

XVII Curso Intensivo para

RESIDENTES DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS

2025

Director

Ramón Hernández Rastrollo | Presidente de la SECIP

Editores y coordinadores

Alberto Medina Villanueva y **Aida Felipe Villalobos**



XVII Curso Intensivo para

RESIDENTES DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS

DIRECTORES

Ramón Hernández Rastrollo | Presidente de la SECIP

Santiago Mencía Bartolomé | Coordinador Grupo SimuSECIP

EDITADO Y COORDINADO POR

Alberto Medina Villanueva

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.

© 2025 Sociedad Española de Cuidados Intensivos Pediátricos

ISBN 978-84-124534-8-5

SUMARIO

- 1. HIPERACTIVIDAD SIMPÁTICA PAROXÍSTICA EN PACIENTE NEUROCRÍTICO.....8**
Autor: Alejandro López Jiménez. Tutor: Emilio Ibiza Palacios. Hospital Universitari i Politècnic la Fe.
- 2. ICTUS ISQUÉMICO SECUNDARIO A TRAUMATISMO CRANEOENCEFÁLICO (TCE) GRAVE..... 11**
Autora: Alicia Frías Herrero. Tutora: Paula Almudena Madurga Revilla. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza.
- 3. NEUMOTÓRAX IATROGÉNICO..... 19**
Autor: Carmen Paima Miguel, R4 pediatría Hospital Universitari Joan XXIII, Tarragona. Tutor: Juan Pablo García Íñiguez, UCIP Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza.
- 4. CORRECCIÓN QUIRÚRGICA DE COMUNICACIÓN INTERAURICULAR (CIA) TIPO SENOS VENOSOS CON DRENAJE PULMONAR ANÓMALO: COMPLICACIONES POSTOPERATORIAS EN UNIDAD DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS.....23**
Autor: Cecilia Fernández Fuentes. Tutor: Antonio Vázquez Florido. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.
- 5. CUANDO EL TRATAMIENTO COMPLICA EL CUADRO: HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL E INSUFICIENCIA RENAL.....29**
Autora: Clara Álvaro Villanueva. Tutora: Laura Fernández Vallespín. H. Sant Joan de Déu Esplugues. Barcelona.
- 6. UN PACIENTE COMPLEJO, SIGUIENDO LA PISTA HACIA UN DIAGNÓSTICO DIFÍCIL33**
Autora: Cristina Valenzuela Sánchez. Tutores: Ignacio Ibarra de la Rosa, Alberto Ferrín Diánez. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.
- 7. ANEURISMA CEREBRAL MICÓTICO EN CONTEXTO DE SEPSIS POR SAMS EN PACIENTE CON ASISTENCIA VENTRICULAR IZQUIERDA TIPO BERLIN HEART.....40**
Autora: M^a Elena Pérez Arenas. Tutor: Juan José Menéndez Suso. UCIP – Hospital Infantil La Paz. Madrid.
- 8. HOCK EN PACIENTE POLITRAUMATIZADO.....45**
Autora: Eva Díez Martín. Tutor: Nerea Ovelar Zubiaga. Hospital Universitario Donostia. Donostia-San Sebastián.
- 9. ENCEFALOMIELITIS AGUDA DISEMINADA. UNA CAUSA POCO FRECUENTE DE ALTERACIÓN DEL NIVEL DE CONCIENCIA.....49**
Autora: Fátima Díaz Fernández. Tutora: Alicia Ogando Martínez. Complejo Hospitalario Universitario de A

10. ENCEFALOMIELITIS AGUDA DISEMINADA. UNA CAUSA POCO FRECUENTE DE ALTERACIÓN DEL NIVEL DE CONCIENCIA.....57
Autora: Isabel Gordo Baztán. Tutora: Inés Galé Pola.. Complejo Hospital Universitario de Navarra. Pamplona.
11. FALLO HEPÁTICO, IC Y AORTITIS CANDIDIÁSICA: CUANDO HAY MÁS DE UN DIAGNÓSTICO.....61
Autor: Francisco Javier Gil Calderón. Tutora: Elena Mellado Troncoso. Hospital Universitario de Burgos.
12. HEMORRAGIA INTRAPARENQUIMATOSA POR MALFORMACIÓN ARTERIOVENOSA CEREBRAL COMPLICADA CON HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL Y VENTRICULITIS BACTERIANA.....65
Autor: Jennifer Jiménez Soto. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia.
13. HIPERTENSIÓN INTRAABDOMINAL EN EL NIÑO CRÍTICO: UN ENEMIGO SILENCIOSO HIPERTENSIÓN INTRAABDOMINAL EN EL NIÑO CRÍTICO: UN ENEMIGO SILENCIOSO.....71
Autor: José Bellod Tonda. Tutora: María Amalia Ballesta Yagüe. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia.
14. LACTANTE CON HIPONATREMIA, HIPERPOTASEMIA Y... ¿NORMOGLUCEMIA?.....77
Autor: José Ignacio Serrano Fernández Tutora: Laura Díaz Rueda. Hospital Universitario Virgen de las Nieves de Granada.
15. PACIENTE POLITRAUMATIZADO: XABCDE... ¿Y QUÉ VIENE DESPUÉS?.....82
Autora: Júlia Serralabós Ferré. Tutora: Albert Pi i Companyó. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.
16. POLINEUROPATÍA DE PRESENTACIÓN ATÍPICA EN PEDIATRÍA.....91
Autora: Laura Díaz Pozo. Tutor: Javier Urbano Villaescusa. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.
17. COMPLICACIÓN DE UNA INFECCIÓN POR MYCOPLASMA PNEUMONIAE.....95
Autora: Laura Morales Ojeda. Tutora: María Esther Vidaurreta del Castillo. Hospital Universitario de Jaén.
18. ICTUS ISQUÉMICO SECUNDARIO A ENDOCARDITIS.....101
Autora: Lucía Romero. Tutora: Alba Palacios. Hospital Universitario Fundación Alcorcón/Hospital 12 de Octubre. Madrid.
19. TOS FERINA MALIGNA EN EL LACTANTE.....107
Autora: Luz María Díaz Vizcaya. Tutor: Diana Álvarez De Manuel. Hospital Álvaro Cunqueiro. Vigo.
20. COMPLICACIONES INFRECUENTES EN EL PACIENTE PEDIÁTRICO CON APENDICITIS AGUDA.....111
Autora: María Jesús Fernández Gil. Tutores: Vanessa Rosa Camacho. Antonio Morales Martínez. Hospital Regional Universitario de Málaga.
21. ICTUS ISQUÉMICO AGUDO EN ADOLESCENTE: MANEJO COMBINADO CON TROMBOLISIS Y TROMBECTOMÍA.....115
Autora: María Marco Piá. Tutor: José Cortell Ballester. Hospital Universitario y Politécnico la Fe. Valencia.

22. ICTUS ISQUÉMICO AGUDO EN ADOLESCENTE: MANEJO COMBINADO CON TROMBOLISIS Y TROMBECTOMÍA.....	119
<i>Autora: Micaela Vecchi Burastero. Tutor: Antonio Vázquez Florido. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.</i>	
23. MIELITIS TRANSVERSA AGUDA IDIOPÁTICA.....	124
<i>Autora: Mónica López Rozas. Tutor: César Pérez-Caballero Macarrón. Hospital Universitario Ramón y Cajal.</i>	
24. FIEBRE Y DIFICULTAD RESPIRATORIA EN PACIENTE CON TETRALOGÍA DE FALLOT.....	127
<i>Autora: Nadín Fernández Vega. Tutor: Jose Manuel González Gómez. Hospital Regional Universitario de Málaga. UGC Cuidados intensivos y urgencias Pediátricas.</i>	
25. DISMINUCIÓN DEL NIVEL DE CONCIENCIA. UN RETO DIAGNÓSTICO-TERAPÉUTICO.....	134
<i>Autora: Noelia Arguedas Casamayor. Tutor: Aitor López González. Hospital Sant Joan de Déu, Espluges de Llobregat. Barcelona.</i>	
26. NEUMONÍA NECROTIZANTE Y NEUMOTÓRAX BILATERAL EN NIÑA CON INSUFICIENCIA DE CAPITAL VENOSO.....	140
<i>Autora: Paloma Lapunzina Soler. Tutora: Mónica Riaza Gómez. Clínica Universidad de Navarra. Pamplona. Caso cedido por Hospital Universitario La Paz. Madrid.</i>	
27. ENCEFALITIS AUTOINMUNE ANTI-MOG CON HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL GRAVE.....	146
<i>Autora: Paula Herruzo Pino. Tutora: María García Besteiro. Hospital Universitario Parc Taulí. Sabadell.</i>	
28. HEMORRAGIA INTRACRANEAL SECUNDARIA A PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA INMUNE REFRACTARIA.....	150
<i>Autora: Paula Sevilla Hermoso. Tutora: Loreto González Fernández. Hospital Sant Joan de Déu, Espluges de Llobregat. Barcelona.</i>	
29. ENDOCARDITIS SOBRE VÁLVULA AÓRTICA NATIVA.....	157
<i>Autora: María del Pilar Verdejo Dávila. Tutora: Irene Fernández Yélamos. Hospital Universitario La Paz. Madrid.</i>	
30. EMERGENCIA HIPERTENSIVA DE DIFÍCIL MANEJO E INSUFICIENCIA RENAL GRAVE COMO MANIFESTACIÓN DE UN SÍNDROME DE GOODPASTURE.....	162
<i>Autora: Sandra Sánchez Peral. Tutora: María Amalia Ballesta Yagüe. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia.</i>	
31. TOS FERINA MALIGNA EN UNA EDAD ATÍPICA.....	168
<i>Autora: Sara Bajja Sánchez. Tutora: Maria Gual Sánchez. Hospital Universitari Parc Taulí, Sabadell.</i>	
32. NO ES MENINGITIS TODO LO QUE PARECE.....	173
<i>Autora: Sara Gutiérrez Fernández Tutora: Susana Jaraba Caballero. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.</i>	

33. DEBUT DIABÉTICO EN CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS: ¡NO TODOS SON IGUALES!..... 177

Autora: Teresa Valvanuz Rodríguez Cruzado. Tutor: José María Gómez Luque. Hospital Universitario Materno-Infantil. Granada.

34. ACCIDENTE CEREBROVASCULAR HEMORRÁGICO Y MUERTE ENCEFÁLICA..... 183

Autora: Uxue Izpura Bueno. Tutor: María Ansó Mota. Hospital Universitario de Navarra. Pamplona.

HIPERACTIVIDAD SIMPÁTICA PAROXÍSTICA EN PACIENTE NEUROCRÍTICO

Autor: Alejandro López Jiménez. Tutor: Emilio Ibiza Palacios. Hospital Universitari i Politècnic la Fe.

Paciente de 12 años que ingresa procedente de quirófano tras hemorragia inter-ventricular masiva, secundaria a biopsia endoscópica de glioma de tectum. Como antecedentes personales, diagnosticada de glioma de tectum a los 8 años de edad, realizada ventriculostomía por hidrocefalia obstructiva. En resonancia nuclear magnética (RMN) realizada a los 12 años por cuadro de cefalea de un mes, destaca aumento del tamaño de la masa por lo que se decide biopsiar. No otros antecedentes de interés.

Durante el procedimiento endoscópico se produce sangrado incontrolable al obtener la tercera muestra para biopsia, se coloca drenaje ventricular externo y se realiza tomografía axial computarizada (TAC) urgente con contraste en el que se observa hemorragia inter-ventricular masiva, heterogénea, en contexto de hidrocefalia conocida con drenaje ventricular externo con extremo en 3º ventrículo. Se administra contraste sin observar fuga activa del mismo.

Se decide en este momento colocar otro drenaje ventricular izquierdo en quirófano y se traslada a unidad de cuidados intensivos pediátricos (UCIP). A las pocas horas del ingreso presenta empeoramiento clínico sugestivo de resangrado por lo que se realiza TAC control sin cambios a nivel inter-ventricular pero con aparición de sangrado intraparenquimatoso en el trayecto del catéter derecho. Se retiran ambos y se coloca uno nuevo derecho. A su llegada a UCIP, la paciente se encuentra hemodinámicamente estable, sedada, exploración física normal con pupilas isocóricas y reactivas.

1. ¿Cuál de las siguientes medidas no estaría indicada en esta paciente?

- a. Podemos permitir hipercapnia permisiva.
- b. Control de temperatura.
- c. Elevar 15 – 30° el cabecero de la cama.
- d. Adecuada analgesia y sedación.
- e. Manejo conjunto con neurocirugía.

La respuesta correcta es la a.

Comentario: En el paciente neurocrítico no está permitido realizar hipercapnia permisiva. Debemos mantener normoventilación (PCO_2 35 – 45 y normooxigenación), realizando los ajustes necesarios en el respirador. El resto de respuestas son correctas en el manejo del paciente neurocrítico.

2. Indique la respuesta correcta acerca de la monitorización en el paciente neurocrítico:

- a. Debemos monitorizar la presión intracraneal para poder calcular la presión de perfusión.
- b. Realizaremos gasometrías periódicas para mantener adecuada PCO_2 y PaO_2 .
- c. El uso de invox cerebral y capnógrafo nos podrían ayudar a ahorrar alguna gasometría.
- d. La presión de perfusión tiene valores distintos en función de la edad del paciente.
- e. Todas las anteriores son correctas.

La respuesta correcta es la e.

La monitorización en el paciente neurocrítico es muy importante. Debemos monitorizar la presión intracraneal para calcular la presión de perfusión (diferencia entre tensión arterial sistémica y presión intracraneal). Sería conveniente canalizar una arteria para medir la presión sistémica y realizar extracciones. Debemos realizar gasometrías pautadas para ajustar los parámetros del respirador y mantener adecuada ventilación y oxigenación. Además el uso de sistemas como el capnógrafo e invox nos ayudarían en momentos de estabilidad a evitar gasometrías innecesarias.

3. ¿Cuál de las siguientes opciones le parece más adecuada para la sedación en el paciente neurocrítico?

- a. Podríamos intentar relajar al paciente con bolos de morfina sin precisar perfusión de fármacos.
- b. Una opción adecuada sería el uso de propofol y remifentanilo en perfusión continua.
- c. Podríamos usar morfina y dexmedetomidina en perfusión continua.
- d. b y c son opciones correctas.
- e. Ninguna de las anteriores es correcta.

La respuesta correcta es la d.

El paciente neurocrítico requiere buen control y ajuste de la sedoanalgesia. Debemos evitar que presente despertares. No se considera en este caso adecuada la sedación con bolos de morfina solamente ya que es más difícil mantener un adecuado nivel de sedación. Las opciones b y c son correctas. En primer lugar sería buena opción comenzar con una perfusión de propofol y remifentanilo, pudiendo rotar posteriormente a morfina y dexmedetomidina.

Durante el ingreso en UCIP se mantiene tratamiento de soporte según protocolo de neurocríticos con adecuada sedoanalgesia y precisando noradrenalina para mantener presión de perfusión adecuada. Realizada ventana de sedación, electroencefalograma y RMN para valoración se decide pese a lesiones en potenciales evocados (solo conduce hasta corteza unilateral) y RMN (afectación isquémica parénquima) mantener soporte y ver evolución.

El 10º día de ingreso comienza con episodios consistentes en hipertonia de cuatro miembros con temblor generalizado, ascenso térmico de hasta 40°C con mala respuesta a antitérmicos, taquicardia e hipertensión arterial. En la mayoría de ocasiones realizados en contexto de estímulos sonoros, táctiles o visuales. Tratamiento inicial de las crisis con propofol en bolos. En un primer momento considerada empeoramiento neurológico por sepsis que cursaba, sin embargo, pese a mejoría de la misma se produce empeoramiento de estos episodios haciéndose cada vez más frecuentes, más aun cuando se retira sedoanalgesia al haberse realizado una traqueostomía y respirar por sí misma la paciente. Finalmente diagnosticada de hiperactividad simpática paroxística, comenzamos tratamiento con bromocriptina 0,03 mg/kg/8 horas con lo que las crisis se van espaciando y haciendo menos frecuentes. Llegan a desaparecer y se puede retirar medicación al mes de inicio en planta de hospitalización. La hiperactividad

simpática paroxística es una complicación común aunque desconocida de lesiones cerebrales adquiridas. Se manifiesta como crisis de hipertensión, taquicardia, hipertermia, diaforesis y posturas distónicas. Su fisiopatología no se comprende completamente, pero su identificación temprana y manejo adecuado son cruciales para mejorar los resultados clínicos y no aumentar el daño cerebral en estos pacientes. Dentro de su tratamiento se incluyen b-bloqueantes, opioides, sedantes, gabapentina, clonidina y bromocriptina. Mientras el tratamiento crónico hace efecto deben tratarse las crisis con bolos de morfina y propofol. La importancia del caso radica en el conocimiento de esta patología, infradiagnosticada en nuestros servicios y que cuyo diagnóstico temprano y tratamiento pueden mejorar los síntomas agudos de nuestros pacientes y sus resultados a largo plazo.

4. ¿Cuáles de los siguientes diagnósticos formarían parte del diagnóstico diferencial de esta patología?

- a. Tormenta tiroidea.
- b. Disautonomía secundaria a lesión medular.
- c. Síndrome neuroléptico maligno.
- d. Hipertermia maligna.
- e. Todas las anteriores.

La respuesta correcta es la e.

Dentro del diagnóstico diferencial de esta patología encontramos todas estas entidades que cursan con crisis autonómicas, produciendo taquicardia, hipertensión, diaforesis, palidez y ansiedad. La tormenta tiroidea es una exacerbación grave y potencialmente mortal del hipertiroidismo con disfunción multiorgánica. Suele desencadenarse por factores precipitantes como infecciones, cirugía, suspensión abrupta de antitiroideos. El diagnóstico es clínico. El tratamiento debe de ser agresivo y precoz ya que es potencialmente mortal. Incluye el uso de beta bloqueantes, antitiroideos, yodo inorgánico, corticoesteroides... En segundo lugar una lesión medular por encima de la 6ª vértebra torácica podría darnos un cuadro de disautonomía causando la misma clínica. Así mismo el síndrome neuroléptico maligno e hipertermia maligna causarían la misma clínica. En estos dos casos cobraría importancia comprobar que no se haya administrado medicación serotoninérgica (síndrome neuroléptico) o anestésicos volátiles (hipertermia maligna).

5. Indique la respuesta correcta sobre la hiperactividad simpática paroxística: **Bibliografía**

- a. El tratamiento de las crisis es importante ya que puede empeorar el pronóstico.
- b. Puede resolverse en un plazo de 1 semana a 2 años.
- c. Afecta a pacientes neurocríticos.
- d. Al ser una entidad poco frecuente puede pasar desapercibida.
- e. Todas son correctas.

La respuesta correcta es la e.

Comentario: respuesta correcta e. La duración e intensidad de las crisis pueden empeorar el pronóstico de estos pacientes, por lo que deberán tratarse cuanto antes. Según los casos descritos en la literatura esta patología podría desaparecer entre 1 semana y 2 años después de su inicio, pudiendo retirarse el tratamiento. Afecta a pacientes neurocríticos y al ser una patología no frecuente en pediatría su diagnóstico puede pasar desapercibido.

1. Godoy DA, Panhke P, Guerrero Suárez PD, Murillo-Cabezas F. Hiperactividad simpática paroxística: una entidad que no debería pasar desapercibida. *Med Intensiva*. 2017. <https://doi.org/10.1016/j.medin.2017.10.012>.
2. Míguez Navarro MC, Chacón Pascual A. Síndrome hipertensivo endocraneal. *Protoc Diagn Ter Pediatr*. 2020;1:105-117.
3. Ross DS, Burch HB, Cooper DS, Greenlee MC, Laurberg P, Maia AL *et al*. 2016 American Thyroid Association guidelines for diagnosis and management of hyperthyroidism and other causes of thyrotoxicosis. *Thyroid*. 2016;26(10):1343–1421.

ICTUS ISQUÉMICO SECUNDARIO A TRAUMATISMO CRANEOENCEFÁLICO (TCE) GRAVE

Autora: Alicia Frías Herrero. Tutora: Paula Almudena Madurga Revilla. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza.

Se presenta el caso de una paciente de 2 años, sin antecedentes personales de interés; que llega al servicio de urgencias trasladada por el equipo de soporte vital avanzado tras un atropello. Durante el traslado refieren desviación de la mirada a la derecha con hemiparesia izquierda y vómitos, sin otras alteraciones.

A la exploración física en urgencias destaca triángulo de evaluación pediátrica (TEP) inestable por disfunción neurológica. Constantes en rango para la edad. Vía aérea permeable sin signos de distrés respiratorio y auscultación cardiopulmonar sin alteraciones. Pulsos periféricos palpables. Abdomen blando, depresible, sin signos de irritación peritoneal. Glasgow 7, desviación de la mirada al lado derecho y hemiparesia izquierda. Pupilas isocóricas normorreactivas (PICNR). Impresiona de leve deformidad en antebrazo izquierdo, sin otras alteraciones a la exploración.

1. Ante la situación descrita. ¿Cuál es la actitud inicial a seguir?

- a. Traslado directo a la UCI pediátrica y vigilancia neurológica para ver evolución.
- b. Ante la afectación neurológica descrita; con Glasgow <9, realizar intubación orotraqueal (IOT) en el servicio de urgencias previo al traslado.
- c. Valorar en primer lugar la realización de pruebas de imagen (radiografía cervical, tórax y pelvis).
- d. Ante la sospecha de lesión neurológica traslado directo a quirófano.
- e. Realización de ECOfast.

La respuesta correcta es la b.

En los casos de pacientes que han sufrido un politraumatismo la actuación inicial siempre va a ser la estabilización mediante la secuencia ABCDE. Inicialmente habrá que hacer una estabilización cervical ante la probabilidad de lesión cervical. Si bien la colocación de collarín cervical se encuentra en entredicho en las últimas recomendaciones y no se indica de forma generalizada; si se dispone de él, y no retrasa el resto de la estabilización; se debe tener en cuenta su colocación ante posible lesión a nivel cervical.

En el caso de la paciente, ante la disminución marcada del nivel de consciencia; con un Glasgow inferior a 9, estaría indicada la IOT para asegurar la vía aérea como medida a tomar dentro de la estabilización inicial.

Sí está indicada la realización de pruebas de imagen (radiografía cervical, torácica y de pelvis) en todos los pacientes que han sufrido un politrauma, aunque no se realizarán hasta asegurar la estabilidad respiratoria y hemodinámica.

La opción de realización de un ECOfast estaría indicada en caso de que la paciente hubiese presentado inestabilidad hemodinámica y en la exploración física inicial encontráramos signos de posible lesión a nivel abdominal.

En este caso no estaría indicado el traslado urgente de forma directa a quirófano ya que la paciente se encontraba estable y no presentaba signos que indiquen la necesidad de intervención quirúrgica urgente. En pacientes con sospecha de lesión cerebral únicamente será indicación de neurocirugía urgente si el paciente presenta signos claros de hipertensión intracraneal con herniación cerebral, incluso en esos casos; si es posible estaría indicada la realización de una prueba de imagen cerebral y siempre

tras una adecuada estabilización inicial ya que la hipoxia y la hipotensión son causas importantes de morbimortalidad en pacientes politraumatizados. Por este motivo la opción correcta es la b.

La paciente presenta politraumatismo grave con sospecha de lesión neurológica por lo que una vez estabilizada se decide su traslado a radiología para completar el estudio con pruebas de imagen. Dada la alta intensidad del traumatismo, y estando la paciente estable; se decide la realización de un bodyTAC objetivándose trombosis venosa de seno sigmoide derecho como único hallazgo a nivel intracraneal.

Además de las pruebas de imagen, en estos pacientes no se debe olvidar realizar lo antes posible una analítica sanguínea incluyendo estudio de coagulación y pruebas cruzadas ante la posible necesidad de intervención quirúrgica y transfusiones de hemoderivados.

Tras la realización de las pruebas de imagen se traslada a la paciente a la unidad de cuidados intensivos para monitorización estrecha.

2. Tras la realización de las pruebas de imagen descritas, sin lesiones intracraneales. en cuanto a la monitorización neurológica. ¿Cuál crees que es la respuesta correcta?

- a. Mantener a la paciente bajo sedoanalgesia profunda y soporte respiratorio durante 24 horas y reevaluar posteriormente.
- b. Colocar un sensor para medir la presión intracraneal (PIC).
- c. Realizar durante las primeras horas ventanas de sedación para reevaluar la persistencia o no de focalidad neurológica.
- d. Con un TAC cerebral normal podemos descartar lesiones intracraneales que expliquen la clínica de la paciente.
- e. b y c son correctas.

La respuesta correcta es la e.

En pacientes con sospecha de lesión neurológica hay que mantener una monitorización neurológica estrecha. Dada la situación neurocrítica, la paciente precisa soporte ventilatorio y sedoanalgesia, por lo que pierde la posibilidad de la monitorización neurológica clínica de la paciente. Por eso la opción a es incorrecta, si dejamos a la paciente bajo sedoanalgesia profunda y sin monitorización cerebral durante 24 horas se corre el riesgo de que la paciente desarrolle hipertensión intracraneal (HTIC) y no se detecte.

Existen diferentes formas de monitorizar a los pacientes neurocríticos. La monitorización clínica sería la primera elección, por permitir un control continuo, altamente válido, y de forma no invasiva. Pero no siempre es posible, ya que en muchas ocasiones el paciente neurocrítico presenta inestabilidad (neurológica o extraneurológica) y precisa soporte ventilatorio y sedoanalgesia. Siempre que la monitorización clínica no sea posible, estará indicado colocar un sensor de PIC para monitorizar de forma continua la presión intracraneal. Además, siempre que la clínica lo permita, es importante realizar ventanas de sedación para hacer una valoración de la evolución clínica.

Un TAC cerebral normal no descarta la posibilidad de lesión intracraneal si la imagen es muy precoz. Si la clínica neurológica persiste o se presenta un empeoramiento clínico habría que repetir la prueba de imagen; con más motivo si se ha realizado en las primeras 6 horas tras el traumatismo, como es el caso de la paciente; ya que es más probable que las lesiones no se hubieran detectado en la imagen inicial.

Por este motivo la opción e es la correcta. Tanto la realización de ventanas de sedación para valorar a la paciente a nivel neurológico como la medición continua de la PIC están indicadas en estos casos. En la paciente la clínica de hemiparesia izquierda persiste en las ventanas de sedación realizadas. De forma progresiva se objetiva un aumento de la PIC (> 20 mmHg) por lo que se decide realizar un doppler transcraneal (DTC).

3. Con los cambios de la paciente se realiza un DTC en el que se observa asimetría de las velocidades del flujo sanguíneo entre ambas arterias cerebrales medias (ACM). la acm derecha: flujos sistólicos y diastólicos mínimos (28 y 14 cm/s) con índice de pulsatilidad (IP) de 0,6 e índice de resistencia (IR) de 0,5. ACM izquierda flujos sistólicos elevados (183 cm/s), diastólico de 55 cm/s con ir (0,7) e IP (1,39). ¿Cómo interpretas estos resultados?

- Patrón de alta resistencia en el lado izquierdo compatible con HTIC.
- Patrón de alta velocidad en el lado izquierdo compatible con HTIC.
- Patrón compatible con isquemia en el lado derecho.
- Patrón de alta resistencia en el lado izquierdo compatible con vasoespasmio.
- Las opciones a y c son correctas.

La respuesta correcta es la e.

El DTC es una técnica no invasiva utilizada para evaluar el flujo sanguíneo cerebral, especialmente en las arterias del polígono de Willis. Existen distintos patrones de flujo que se pueden identificar, y cada uno puede sugerir condiciones fisiológicas o patológicas.

Permite el diagnóstico de complicaciones que ocurren en este tipo de pacientes como son el vasoespasmio, el aumento de la presión intracraneal o la muerte encefálica.

Se miden una serie de valores (la velocidad sistólica, la velocidad al final de la diástole y la velocidad media) con lo que se obtienen los índices de resistencia (IR) y pulsatilidad (IP). Estos valores reflejan la resistencia vascular cerebral del vaso estudiado.

Se pueden distinguir fundamentalmente dos tipos de patrones:

- Patrón de alta resistencia: se encuentra en casos de disminución de la presión de perfusión cerebral. Por incremento de la presión intracraneal (edema, lesión ocupante de espacio o hidrocefalia aguda) o por disminución del gasto cardiaco y del flujo cerebral. Es característico un descenso de la velocidad media e IP elevado, observando una marcada diferencia entre la sístole y la diástole.
- Patrón de alta velocidad: lo observamos en situaciones de hiperemia (aumenta el flujo sanguíneo cerebral) o bien por vasoespasmio cerebral (disminuye el diámetro del vaso). Es característico objetivar una velocidad media alta con un IP normal o bajo, con menor diferencia entre la velocidad sistólica y la diastólica. Para diferenciar una de otra se utiliza el índice de Lindegaard (cociente entre las velocidades medias de la arteria cerebral media y carótida interna).
 - Índice de Lindegaard > 3: vasoespasmio.
 - Índice de Lindegaard < 3: hiperemia.

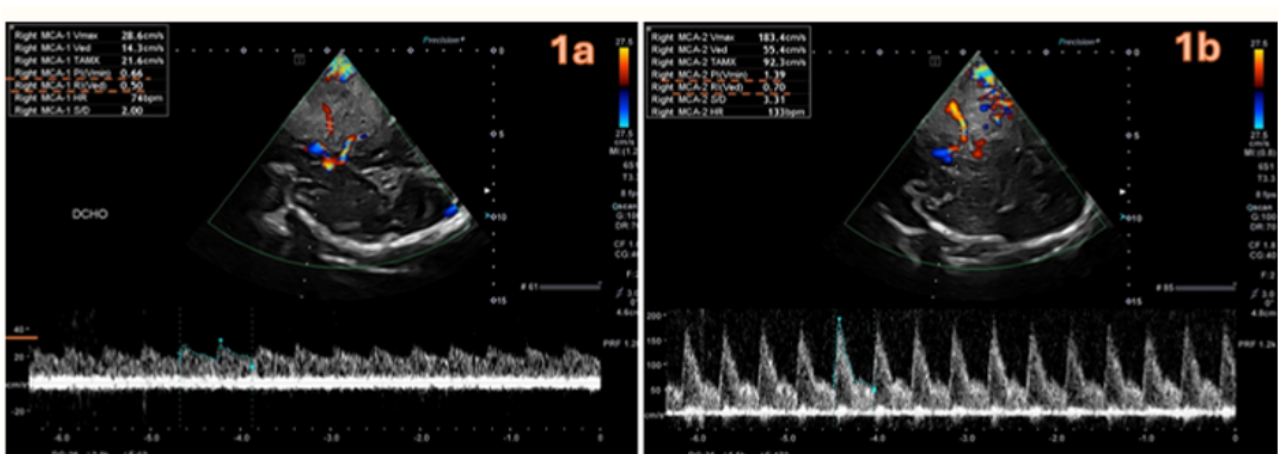


Figura 1. 1a. ACM derecha: flujos sistólicos y diastólicos mínimos (28 y 14 cm/s), indicativos de isquemia. Índice de pulsatilidad (IP) descendido de 0,6 e índice de resistencia (IR) de 0,5. **1b.** ACM izquierda: flujos sistólicos elevados (183 cm/s), diastólico de 55 cm/s con IR (0,7) e IP elevados (1,39), indicativos de hipertensión intracraneal.

En el caso de la paciente se objetiva una disminución del flujo diastólico con marcada diferencia entre sístole y diástole y descenso de la velocidad media junto con aumento del índice de pulsatilidad en el lado izquierdo. Esto es compatible con un patrón de alta resistencia característico de la hipertensión intracraneal. Además, en el lado derecho encontramos signos de isquemia con flujos sistólicos y diastólicos mínimos.

El DTC es una herramienta de cribado precoz de HTIC en niños con TCE grave con riesgo de deterioro neurológico. Hay que tener en cuenta la P_{aCO_2} (presión parcial arterial de dióxido de carbono), la P_{aO_2} (presión parcial arterial de oxígeno), la tensión arterial y la anemia ya que son factores que influyen en el tono vascular y el flujo sanguíneo cerebral y por tanto influyen en la interpretación de los datos obtenidos.

4. ¿Cuál sería su actitud en ese momento?

- Administrar una carga de suero salino hipertónico (SSH).
- Iniciar drogas vasoactivas para garantizar una adecuada presión de perfusión cerebral (PPC).
- Garantizar sedoanalgesia profunda junto con relajación muscular de la paciente.
- Valorar la necesidad de medidas de segundo nivel para el manejo de la HTIC.
- Todas son correctas.

La respuesta correcta es la e.

La paciente presenta signos evidentes de hipertensión intracraneal, con un incremento progresivo de las cifras obtenidas tanto a través del sensor de PIC como mediante los hallazgos hemodinámicos observados en el DTC.

La HTIC constituye una emergencia neurológica que requiere una intervención rápida y eficaz para evitar daño cerebral irreversible secundario a una disminución en la presión de perfusión cerebral. En este contexto, se iniciarán medidas terapéuticas de primer nivel, orientadas a controlar la presión intracraneal antes de considerar intervenciones más agresivas o invasivas. Entre las medidas de primer nivel se incluyen:

- Elevación del cabecero a 30°, con el objetivo de favorecer el drenaje venoso cerebral.
- Optimización de la oxigenación y la ventilación, evitando tanto la hipoxia como la hipercapnia, ya que ambas condiciones inducen vasodilatación cerebral y pueden agravar la hipertensión intracraneal.
- Optimizar la tensión arterial, valorando la necesidad de soporte vasoactivo, para asegurar una adecuada presión de perfusión cerebral ($PPC = TAM - PIC$).
- Sedación y analgesia profunda, para reducir el metabolismo cerebral, controlar la respuesta al dolor y minimizar el aumento reflejo de la PIC.
- Disminución de estímulos externos innecesarios, para evitar picos transitorios de presión intracraneal.
- Control de la temperatura corporal, manteniendo normotermia, y control de la glucemia, evitando tanto la hiperglucemia como la hipoglucemia.

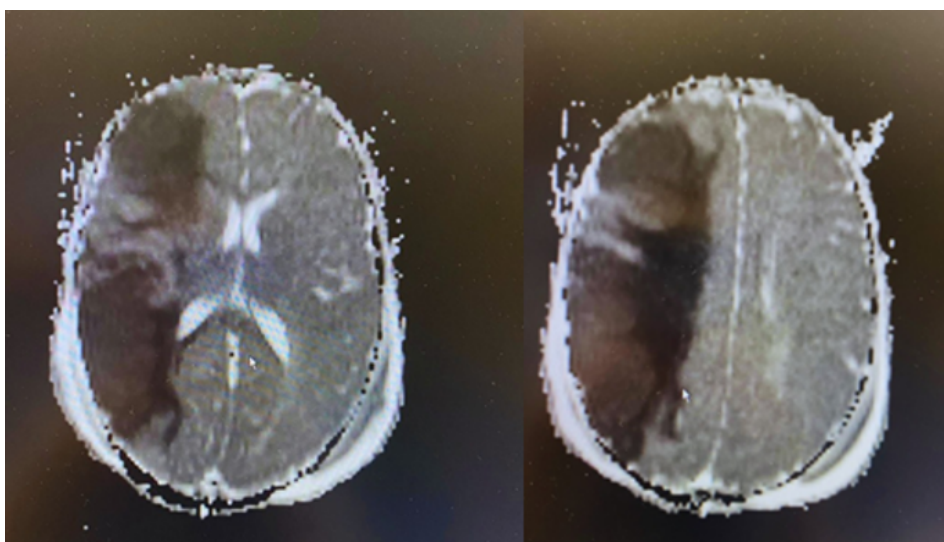


Figura 2. RMN cerebral. Infarto isquémico agudo hemisférico derecho.

- Administración de suero salino hipertónico, como medida osmoterapéutica inicial para intentar reducir el edema cerebral.

Por tanto, todas las medidas indicadas en la pregunta son correctas y se tendrían que llevar a cabo en el manejo inicial de un paciente con sospecha de HTIC. Si pese a estas medidas persiste una PIC >20-22 mmHg y PPC < 60 mmHg de forma mantenida, habría que pensar en medidas de segundo nivel para el manejo de la HTIC.

Ante empeoramiento clínico de la paciente con datos claramente sugestivos de HTIC con asimetría en los flujos obtenidos en el DTC se decide realización de nueva prueba de imagen. Se realiza angio-RMN cerebral y medular urgente en la que se describen datos de infarto isquémico agudo hemisférico derecho con ausencia de señal de arteria carótida interna derecha intracraneal con probable disección postraumática en segmento C2-C3 junto con trombosis venosa aguda de seno sigmoide y yugular derecha con edema sobre hemiserebello inferior derecho y fractura de escama occipital derecha. Sin complicaciones postraumáticas intramedulares.

5. Ante los hallazgos descritos en la rm cerebral. ¿Cuál sería la actitud terapéutica a seguir?

- a. Fibrinólisis sistémica.
- b. Iniciar tratamiento con antiagregación y anticoagulación.
- c. Craniectomía descompresiva.
- d. Terapia de reperfusión mecánica endovascular.
- e. Coma barbitúrico.

La respuesta correcta es la c.

Ante un cuadro de hipertensión intracraneal refractaria a las medidas terapéuticas de primer nivel, se decide la realización de una craniectomía descompresiva urgente, con el objetivo de aliviar la presión intracraneal, preservar la perfusión cerebral y prevenir el deterioro neurológico secundario irreversible.

Paralelamente, se lleva a cabo de forma multidisciplinar la evaluación del manejo específico del ictus isquémico asociado. Dada la situación clínica de la paciente, se descarta la fibrinólisis sistémica por estar formalmente contraindicada en el contexto de traumatismo craneoencefálico reciente. Además, considerando la amplia extensión del infarto cerebral y el elevado riesgo de transformación hemorrágica, se desestima la opción de reperfusión mecánica endovascular.

Asimismo, se decide posponer el inicio de antiagregación y anticoagulación, estableciéndose como pauta de seguridad su inicio diferido a los 3 días y 8 días del traumatismo, respectivamente, una vez controlado el riesgo hemorrágico.

Tras la intervención quirúrgica y las medidas de soporte, la paciente presenta una mejoría progresiva del perfil de presión intracraneal, lo que permite,

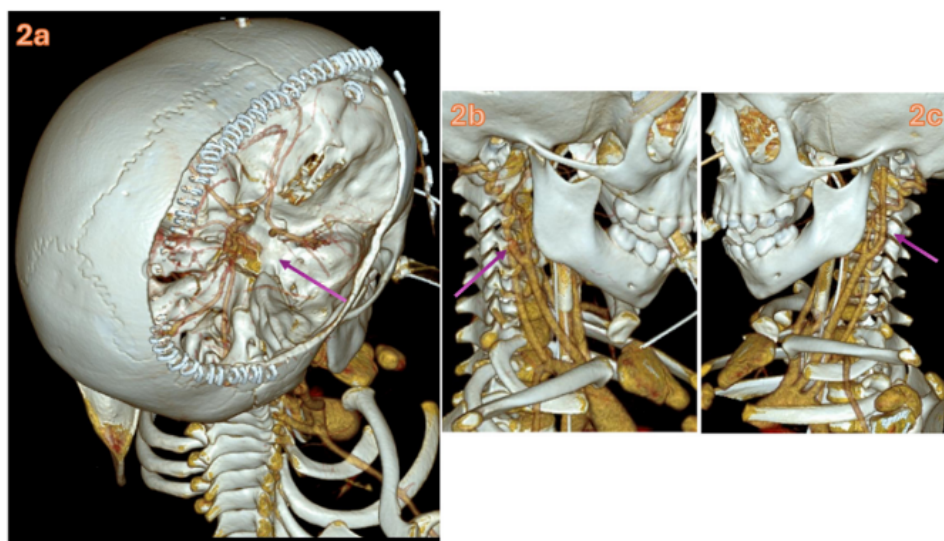


Figura 3. 2a. Craniectomía descompresiva con asimetría ACM respecto al contralateral. **2b.** Stop ACI derecha postbifurcación segmento C2 con oclusión progresiva. Disección carotídea. **2c.** Trayecto y morfología normal de ACI izquierda.

a partir del cuarto día postraumático, iniciar el descenso y retirada progresiva de la sedoanalgesia, así como del soporte respiratorio. Inicialmente presenta apertura ocular espontánea con dudoso contacto visual, hemianopsia izquierda, importante hipotonía axial y hemiparesia izquierda con marcada mejoría neurológica posterior.

Ante paciente con TCE grave que presenta clínica de hemiparesia se debe pensar en 2 posibles etiologías: lesión medular o ictus isquémico cerebral. Generalmente, la clínica y neuromonitorización sugestivos de afectación cerebral con signos de HTIC hacen orientar el diagnóstico hacia el ictus isquémico en cuyo caso, y con el antecedente de traumatismo craneocervical, es importante pensar en la disección carotídea como causa.

La disección de la arteria carótida interna es una causa importante de ictus isquémico en niños y jóvenes, debe ser considerada ante signos neurológicos focales. Puede estar relacionada con traumatismos directos en cabeza o cuello, anomalías vasculares subyacentes (como displasia fibromuscular o síndrome de Marfan), infecciones y vasculopatías. Dentro de la clínica sugestiva los pacientes pueden presentar hemiparesia, desviación de la mirada, alteración del estado de consciencia y signos de hipoperfusión cerebral. El diagnóstico definitivo será mediante imagen (angio-RMN y angio-TAC cerebral) detectando trombosis, reducción del calibre arterial y alteraciones en el flujo sanguíneo. Además, el DTC ha sido utilizado con éxito en la detección de disección carotídea en pacientes pediátricos, mostrando alteraciones en la velocidad del flujo sanguíneo.

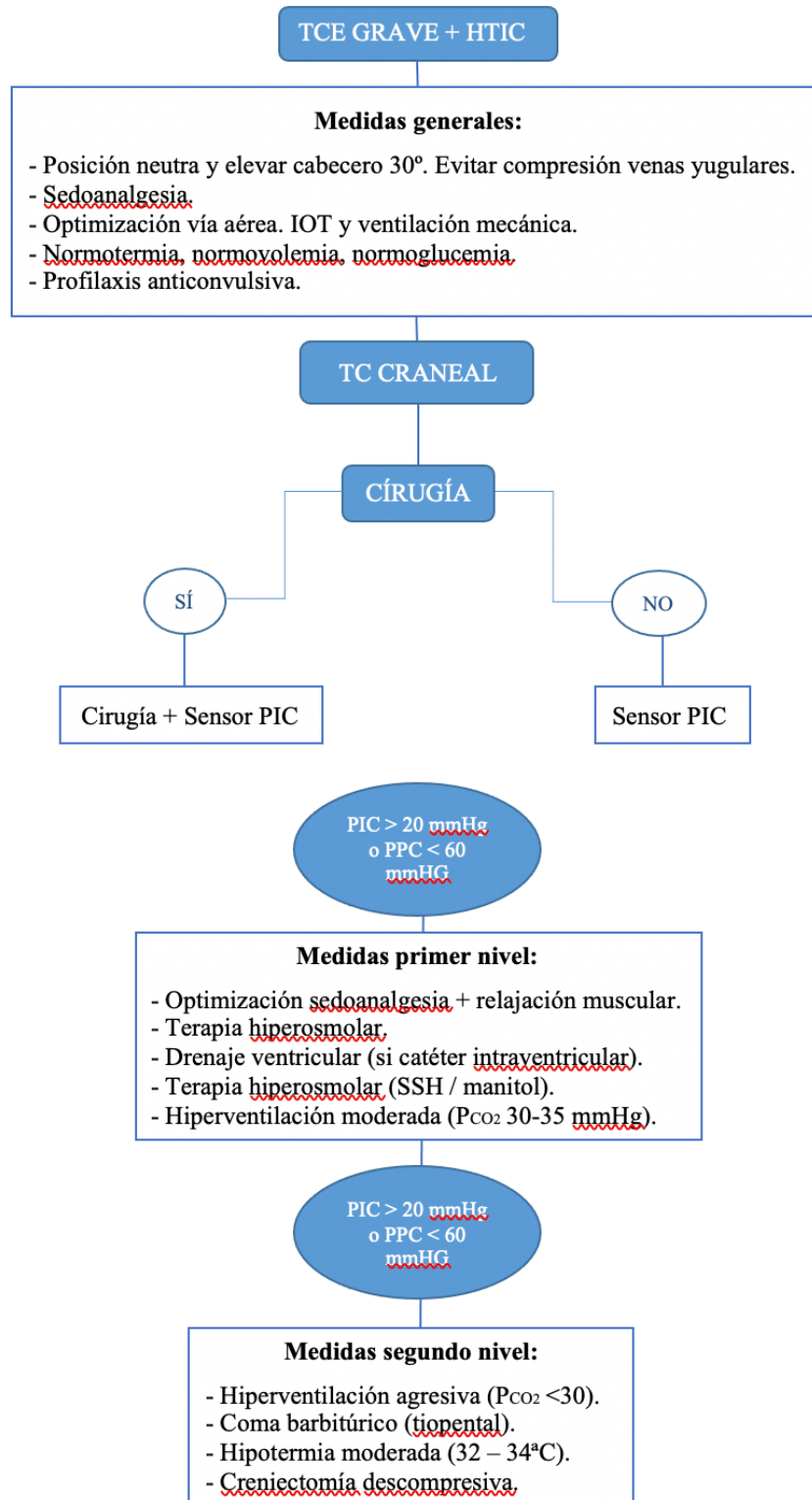


Figura 3. Algoritmo manejo TCE grave.

Abreviaturas. HTIC: hipertensión intracraneal; IOT: intubación orotraqueal; PIC: presión intracraneal; PPC: presión perfusión cerebral; SSH: suero salino hipertónico; TCE: traumatismo craneoencefálico.

Bibliografía

1. Basso A, Desrumaux A, Lametery E, Bouzat P, Mortamet G. Transcranial Doppler as a useful tool in the detection of cervical stenocclusive arteriopathy in infants. *Arch Pediatr*. 2019;26:415--8, <http://dx.doi.org/10.1016/j.arcped.2019.09.007>.
2. Bouzat P, Francony G, Brun J, Lavagne P, Picard J, Broux C *et al*. Detecting traumatic internal carotid artery dissection using transcranial Doppler in headinjured patients. *Intensive Care Med*. 2010;36:1514--20, <http://dx.doi.org/10.1007/s00134-010-1919-0>.
3. Cambra FJ, Palomeque A, Muñoz-Santanach D *et al*. Utilización de la craniectomía descompresiva en el manejo de la hipertensión intracraneal refractaria en la edad pediátrica. *An Pediatr (Barc)*. 2010; 73:12-8.
4. Duyu M, Yıldız S, Bulut I, Karakaya Z, Buz A, Bozbeyoğlu G. Internal carotid artery dissection following blunt head trauma: A pediatric case report and review of the literature. *Turk J Pediatr*. 2020;62:1077--87, <http://dx.doi.org/10.24953/turkped.2020.06.021>.
5. Kochanek PM, Tasker RC, Bell MJ *et al*. Management of Pediatric severe traumatic brain injury: 2019 Consensus and Guidelines-Based algorithm for first and second tier therapies. *Pediatric Crit Care Med*. 2019; 20(3):269-279.
6. Serrano González A, Martínez de Azagra Garde, A, Cambra Lasasa FJ. Protocolo de actuación en el Traumatismo Craneoencefálico Grave. SECIP. 2020. <https://www.secip.com/images/uploads/2020/07/Traumatismo-craneoencefálico-grave.pdf>.

NEUMOTÓRAX IATROGÉNICO

Autor: Carmen Paima Miguel, R4 pediatría Hospital Universitari Joan XXIII, Tarragona. Tutor: Juan Pablo García Íñiguez, UCIP Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza.

Lactante de 8 meses de vida sin antecedentes patológicos de interés, correctamente vacunado y sin alergias medicamentosas conocidas, traída a urgencias por fiebre y quejido intermitente de 24 horas de evolución, dificultad para la deglución y edema cervical de 3 días de evolución.

En la exploración destaca triángulo de evaluación pediátrica (TEP) inestable con dificultad respiratoria, con postura trípode, además de edema cervical doloroso a la palpación que condiciona posición de hiperextensión cervical. Durante su estancia en urgencias, se extrae analítica sanguínea que muestra elevación de reactantes de fase aguda con proteína C reactiva (PrCR) de 33.4 mg/dL y procalcitonina (PrCT) 6.5 ng/dL.

1. ¿Cuál es el diagnóstico más probable?

- a. Laringitis.
- b. Faringitis bacteriana.
- c. Absceso retrofaríngeo.
- d. Linfadenitis cervical.
- e. Cuerpo extraño faríngeo.

La respuesta correcta es la c.

El absceso retrofaríngeo es una infección profunda que afecta con mayor frecuencia a niños menores de 5 años. Se caracteriza por un cuadro clínico que incluye fiebre, odinofagia, rigidez cervical (que puede manifestarse como tortícolis o una posición de hiperextensión) y dificultad respiratoria. La presencia de edema cervical doloroso y la postura característica del cuello son elementos clave para diferenciarlo de otras infecciones respiratorias altas. Además, se suele observar una elevación marcada de los reactantes de fase aguda. El diagnóstico clínico es fundamental, ya que este tipo de absceso puede comprometer la vía aérea y extenderse hacia el mediastino, constituyendo una urgencia. Otras patologías, como la laringitis o la faringitis, suelen cursar con síntomas respiratorios pero no presentan colección purulenta ni edema cervical doloroso con afectación postural. La linfadenitis cervical puede causar inflamación pero raramente produce edema y limitación de la movilidad cervical tan marcada. La presencia de un cuerpo extraño faríngeo no concuerda con la evolución ni con los hallazgos clínicos descritos. Por lo tanto, ante un lactante con este cuadro clínico, el diagnóstico más probable es el absceso retrofaríngeo.

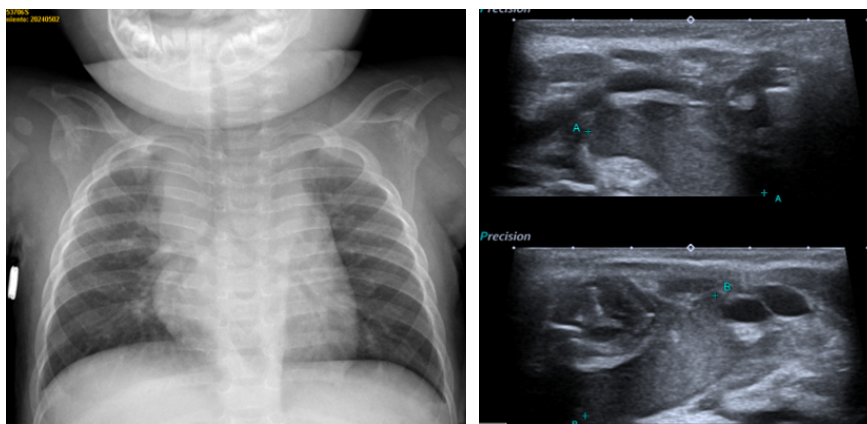


Figura 1. Izquierda: radiografía de tórax que muestra aumento de densidad en región paratraqueal derecha. **Derecha:** ecografía donde se observa absceso retrofaríngeo.

Se realiza radiografía de tórax (Figura 1 izquierda) en la que se visualiza un aumento de densidad bien definido en región paratraqueal derecha y ecografía cervical (Figura 1 derecha) en la que se describe absceso retrofaríngeo.

2. Ante la sospecha clínica de un absceso retrofaríngeo complicado con signos de compromiso respiratorio y extensión cervical, ¿Cuál es la prueba de imagen más adecuada para confirmar el diagnóstico y valorar la extensión de la lesión?

- Radiografía lateral de cuello.
- Ecografía cervical.
- Resonancia magnética cervical.
- Tomografía computarizada con contraste.
- Broncoscopia flexible.

La respuesta correcta es la d.

La tomografía computerizada (TAC) con contraste es la prueba de elección para confirmar la presencia de un absceso retrofaríngeo, valorar su extensión, afectación de estructuras adyacentes y detectar complicaciones como mediastinitis. Aunque la ecografía puede ser útil como aproximación inicial en niños pequeños, su capacidad para evaluar

estructuras profundas y mediastino es limitada. La radiografía lateral de cuello tiene baja sensibilidad y la resonancia no suele realizarse de urgencia.

Se realiza tomografía computerizada (TAC) cervical y torácico (Figura 2), en el que se visualiza colección a nivel prevertebral-retrotraqueoesofágico que se extiende desde nivel orofaríngeo hasta mediastino inferior y condiciona desplazamiento anterior de esófago-tráquea, anterolateral de ejes vasculares yugulocarotídeos derechos y englobando el origen de los troncos supraaórticos en cayado.

Tras prueba de imagen presenta inestabilidad clínica, por lo que se decide ingreso en unidad de cuidados intensivos pediátricos (UCIP), donde ante insuficiencia respiratoria requiere intubación traqueal urgente e inicio de soporte inotrópico con adrenalina por hipotensión refractaria a cargas de volumen.

3. ¿Cuál es el manejo más adecuado del absceso retrofaríngeo en un lactante con absceso retrofaríngeo que presenta inestabilidad respiratoria y hemodinámica?

- Tratamiento antibiótico empírico intravenoso y observación estrecha.
- Antibioterapia combinada y drenaje quirúrgico urgente.

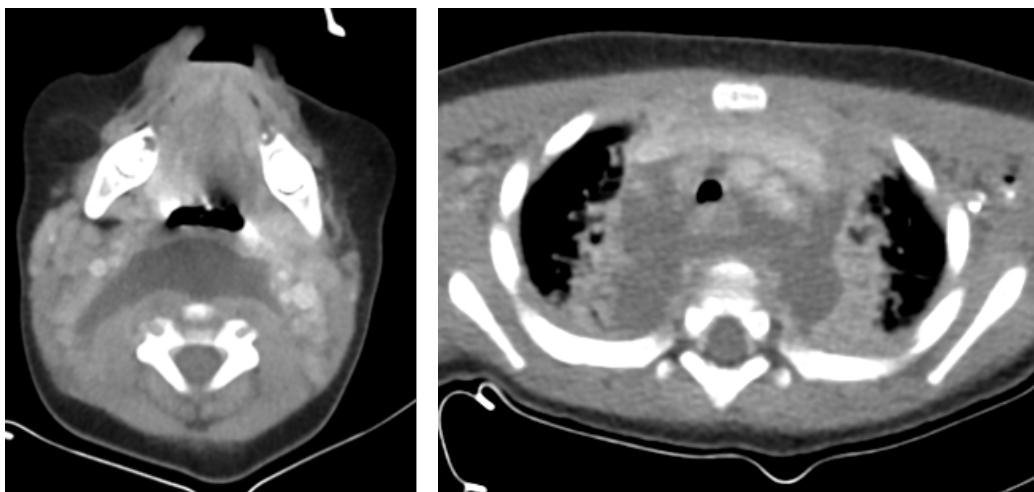


Figura 2. TAC en corte transversal donde se visualiza a nivel retrotraqueoesofágico colección y que extiende hasta a troncos supraaórticos..

- c. Sólo drenaje quirúrgico sin antibióticos iniciales.
- d. Antibioterapia oral y soporte respiratorio no invasivo.
- e. Drenaje percutáneo guiado por ecografía sin intervención quirúrgica abierta.

La respuesta correcta es la b.

El absceso retrofaríngeo con inestabilidad respiratoria y hemodinámica requiere manejo agresivo: antibioterapia intravenosa empírica de amplio espectro dirigida a cocos grampositivos (*Staphylococcus aureus*), anaerobios y gramnegativos, junto con drenaje quirúrgico urgente para evacuación del absceso y control de la infección. La antibioterapia sin drenaje es insuficiente en colecciones grandes o complicadas. La antibioterapia oral o el soporte no invasivo no son adecuados ante inestabilidad ni riesgo de obstrucción de vía aérea. El drenaje percutáneo puede ser considerado en colecciones superficiales, pero en este caso la intervención abierta es preferible para un desbridamiento completo.

*Tras estabilización, se realiza intervención quirúrgica por parte de otorrinolaringología en la que se realiza incisión a nivel de pared faríngea posterior y desbridamiento de la colección que disecciona todo el espacio retrofaríngeo con abundante salida de material purulento, recogiendo cultivo, en el que posteriormente crecería un *Staphylococcus aureus*. Recibe antibioterapia con cefotaxima, vancomicina y clindamicina.*

Posteriormente, en controles ecográficos se visualiza derrame pleural bilateral de predominio izquierdo con aumento progresivo y causando un empeoramiento respiratorio, siendo tributario de drenaje por lo que se realiza toracocentesis evacuadora y se coloca tubo de drenaje pleural externo.

El 7º día de ingreso, tras recambio de sonda nasogástrica y coincidiendo con el paso de nutrición enteral, presenta rebosamiento de nutrición enteral por la boca y empeoramiento respiratorio que requiere aumento de soporte, por lo que se suspende nutrición enteral y se realiza radiografía de tórax que muestra la sonda nasogástrica mal posicionada (Figura 3), encontrándose en hemitórax derecho.

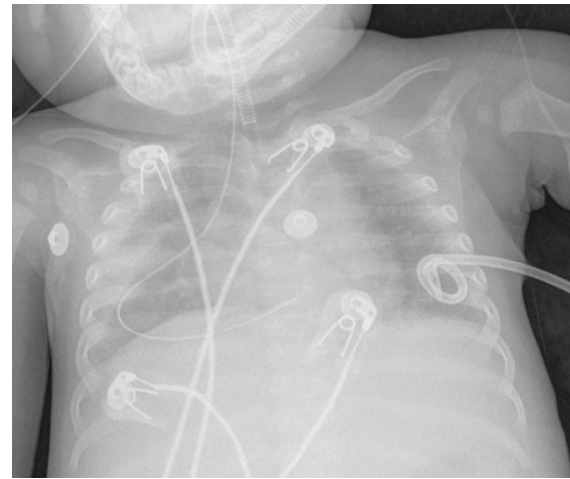


Figura 3. Radiografía de tórax donde se puede observar la sonda nasogástrica mal posicionada, encontrándose a nivel de hemitórax derecho.

Se contacta con cirugía pediátrica para valoración con videolaringscopio donde se visualiza la sonda nasogástrica introducida a nivel de la incisión para drenaje del absceso, y se coloca sonda asegurando introducción en esófago. Durante procedimiento, presenta extubación accidental que requiere ventilación con ambú y reintubación. Tras colocación de tubo endotraqueal, destaca aumento de requerimientos de oxígeno presentando en auscultación respiratoria hipoventilación de campo pulmonar derecho, además de aumento de soporte inotrópico. Se realiza una nueva radiografía de tórax en la que se visualiza neumotórax a tensión derecho (Figura 4), por lo que se coloca drenaje derecho a sello de agua, mejorando hemodinámicamente y pudiendo disminuir soporte respiratorio. Finalmente es dada de alta a planta a los 18 días con recuperación completa.

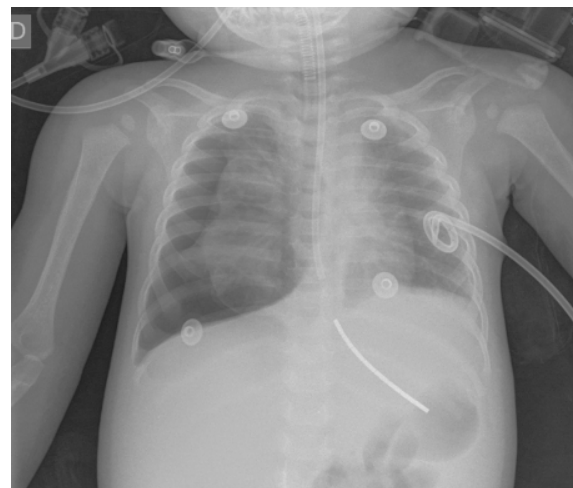


Figura 4. Radiografía de tórax donde se puede observar la

sonda nasogástrica mal posicionada, encontrándose a nivel de hemitórax derecho.

4. ¿Cuál es la causa más probable del neumotórax iatrogénico a tensión en este lactante que ha requerido reintubación?

- a. Inserción inadvertida de sonda nasogástrica en la vía aérea.
- b. Lesión pulmonar traumática durante la ventilación con ambú o intubación endotraqueal.
- c. Ruptura espontánea de bullas pulmonares no diagnosticadas.
- d. Neumonía necrotizante con rotura pleural.
- e. Perforación esofágica con aire en cavidad pleural.

La respuesta correcta es la a.

En este caso clínico, se sospecha que la causa del neumotórax a tensión fue la inserción errónea de la sonda nasogástrica en la vía aérea de una lactante con una incisión cervical previa por drenaje de absceso retrofaríngeo. La aspiración a través de esta sonda posicionada en mediastino pudo haber generado una lesión pulmonar directa, provocando un neumotórax a tensión. Aunque el barotrauma relacionado con ventilación mecánica es la causa más frecuente de neumotórax a tensión en pacientes críticos, el mecanismo descrito en esta paciente se ajusta mejor a una complicación de la colocación de la sonda. La perforación esofágica y la neumonía necrotizante son causas menos probables en este contexto. La ruptura espontánea de bullas pulmonares es poco común en lactantes, y las infecciones pulmonares, aunque pueden complicarse, no suelen causar neumotórax iatrogénico directamente.

5. ¿Cuál es el manejo inicial más adecuado ante un neumotórax a tensión en un paciente intubado en uci pediátrica?

- a. Aumentar los parámetros del ventilador para mejorar la oxigenación
- b. Colocación inmediata de tubo de drenaje pleural a sello de agua
- c. Observación clínica y radiografía seriada cada 12 horas
- d. Aspiración con aguja como tratamiento definitivo
- e. Sedación profunda y cambio de tubo endotraqueal.

La respuesta correcta es la b.

El neumotórax a tensión es una emergencia que requiere drenaje pleural inmediato para descomprimir el espacio pleural y permitir la expansión pulmonar. En pacientes intubados y ventilados, el aumento de presión puede empeorar la situación. La aspiración con aguja es sólo una medida temporal para descompresión urgente, no definitiva. La conducta expectante es inadecuada e insuficiente en un neumotórax a tensión ya que compromete la estabilidad del paciente, al igual que el cambio de tubo endotraqueal, dado que no resuelven el neumotórax.

Bibliografía

1. Dotson K, Johnson LH. Pediatric spontaneous pneumothorax. *Pediatr Emerg Care*. 2012 Jul.
2. Hah YM, Jung AR, Lee YC, Eun YG. Risk factors for transcervical incision and drainage of pediatric deep neck infections. *J Pediatr Surg*. 2018 Apr.
3. Huang CM, Huang FL, Chien YL, Chen PY. Deep neck infections in children. *J Microbiol Immunol Infect*. 2017 Oct.
4. Loperfido A, Stasolla A, Giorgione C, Mammarella F, Celebrini A, Acquaviva G. Management of Deep Neck Space Infections: A Large Tertiary Center Experience. *Cureus*. 2023 Feb.
5. Maharaj S, Mungul S, Ahmed S. Deep Neck Space Infections: Changing Trends in Pediatric Versus Adult Patients. *J Oral Maxillofac Surg*. 2020 Mar.
6. Miscia ME, Lauriti G, Lisi G, Riccio A, Lelli Chiesa P. Management of Spontaneous Pneumothorax in Children: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Eur J Pediatr Surg*. 2020 Feb.
7. Ojeda Rodriguez JA, Hipskind JE. Iatrogenic Pneumothorax. [Updated 2024 Mar 9]. In: *StatPearls*. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2025 Jan.
8. Wilkie MD, Krishnan M. Defining the role of surgical drainage in paediatric deep neck space infections. *Clin Otolaryngol*. 2019 May.

CORRECCIÓN QUIRÚRGICA DE COMUNICACIÓN INTERAURICULAR (CIA) TIPO SENO VENOSO CON DRENAJE PULMONAR ANÓMALO: COMPLICACIONES POSTOPERATORIAS EN UNIDAD DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS

Autor: Cecilia Fernández Fuentes. *Tutor:* Antonio Vázquez Florido. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Se presenta el caso de una paciente de 4 años y 16 kg, que ingresa en la unidad de cuidados intensivos pediátricos tras corrección quirúrgica de cardiopatía congénita. Como antecedentes, destaca diagnóstico de cardiopatía congénita a raíz de absceso cerebral criptogénico que precisa drenaje quirúrgico meses antes. Se realiza estudio de extensión ante dicho hallazgo, con descripción en pruebas de imagen (angioresonancia magnética cardiaca y cateterismo cardiaco) de CIA seno venoso asociada a la presencia de vena cava superior derecha drenando de forma aberrante en la aurícula izquierda (AI), venas pulmonares desembocando en dicha vena cava superior derecha y vena cava superior izquierda desembocando normalmente en el seno coronario. Se realiza corrección quirúrgica mediante minitoracotomía: cierre directo de la CIA, sección de la vena cava superior derecha por encima de la desembocadura de la vena pulmonar más craneal, sutura del cabo distal (dejando las venas pulmonares desembocando a la AI a través de esa porción de la vena cava superior derecha y el resto de la misma se anastomosa en la región de la orejuela derecha, permitiendo el redireccionamiento del drenaje hacia la aurícula derecha (AD). La circulación extracorpórea se mantuvo durante 90 minutos, con clampaje aórtico de 50 minutos con una temperatura mínima de 26°C. Extubación en quirófano.

1. ¿Qué complicaciones derivadas de la circulación extracorpórea y clampaje aórtico podemos encontrar en el postoperatorio cardiovascular?

- Síndrome de respuesta inflamatoria sistémica (SRIS): fiebre, coagulopatía, fuga capilar.
- Síndrome de bajo gasto cardíaco: disminución del rendimiento miocárdico frente a una elevación de la demanda de gasto cardíaco.
- Daño por isquemia/reperfusión: insuficiencia renal, isquemia intestinal, alteración hepática y pancreática.
- Hemólisis y hemodilución.
- Todas son correctas.

La respuesta correcta es la e.

La cirugía cardíaca con circulación extracorpórea implica contacto de la sangre con superficies no endoteliales, hipotermia y ausencia de flujo pulsátil. Esto activa SRIS, con fiebre, liberación de mediadores inflamatorios, activación del complemento y alteración de la coagulación, provocando fuga capilar y edema tisular. La hemólisis (por deformación y

ruptura de eritrocitos en cánulas y rodillos) libera hemoglobina libre con potencial nefrotóxico. La hemodilución altera la viscosidad sanguínea y la microcirculación, comprometiendo el transporte de oxígeno. Los periodos de isquemia y la reperfusión posterior inducen liberación de radicales libres y citoquinas inflamatorias, alteraciones de membrana y disfunción celular multiorgánica (renal, intestinal, hepática, pancreática). Por otro lado, la insuficiente protección miocárdica y la sobrecarga hemodinámica postoperatoria favorecen la aparición del síndrome de bajo gasto cardiaco, causa principal de morbilidad en las primeras 24 horas post- circulación extracorpórea.

Tras realizarse la transferencia del paciente y colocación en el Box, se procede a monitorización, visualización de dispositivos y exploración física inicial.

Dispositivos: Catéter venoso central (CVC) yugular interna izquierda (0 días), vías venosas periféricas (VVP) en ambos miembros superiores (0 días), Arteria radial izquierda (0 días), sonda vesical (0 días), Drenaje pleuro-pericárdico derecho (0 días), cable de marcapasos epicárdico en ventrículo derecho (0 días).

Constantes: frecuencia cardiaca (Fc) 110 lpm, Tensión arterial (TA) invasiva 97/50 mmHg (TAm 73 mmHg), presión venosa central (PVC) 7 mmHg, SatO₂ 100% (mascarilla nebulizadora 5 lpm).

Exploración física: Buen estado general. Normohidratada. Normoperfundida. Ligero edema palpebral derecho. Relleno capilar < 2 segundos. Pulsos periféricos palpables y simétricos bilaterales. Auscultación cardio-pulmonar (ACP): rítmico. Buena entrada de aire bilateral sin ruidos patológicos. No signos de dificultad respiratoria. Eupneica. Abdomen blando y depresible, no masas ni megalias. Pupilas medias reactivas.

Medicación relevante: Soporte inotrópico (milrinona 0.5 mcg/kg/min) y analgesia (fentanilo 1 mcg/kg/h).

2. ¿Qué pruebas complementarias iniciales deben realizarse en el posoperatorio cardiovascular y con qué fin?

- Gasometría arterial y venosa. Valoración de parámetros hemodinámicos, respiratorios y equilibrio ácido-base.
- Ecografía a pie de cama y radiografía de tórax-abdomen. Valoración de neumotórax, derrame pleural, alteraciones parenquimatosas y posición de dispositivos.

- Electrocardiograma (ECG) de 12 derivaciones. Valoración de trastornos del ritmo, segmento P-R, QRS, ST y voltajes.
- Análítica completa con hemograma, bioquímica, reactantes de fase aguda, marcadores de daño miocárdico (troponinas y péptido natriurético tipo B) y coagulación. Valoración multiorgánica (afectación renal, hepática, alteraciones hidroelectrolíticas, coagulopatía, necesidad de hemoderivados).
- Todas son correctas.

La respuesta correcta es la e.

Tras la cirugía cardíaca es imprescindible una valoración integral precoz. La gasometría arterial y venosa evalúa oxigenación, ventilación, equilibrio ácido-base y perfusión tisular (saturación venosa de oxígeno, extracción tisular de oxígeno, lactato). La ecografía y la radiografía permiten descartar complicaciones pulmonares secundarias al proceso quirúrgico (atelectasias, edema pulmonar, neumotórax) y verificar la correcta posición de dispositivos. La ecocardiografía complementaria evalúa contractilidad biventricular, derrame pericárdico, presiones de llenado y gradientes residuales. El ECG detecta precozmente arritmias, bloqueos auriculoventriculares y alteraciones del segmento ST. La analítica completa incluye hemograma, bioquímica renal y hepática, iones (incluyendo fósforo y magnesio), reactantes de fase aguda, marcadores de daño miocárdico (troponinas y péptido natriurético tipo B) y coagulación para valorar daño miocárdico, estado inflamatorio, corrección de alteraciones hidroelectrolíticas, valoración de la función renal y hepática, así como valoración de la hemostasia y necesidad de hemoderivados.

La paciente al ingreso presenta las siguientes pruebas complementarias:

- Gasometría venosa al ingreso: pH 7.26, PCO₂ 56 mmHg, SvO₂ 80.5, HCO₃ 22.5 mEq/L, EB - 1.9, Láctico 1.6 mmol/L.
- Gasometría arterial al ingreso: pH 7.33, PCO₂ 45.2 mmHg, PaO₂ 89.8 mmHg, HCO₃ 24.1 mEq/L, EB - 1.7, Na 140 mEq/L, K 3.7 mEq/L, Ca 1.18 mmol/L, Cl 108 mEq/L, Hb 11 g/dL, Glucosa 161 mg/dL, Láctico 1.3 mmol/L.
- Radiografía de tórax (Rx): se objetivan 7-8 espacios intercostales, dispositivos normoposicionados, impresiona atelectasia en hemitórax derecho, senos costofrénicos libres.

- *Ecografía pulmonar: adecuado deslizamiento pleural bilateral. No signos de neumotórax. Derrame pleural en base derecha. Se aprecian líneas B de manera difusa con presencia de líneas A sobre todo a nivel de campos anteriores, sugestivo de ligero edema pulmonar.*
 - *Ecocardiografía: Vena cava inferior dilatada con variabilidad menor del 50 %. Buena motilidad de ambos hemidiafragmas con derrame basal derecho de 7 mm. Se visualiza flujo de vena cava superior entrando en AD. Seno coronario dilatado por vena cava superior izquierda. Adecuada función biventricular.*
 - *ECG: Muy artefactado por llanto. Ritmo sinusal a 150 lpm, ondas P e intervalo PR normales. No bloqueo auriculo ventricular. QRS estrecho y con eje normal. Segmento ST sin alteraciones, QT corregido en rango para la edad. Sin hipertrofia de cavidades ni trastornos de repolarización.*
 - *Análítica al ingreso:*
 - *Hemograma: Leucocitos 20240/mcL (Neutrófilos 15420/mcL), hemoglobina 10.4 g/dL, Plaquetas 298000/mcL.*
 - *Coagulación normal.*
 - *Bioquímica: Glucosa 152 mg/dL, Proteínas totales 5.3 g/dL, función renal sin alteraciones, ligera hipertransaminasemia a expensas de alanina transaminasa. Proteína C reactiva 14 mg/L, procalcitonina (Pct) 0.31 ng/mL.*
 - *Troponina I 5432,0 ng/L.*
 - *Péptido natriurético tipo B 554 pg/mL.*
- Durante las primeras 24 horas de ingreso, presenta evolución clínica sin incidencias con adecuada evolución hemodinámica. Sin embargo, se evidencia una elevación del segmento ST en monitor que se confirma en ECG.*
- *ECG: Ritmo sinusal a 120 lpm, ondas P e intervalo PR normales. No bloqueo auriculo ventricular. QRS estrecho y con eje normal. Elevación ST cóncava derivaciones precordiales (I, II, V3 – V6).*

3. Ante una elevación del segmento st en ecg en el postoperatorio inmediato, ¿cuál es la sospecha clínica actual y qué tipo de tratamiento se debe iniciar?

- Pericarditis postoperatoria. Corticoterapia y antiinflamatorios no esteroideos (AINEs).
- Infarto agudo de miocardio (IAM). Cateterismo urgente para angioplastia coronaria percutánea.
- Tromboembolismo pulmonar. Soporte respiratorio y anticoagulación.
- Crecimiento ventricular izquierdo. Actitud

expectante.

- No se tiene ninguna sospecha, variante de la normalidad. No requiere tratamiento.

La respuesta correcta es la a.

Explicación: La pericarditis postoperatoria (síndrome post-pericardiotomía) es la complicación inflamatoria más frecuente tras cirugías con apertura del pericardio como la corrección de CIA. Se presenta entre 2 y 6 semanas tras la intervención (aunque puede aparecer antes) con fiebre, dolor torácico, derrame pericárdico y alteraciones electrocardiográficas. El hallazgo del trazado cardiaco más característico es la elevación difusa del segmento cóncava del ST y depresión del PR. Su etiología es probablemente autoinmune desencadenada por la agresión quirúrgica. El tratamiento inicial en pediatría son AINEs a dosis altas (ibuprofeno preferido sobre el ácido acetil salicílico), pudiendo asociar colchicina para prevenir recurrencias. Los corticoides se reservan para casos refractarios o con indicación específica.

Evolución: favorable con tratamiento médico y normalización progresiva de trazado electrocardiográfico. Retirada de soporte inotrópico con milrinona y evaluación ecocardiográfica y parámetros hemodinámicos sin signos de bajo gasto o lesión residual posoperatoria. Inicia tolerancia enteral sin incidencias con descenso de aportes de líquidos intravenosos. Necesidad en los primeros días de tratamiento diurético con furosemida en bolos con adecuada respuesta. Drenaje pleuro-pericárdico de aspecto serosanguinolento y débito en descenso. Al quinto día, se evidencia un aumento de débito por drenaje pleuro-pericárdico con cambios en características (lechoso), por lo que se solicita bioquímica: triglicéridos 117mg/dL; Colesterol 49 mg/dL; Leucocitos 1400 mg/dL (77% de mononucleares).

4. Ante el aumento del débito pleuro-pericárdico lechoso en el postoperatorio, ¿qué complicación ha podido suceder?

- Trasudado por desequilibrio de presiones hidrostáticas/oncóticas.
- Quilotórax, compatible con bioquímica del líquido pleural y características macroscópicas.
- Disfunción del sistema de drenaje pleuro-pericárdico.
- Empiema por infección.
- Ninguna es correcta.

Tabla 1. Criterios de Light.

Criterios de light	Exudado	Trasudado
Proteínas líquido pleural / proteínas suero	>0.5	<0.5
LDH líquido pleural / ldh suero	>0.6	<0.6
LDH en líquido pleural	>2/3 niveles normales en sangre	<2/3 niveles normales en sangre
Otros criterios		
Colesterol (en MG/DL)	>60	<60
pH	<7.3	>7.4
Glucosa pleural / glucosa suero	<1	1 (aproximadamente)
Leucocitos (por MCL)	>5000	<1000

La respuesta correcta es la b.

Los derrames pleurales se pueden clasificar entre trasudados y exudados según los criterios de Light (Tabla 1). Las principales diferencias entre ambos van a basarse fundamentalmente en la etiología y la fisiopatología de producción del derrame. En el caso de los exudados, la formación del derrame tiene lugar en relación a una reacción inflamatoria o problemas del drenaje linfático. Así, etiológicamente se relacionan con infección (empiema, paraneumónico, tuberculosis), quilotórax, hemotórax, patología tumoral, etc. En el caso de los trasudados, la producción del líquido pleural es diferente, ocurre como resultado a una alteración entre las presiones hidrostáticas y oncóticas. Etiológicamente se relacionan con: insuficiencia cardíaca, obstrucción venosa, hepatopatía, enfermedad renal, etc.

En el caso del quilotórax, se trata de un exudado debido a un trastorno del drenaje linfático que conlleva un acúmulo de linfa en el espacio pleural. En pediatría es típico tras cirugía cardiovascular (incidencia 0,9–6,6%) y puede deberse a lesión directa del conducto torácico durante el acto quirúrgico o a aumento de la presión venosa central que reduce el drenaje linfático. El diagnóstico se realiza con el estudio del líquido pleural: triglicéridos >110 mg/dL, presencia de quilomicrones, >1000 células con >80% de linfocitos, aspecto lechoso (Tabla 2). Su aparición coincide a menudo con el inicio de nutrición enteral completa y puede producir desnutrición, inmunodeficiencia y desequilibrio electrolítico si no se trata.

Tabla 2. Características bioquímicas del quilotórax.

Parámetro	Valor
pH	7,4 – 7,8
Aspecto	Lechoso (claro si dieta absoluta)
Estéril	Sí
Colesterol	65 – 220 mg/dL
Triglicéridos	>110 mg/dL
Proteínas totales	2 – 6 g/L
Albúmina	2,1 – 4,1 g/L
Globulinas	1,1 – 3,1 g/L
Electrolitos	Similar al plasma
Glucosa	50 – 200 mg/dL
Recuento total de células Linfocitos	>1000 cél/mm ³ >80%
Quilomicrones	Sí

5. Teniendo en cuenta el diagnóstico de quilotórax, ¿qué tratamiento/actitud se debe realizar en este momento?

- Cambiar la alimentación enteral por fórmula con triglicéridos de cadena media y vigilar débito.
- Dieta absoluta y nutrición parenteral de entrada.
- Tratamiento con análogos de la somatostatina sin asociar otras medidas.
- Tratamiento quirúrgico: ligadura del conducto torácico, embolización o pleurodesis.
- Actitud expectante hasta no superar un débito >5 mL/kg/h.

La respuesta correcta es la a.

El tratamiento del quilotórax postoperatorio tiene como pilares aliviar la afectación respiratoria con drenaje pleural, mantener un estado nutricional adecuado e intentar disminuir la producción de quilo. El manejo inicial es conservador: se sustituye la alimentación enteral habitual por fórmulas exentas de lípidos o enriquecidas en triglicéridos de cadena media, que se absorben directamente en el sistema portal sin formar quilomicrones. Si el débito supera los 10 mL/kg/día o persiste tras 2 semanas a pesar del

tratamiento óptimo, se plantea nutrición parenteral total para disminuir la producción de quilo y fármacos como somatostatina u octreótido para reducir el flujo linfático. En casos refractarios se valora tratamiento quirúrgico o radiología intervencionista (ligadura del conducto torácico, embolización percutánea, derivación pleuropéritoneal).

Como medida terapéutica, se inició una dieta exenta de grasas y enriquecida en triglicéridos de cadena media, logrando la reducción progresiva del débito y la retirada del drenaje al día 14 de ingreso. Los marcadores cardíacos mostraron tendencia descendente, y las ecocardiografías seriadas evidenciaron buena función ventricular, ausencia de derrames y estabilidad hemodinámica, lo que permitió el alta de la paciente de la unidad a los 15 días.

Algoritmo de actuación

- Monitorización inicial: ECG continuo, ecocardiografía a pie de cama, gasometrías seriadas.
- Síndrome de bajo gasto → soporte inotrópico (milrinona, adrenalina según VIS).
- Pericarditis postquirúrgica → AINEs ± colchicina; corticoides en casos refractarios.

4. Quilotórax postoperatorio:
 - Fase 1: dieta con triglicéridos de cadena media y drenaje pleural.
 - Fase 2: nutrición parenteral total \pm octreótido si persiste >2 semanas o >10 mL/kg/día.
 - Fase 3: cirugía o embolización si refractario.
5. Alta de Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) cuando exista estabilidad hemodinámica, sin derrames, buena función ventricular.

Bibliografía

1. Adler Y, Charron P, Imazio M, Badano L, Barón-Esquivias G, Bogaert J *et al.* 2015 ESC Guidelines for the diagnosis and management of pericardial diseases. *Eur Heart J.* 2015;36(42):2921-2964.
2. Chen AL, Thiagarajan RR, Polis B. Deciphering Low Cardiac Output Syndrome: insights and contemporary management. *Heart Surg Forum.* 2024;27(3):E—E. (Revisión actual de LCOS tras CEC).
3. Dori Y, Keller MS, Rome JJ, Gillespie MJ. Percutaneous thoracic duct embolization in children: a novel therapy for refractory chylothorax. *Pediatrics.* 2014;133(5):e1203-e1210. (Útil para sección de tratamiento invasivo del quilotórax).
4. Schoonen A, Joosten KF, de Jonge E, Girbes ARJ, Tuinman PR. Definitions of low cardiac output syndrome after cardiac surgery in children and adults: a systematic review. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2022;62(5):ezac387.
5. Treatment and outcomes of chylothorax in children: 20-year experience of a single institute. *J Thorac Dis.* 2022;14(10):3891-3903. (Cohorte amplia; dieta con triglicéridos de cadena media y octreotida; alto éxito conservador).
6. Wang P, Zhang Y, Chen J *et al.* Risk factors of postoperative low cardiac output syndrome in children with congenital heart disease: a meta-analysis. *Front Pediatr.* 2023;11:1092096.
7. Yeoh M, Dunning J, Shafi AMA *et al.* Chylothorax: pathophysiology, diagnosis, and management—an evidence-based review. *J Thorac Dis.* 2023;15(1):77-96. (Revisión reciente con esquema de manejo por fases).

CUANDO EL TRATAMIENTO COMPLICA EL CUADRO: HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL E INSUFICIENCIA RENAL

Autora: Clara Álvaro Villanueva. Tutora: Laura Fernández Vallespín. H. Sant Joan de Déu. Esplugues. Barcelona.

Paciente de 14 años, sin antecedentes de interés, consulta en centro emisor por cefalea de 15-20 días de evolución, visión borrosa y vómitos asociados. Ante clínica compatible con hipertensión intracraneal se realiza: 1) fondo de ojo donde destaca papiledema bilateral con desprendimiento de epitelio pigmentario y pérdida de células ganglionares, 2) tomografía axial computerizada (TAC) y resonancia nuclear magnética (RMN) cerebral informadas sin hallazgos patológicos y 3) punción lumbar con presión de salida elevada y estudio bioquímico y microbiológico de líquido cefalorraquídeo normal. Con dichas pruebas complementarias se orienta como posible pseudotumor cerebri.

1. ¿Cuál es el hallazgo más característico en el fondo de ojo de un paciente con pseudotumor cerebri?

- a. Atrofia óptica unilateral.
- b. Papiledema bilateral.
- c. Hemorragias retinianas.
- d. Neuritis óptica.
- e. Microaneurismas maculares.

La respuesta correcta es la b.

El pseudotumor cerebri, también conocido como hipertensión intracraneal (HTIC) idiopática, es una condición caracterizada por un aumento de la presión intracraneal sin evidencia de una masa ocupante, hidrocefalia o anomalía estructural en neuroimagen.

El hallazgo oftalmológico más característico en el fondo de ojo de estos pacientes es el papiledema

bilateral, que representa edema del nervio óptico secundario al aumento de la presión intracraneal. Este edema suele ser bilateral y simétrico porque la hipertensión intracraneal afecta de manera generalizada a ambos nervios ópticos a través de la vaina del nervio óptico. En etapas tempranas puede observarse borramiento de los bordes del disco óptico; en etapas avanzadas puede haber hemorragias peripapilares o pérdida visual si no se trata.

La atrofia óptica unilateral no es típica del pseudotumor cerebri; puede presentarse como secuela tardía de papiledema crónico, pero no es un hallazgo inicial ni característico.

Las hemorragias retinianas pueden aparecer secundariamente, pero no son específicas ni predominantes en el pseudotumor cerebri.

La neuritis óptica se presenta con dolor ocular y pérdida visual aguda, generalmente unilateral, y no se asocia directamente con pseudotumor cerebri.

Los microaneurismas maculares son característicos de enfermedades como la retinopatía diabética, no del pseudotumor cerebri.

2. ¿Cuál es el tratamiento farmacológico de primera línea para reducir la presión intracraneal en el pseudotumor cerebral?

- a. Acetazolamida.
- b. Dexametasona.
- c. Furosemida.
- d. Manitol.
- e. Topiramato.

La respuesta correcta es la a.

La acetazolamida es el fármaco de primera elección para el tratamiento del pseudotumor cerebral o HTIC idiopática. Es un inhibidor de la anhidrasa carbónica, que disminuye la producción de LCR en los plexos coroideos, reduciendo así la presión intracraneal. También puede mejorar los síntomas visuales y prevenir progresión del daño del nervio óptico.

La dexametasona no se recomienda de primera línea en el tratamiento del pseudotumor cerebri debido a su eficacia limitada, sus efectos adversos relevantes y la existencia de opciones de primera línea como la acetazolamida. Podría reservarse para casos refractarios a acetazolamida/furosemida o casos con compromiso visual severo y en progresión rápida mientras se inicia otra terapia.

La furosemida es un diurético que puede ser coadyuvante, pero no reduce la producción de líquido cefalorraquídeo (LCR) de forma tan efectiva como la acetazolamida. Su uso es secundario o en combinación, nunca en monoterapia de primera línea.

El manitol tiene indicación en HTIC aguda (traumatismo craneal, herniación cerebral), no en cuadros crónicos como el pseudotumor cerebral.

El topiramato puede ser útil como tratamiento adyuvante en algunos pacientes (porque también inhibe la anhidrasa carbónica y ayuda con la pérdida de peso), aunque no es el fármaco de primera línea. Puede usarse cuando hay intolerancia a la acetazolamida o para tratar cefalea coexistente, pero no tiene la misma evidencia clínica que la acetazolamida en reducción de presión intracraneal.

Dada la sospecha de pseudotumor cerebral se inicia tratamiento con megabulus de metilprednisolona, acetazolamida y furosemida y se deriva a nuestro centro.

Se inserta sistema de derivación lumbar externo y se optimiza la acetazolamida a dosis máximas con mejoría de la clínica. A las 48 horas de la intervención, presenta un cuadro de hipertensión intracraneal con disminución del nivel de conciencia.

Tras comprobar correcta permeabilidad de la derivación lumbar externa, precisa terapia hiperosmolar con suero salino hipertónico, intubación orotraqueal e inicio de relajante muscular, con estabilización clínica posterior. Se realiza TAC craneal urgente que muestra trombosis de los senos venosos longitudinal superior, sigmoide izquierdo y transversos sin otros hallazgos.

3. ¿Cuál es el tratamiento de primera línea en la trombosis de senos venosos cerebrales en un paciente sin contraindicaciones?

- a. Antibiótico de amplio espectro.
- b. Heparina no fraccionada o heparina de bajo peso molecular.
- c. Antagonistas del receptor de la vitamina K (acenocumarol).
- d. Aspirina a dosis antiagregante.
- e. Anticomiciales en monoterapia.

La respuesta correcta es la b.

La anticoagulación con heparina, habitualmente con heparina no fraccionada en contexto de inestabilidad clínica o riesgo de cirugía, es el tratamiento de elección en la trombosis de senos venosos cerebrales, incluso en presencia de hemorragia venosa leve.

El antibiótico de amplio espectro sólo se usa si existe una causa infecciosa (p. ej., sinusitis complicada, mastoiditis), pero no son el tratamiento de base de la trombosis venosa cerebral, que es predominantemente tromboembólica.

Los antagonistas de la vitamina K (acenocumarol, warfarina) son parte del tratamiento a largo plazo, pero no se usan al inicio, ya que no tienen un efecto inmediato y requieren varios días para alcanzar niveles terapéuticos.

Los antiagregantes plaquetarios no son eficaces para tratar la trombosis venosa cerebral. Se trata de un evento trombotico en la circulación venosa, no arterial.

Los anticomiciales se utilizan si el paciente presenta crisis epilépticas o si hay lesiones corticales hemorrágicas, pero no son tratamiento específico ni de primera línea para la trombosis.

Se inicia tratamiento con perfusión continua de heparina no fraccionada ajustada según controles con antiXa. Despistaje etiológico de trombosis venosa cerebral (infeccioso, autoinmune, inflamatorio, coagulopatía...) sin hallazgos patológicos.

En este contexto, destaca también una acidosis metabólica refractaria e insuficiencia renal aguda tipo AKI III con progresión a anuria a pesar de tratamiento diurético, precisando terapia de sustitución renal tipo hemodiafiltración venovenosa continua que mantiene durante 8 días. Se realiza ecografía doppler renal que descarta trombosis de la vena renal y análisis de orina sugestivo de necrosis tubular aguda.

4. ¿Cuál de los siguientes fármacos se asocia con mayor probabilidad al desarrollo de nefritis tubulointersticial aguda y necrosis tubular aguda como complicación renal?

- a. Furosemida.
- b. Metilprednisolona.
- c. Acetazolamida.
- d. Amikacina.

La respuesta correcta es la c.

La acetazolamida, un inhibidor de la anhidrasa carbónica usado comúnmente para tratar pseudotumor cerebri, alcalosis metabólica o como diurético de segunda línea, puede provocar nefritis tubulointersticial aguda y en casos más graves, necrosis tubular aguda. Su mecanismo se relaciona con la alteración del equilibrio ácido-base, hipoperfusión tubular y posible toxicidad directa.

La Amikacina, aunque es bien conocida por inducir necrosis tubular aguda, se asocia menos frecuentemente a nefritis tubulointersticial aguda. Su toxicidad es principalmente por daño directo en las células del túbulo proximal, pero no suele provocar inflamación intersticial (es más específica de la necrosis tubular aguda).

La furosemida es un diurético de asa que puede causar hipovolemia y daño renal funcional o prerrenal, pero no se asocia fuertemente con necrosis tubulointersticial aguda ni con la necrosis tubular aguda a dosis terapéuticas.

La metilprednisolona es un corticoide que se usa a menudo para tratar la nefritis intersticial aguda.

El ibuprofeno, si bien puede causar nefritis intersticial aguda, sobre todo tras uso prolongado, tiene menor capacidad que la acetazolamida para inducir ambas formas de daño a la vez.

Tras realizar el diagnóstico etiológico de nefritis tubulointersticial aguda, se orienta como secundaria a nefrotoxicidad por acetazolamida con mejoría progresiva de la función renal tras retirada del fármaco.

En la RMN cerebral de control, realizada tras el inicio de la heparina no fraccionada, destaca la persistencia de trombosis de senos venosos junto con la aparición de signos incipientes de herniación.

5. Frente a una trombosis de senos venosos cerebrales con deterioro neurológico y poca respuesta a heparina, la opción terapéutica adecuada es:

- a. Añadir alteplasa intravenoso.
- b. Realizar trombectomía endovascular.
- c. Incrementar dosis de heparina.
- d. Iniciar warfarina inmediata.
- e. Administrar manitol para reducir la presión intracraneal.

La respuesta correcta es la b.

Cuando hay deterioro neurológico progresivo pese a anticoagulación adecuada, la trombectomía endovascular o trombólisis local permite recanalizar el seno venoso comprometido, mejorar el drenaje venoso cerebral y potencialmente revertir el daño neurológico. Es el tratamiento de rescate recomendado por guías actuales en casos refractarios.

La trombólisis sistémica endovenosa con alteplasa no está recomendada rutinariamente en la trombosis venosa cerebral por el alto riesgo de hemorragia intracraneal.

Si ya se está administrando heparina a dosis terapéuticas, incrementar aún más la dosis no ha demostrado beneficio clínico y puede aumentar el riesgo de sangrado.

En presencia de deterioro neurológico, se requiere una intervención más activa, no simplemente ajuste de dosis.

El manitol puede usarse como medida adicional para controlar la hipertensión intracraneal, pero no trata la causa subyacente, que es la trombosis venosa. Es un tratamiento sintomático, no definitivo ni resolutivo en esta situación.

Ante dichos hallazgos y escasa respuesta a tratamiento con heparina no fraccionada, se realiza trombectomía endovascular, que cursa sin incidencias. Se mantiene perfusión de heparina no fraccionada durante 17 días, con paso posterior a heparina subcutánea y se retira el drenaje ventricular externo con colocación de una válvula de derivación ventrículo-lumbo-peritoneal. En seguimientos al alta presenta buena evolución neurológica con mejoría de la agudeza visual y adecuado rendimiento escolar.

Bibliografía

1. Friedman DI, Liu GT, Digre KB. Revised diagnostic criteria for the pseudotumor cerebri syndrome in adults and children. *Neurology*. 2013;81(13):1159–65. doi:10.1212/WNL.0b013e3182a55f17.
2. Labella Álvarez, F., Fernández-Ramos, J. A., Camino León, R., Ibarra de la Rosa, E., & López Laso, E. (2021). Síndrome de pseudotumor cerebri en la población pediátrica: características clínicas, tratamiento y pronóstico. *Neurología*.doi:10.1016/j.nrl.2021.04.013.
3. Moffett BS, Kulik K, Khichi M, Arian A. Acetazolamide-Associated Acute Kidney Injury in Critically Ill Pediatric Patients. *J Pediatr Pharmacol Ther*. 2021;26(5):467-471.
4. Saposnik G *et al*. American Heart Association Stroke Council; Council on Cardiopulmonary, Critical Care, Perioperative and Resuscitation; Council on Cardiovascular and Stroke Nursing; and Council on Hypertension. Diagnosis and Management of Cerebral Venous Thrombosis: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Stroke*. 2024 Mar;55(3):e77-e90.

UN PACIENTE COMPLEJO, SIGUIENDO LA PISTA HACIA UN DIAGNÓSTICO DIFÍCIL

Autora: Cristina Valenzuela Sánchez. Tutores: Ignacio Ibarra de la Rosa, Alberto Ferrín Diáñez. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.

Paciente varón de 7 años que acude a urgencias desde su Centro de Salud por cuadro confusional, sensación de mareo, astenia, y marcha inestable de 4 – 5h de evolución, asociado a febrícula de 37,6° C. La familia refiere estreñimiento y dificultad para iniciar la micción desde hace más de 10 días, escasa mímica facial y ptosis palpebral derecha que empeora a lo largo del día, visión borrosa, cefalea, episodios de atragantamientos ocasionales y sudoración profusa nocturna desde hace al menos dos semanas.

Entre los antecedentes personales destacan:

- Encefalopatía perinatal leve, “presumiblemente hipóxico-isquémica” (APGAR 2/7 que precisa RCP avanzada en paritorio, con estudio neurológico normal).
- Seguimiento por hipotonía leve, trastorno aislado del lenguaje, con nivel cognitivo normal y trastorno del desarrollo de la coordinación.
- Soplo sistólico polifocal detectado en el contexto de síndrome febril sin foco, a los 13 meses de vida, con leve hipertrofia de ventrículo izquierdo como hallazgo incidental.
- Disminución de agudeza visual con palidez papilar bilateral desde un año antes (funduscopias previas normales) y exotropía intermitente.
- Obesidad (54kg; > P99, 5,15 DE).

En Urgencias, se objetiva mal estado general con palidez, frialdad y sudoración. Glasgow 13/15 (O3, V4, M6), sin focalidad con pupilas isocóricas y normorreactivas, no signos meníngeos. Taquipnea 30 rpm sin tiraje. Auscultación cardiorrespiratoria: ritmo de galope con soplo sistólico II/VI panfocal. Buena ventilación bilateral sin ruidos sobreañadidos. Abdomen blando y depresible, aunque distendido y doloroso de forma generalizada a la palpación. Constantes: Fc 120lpm, TA 157/111mmHg, SaO₂ 97%, T^a 38°C.

1. ¿Cuál de las siguientes opciones consideraría más correcta en urgencias?

- a. Es una disfunción del sistema nervioso central. Monitorización, oxigenoterapia, glucemia, TAC craneal y tóxicos en orina.
- b. Estamos ante un “fallo respiratorio”. Monitorización, asegurar estabilidad vía aérea, oxigenoterapia, canalización de 2 vías periféricas, analítica, gasometría, Rx tórax y hemocultivo.
- c. El paciente está estable. Podemos hacer una evaluación secundaria.
- d. Se trata de un shock descompensado. Monitorización, oxigenoterapia, canalización de 2 vías periféricas, bolo de SSF a 10mL/kg.
- e. Es un fallo cardiopulmonar. Monitorización, canalización de 2 vías periféricas, oxigenoterapia, gasometría venosa, analítica sanguínea, hemocultivo, tóxicos en orina, TAC craneal, ECG e interconsulta a Cardiología Pediátrica.

La respuesta correcta es la e.

Cualquier paciente pediátrico que acude a Urgencias, debe ser valorado según el Triángulo de Evaluación Pediátrica (TEP). En este caso, tanto la apariencia, como respiración y circulación están afectados, estamos ante un fallo cardiopulmonar. Tendremos que comenzar por medidas iniciales, como oxigenoterapia al 100%, monitorización, canalización de accesos venosos periféricos y realizar la evaluación ABCDE.

Una vez instauradas las medidas iniciales, se obtienen:

- Gasometría venosa: normal, salvo lactato en 6,4 mmol/L.
- Hemograma y bioquímica urgente normales;

Pcr < 4 mg/L. Troponina I 523.8 ng/L (VN 0 – 46), ProBNP 2044 pg/ml (VN 0 – 125).

- Tóxicos en orina: negativos.
- ECG: taquicardia sinusal a 100 – 120 lpm, con rachas de ritmo nodal a 70 – 80 lpm; alteración global de la repolarización con onda T negativa hasta V6. Mínimo ascenso de ST en I y aVL (1mm), sin ondas Q.
- TAC craneal urgente: normal.
- Ecocardiograma: sin cardiopatía estructural. Ventrículo izquierdo no dilatado, con hipertrofia global y función ligeramente deprimida de forma segmentaria, con mejor contractilidad en ápex. Ventrículo derecho de aspecto normal, con vena cava inferior dilatada (Figura 1).

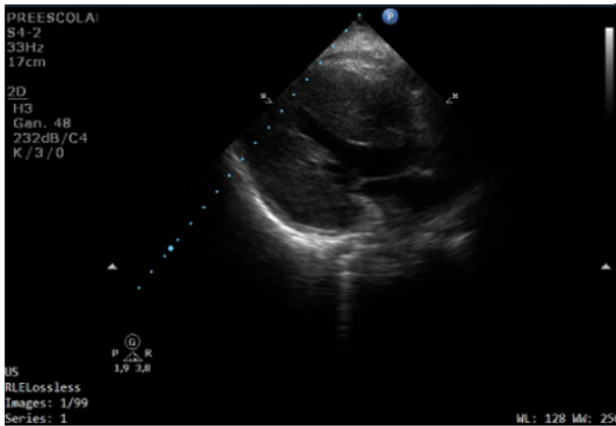


Figura 1. Ecocardiograma: VI no dilatado, con hipertrofia global.

Durante la exploración cardiológica presenta empeoramiento clínico, con mala perfusión, palidez, frialdad, sudoración profusa, obnubilación y respiración tipo gasping, con sensación de muerte inminente, trasladándose urgente a UCIP, donde se intuba orotraquealmente y se canalizan arteria y vía venosa central.

Tras su ingreso destacan una importante acidosis láctica (8,8 mMol/L), con saturaciones venosas > 80%, una hipertensión arterial importante (160/110mmHg) y un nuevo control bioquímico, que es normal, salvo una importante hipomagnesemia (1.32 mg/dl) y un aumento de Troponina I y ProBNP sobre el control previo. Se realiza Rx tórax, que muestra infiltrado algodonoso bilateral (Figura 2), y se comprueba la presencia de globo vesical, procediendo a sondaje uretral.

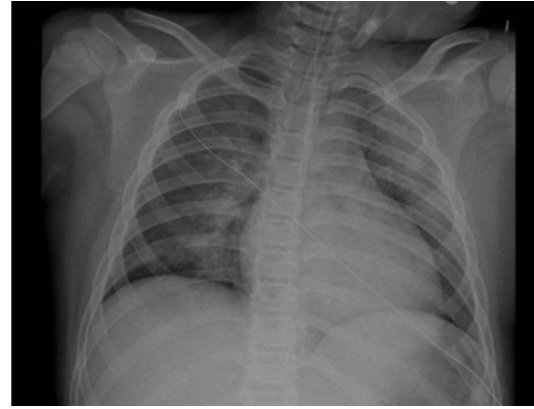


Figura 2. Rx tórax con infiltrado algodonoso bilateral.

2. Con estos datos, ¿Cuál de las siguientes opciones sería una aproximación inicial adecuada?

- a. Se trata de una emergencia hipertensiva y es esencial una reducción sostenida de la TA.
- b. Puede tratarse de un Tako-Tsubo. Debería plantearse un estudio coronario.
- c. Los antecedentes orientan a un cuadro subagudo, con afectación multisistémica, compatible con botulismo. Podría iniciarse estudio en sangre y heces para detección de C. botulinum.
- d. Se trata de una encefalopatía aguda/subaguda. Se debe realizar una punción lumbar y una resonancia magnética craneal urgente.
- e. Cualquiera de las anteriores podría ser adecuada.

La respuesta correcta es la e.

Se trata de un paciente con una hipertensión arterial acompañado de sintomatología grave con afectación de órganos diana: corazón y cerebral. Debería por tanto conseguirse un descenso paulatino de la presión arterial, manteniéndola posteriormente en niveles normales.

La clínica, analítica y afectación segmentaria de la contractilidad podrían orientar a una miocardiopatía inducida por estrés, aunque ni la edad (afecta más a mujeres postmenopáusicas) ni el patrón ecográfico (típicamente provoca mayor afectación en segmentos apicales) lo apoyan, no puede ser descartado a priori.

La debilidad muscular con pérdida de la expresión facial, ptosis, visión borrosa, estreñimiento, retención urinaria... obligan a descartar botulismo, con origen en alguna herida (que debería descartarse), la ingesta de toxina desde conservas en mal estado (generalmente

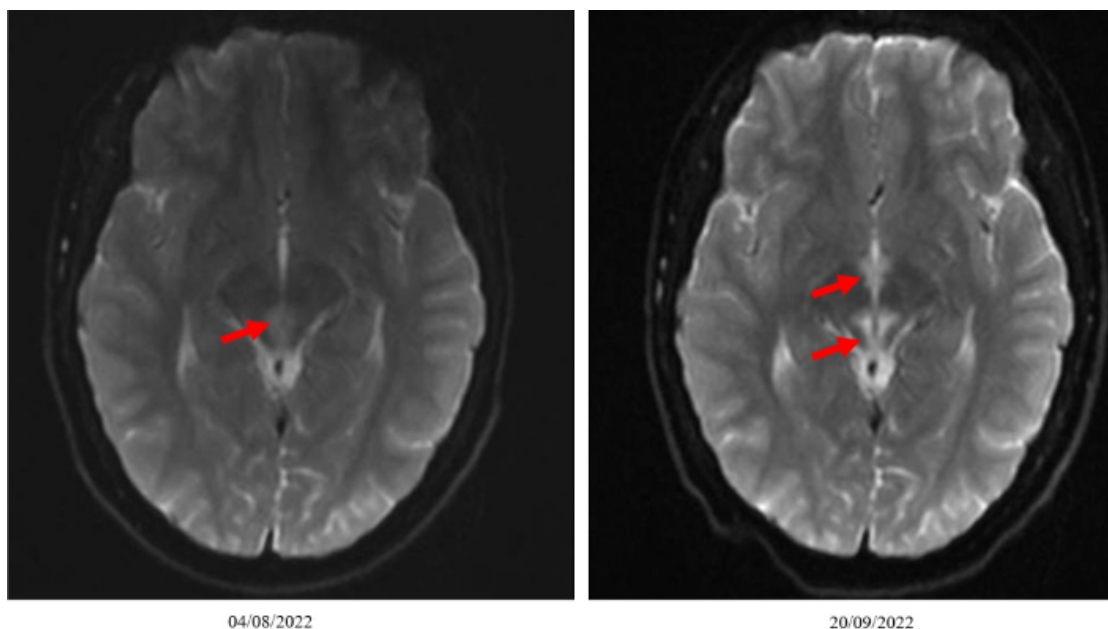


Figura 1. 1a. ACM derecha: flujos sistólicos y diastólicos mínimos (28 y 14 cm/s), indicativos de isquemia. Índice de pulsatilidad (IP) descendido de 0,6 e índice de resistencia (IR) de 0,5. **1b.** ACM izquierda: flujos sistólicos elevados (183 cm/s), diastólico de 55 cm/s con IR (0,7) e IP elevados (1,39), indicativos de hipertensión intracraneal.

con agrupación de casos en el entorno familiar) o, excepcionalmente por proliferación de *C. botulinum* en tubo digestivo (aunque no se trate de un lactante).

Es correcto también considerar que tenemos un paciente con una disminución aguda del nivel de conciencia con un TAC craneal normal, en el que debería descartarse una afectación infecciosa/inflamatoria del SNC.

Por tanto, aunque probablemente ninguna explique la totalidad del caso clínico, todas son posibilidades a descartar.

Tras iniciar sedación para adaptación a la ventilación mecánica, se controla la TA, e incluso comienza a presentar episodios de hipotensión, con persistencia de la disfunción miocárdica, precisando inotrópicos en perfusión (adrenalina, noradrenalina y levosimendán). Tras la extubación, 48 horas más tarde, al retirar sedación, presenta de nuevo hipertensión grave, desarrollando en minutos edema agudo de pulmón, que precisa reintubación urgente, repitiéndose el mismo patrón de la intubación previa.

No obstante, se produce un descenso de troponina en controles seriados, sin signos de isquemia en el ECG ni empeoramiento ecocardiográfico, por lo que se desestima cateterismo.

Se descartan la presencia de heridas potencialmente contaminadas, casos familiares o la ingesta de alimentos

*con capacidad de transmisión de *C. botulinum*, con negatividad de cultivos y Pcr para el mismo.*

Ante la clínica neurológica se realiza punción lumbar, con citoquímica normal, EEG (lentificación difusa, compatible con encefalopatía moderada) y RMN cerebral (Figura 3). En la RMN, en relación a un control previo realizado un mes antes, dentro de su seguimiento neurológico, muestra hiperintensidad de señal en flair y difusión de distribución simétrica periacueductal, ya presente en el estudio previo, pero de mayor extensión y que afecta también a lo largo de la línea media a región hipotalámica y quiásmática así como alrededor del 3º ventrículo (región medial talámica), tubérculos cuadrigéminos y pedúnculo cerebeloso medio. También se observa afectación de la sustancia blanca de hemisferio cerebeloso derecho. Estos hallazgos serían compatibles con daño metabólico, muy probablemente por déficit de tiamina.

3. ¿Cuáles de las siguientes son causas del déficit de vitamina B1?

- a. Alcoholismo crónico.
- b. Nutrición deficiente: ya sea por falta de ingesta, malabsorción, mayor requerimiento metabólico.
- c. Trastornos genéticos del transportador o metabolismo de la tiamina.

- d. Mayor pérdida de tiamina soluble en agua.
- e. Todas pueden ser causas.

La respuesta correcta es la e.

La tiamina, es una vitamina hidrosoluble, que forma parte del complejo B. Su absorción ocurre en el intestino delgado, favorecida por la presencia de vitamina C y ácido fólico, pero inhibida por la presencia de etanol. La tiamina es un cofactor de varias enzimas clave del metabolismo energético (transketolasa, alfa-cetoglutarato deshidrogenasa y piruvato deshidrogenasa). Los requerimientos de tiamina dependen de la tasa metabólica.

4. Todas las siguientes son enfermedades relacionadas con el déficit de tiamina. ¿Cuál considera que se ajustaría más a nuestro paciente?

- a. Beri-beri “seco” con polineuropatía sensitivo-motora.
- b. Beri-beri “seco” con una encefalopatía de Wernicke.
- c. Shoshin beriberi + encefalopatía de Wernicke.
- d. Beri-beri “húmedo” con insuficiencia cardíaca (IC) de alto gasto.
- e. Beri-beri “húmedo” – Shoshin beriberi.

La respuesta correcta es la c.

La clínica del déficit de tiamina se puede clasificar en:

- **Beriberi “seco”:** si predominan síntomas neurológicos:
 - SNP: polineuropatía sensitivo-motora distal y simétrica.
 - SNC: Encefalopatía de Wernicke: encefalopatía + disfunción oculomotora + ataxia (pérdida neuronal más prominente en el tálamo medial, con atrofia de los cuerpos mamilares en la enfermedad crónica).
- **Beriberi “húmedo”:**
 - IC de alto gasto: la deficiencia de tiamina disminuye la capacidad de vasoconstricción de los vasos sanguíneos, disminuyéndose las resistencias vasculares sistémicas y, por tanto, la tensión arterial.
 - Shoshin beriberi: IC fulminante con bajo gasto cardíaco, shock y acidosis láctica. El

mecanismo preciso permanece desconocido, pero parece que se debe a lesión directa del miocardio por el déficit de tiamina.

Se comprueban niveles normales de tiamina en sangre, pero, dado que esto no excluye un posible déficit, y que el tratamiento con tiamina es seguro y puede ser muy efectivo, se inicia la administración de tiamina.

Transcurridos 7 días en ventilación mecánica tras la segunda intubación, el paciente se mantiene relativamente estable, aunque con una importante labilidad tensional, con episodios de hipotensión que alternan con otros de hipertensión asociada a frialdad, mala perfusión, taquicardia y sudoración. Mantiene una marcada hipertrofia miocárdica, con disfunción moderada del ventrículo izquierdo, que se maneja con ciclos semanales de levosimendán. Igualmente, se normaliza el equilibrio ácido-base con disminución de niveles de lactato, pero sin llegar a normalizarse, y manteniendo una SaO₂ venosa > 80%. Se solicitan catecolaminas y metanefrinas en orina, que son normales.

En este contexto, se extuba con éxito, aunque presenta crisis de alteración del patrón respiratorio, con episodios de respiración irregular, autolimitados, de segundos de duración.

Observamos picos febriles diarios, sin respuesta a antitérmicos ni aislamiento microbiológico en sangre, orina y LCR, descartándose además SARS-CoV-2, VEB, Herpes simple, Parvovirus B19, VIH, parotiditis, varicela-zóster, sarampión y virus en LCR (además de toxina de C. botulinum en heces), sospechándose fiebre de origen central, dado el progresivo deterioro neurológico.

Así, además de las crisis posiblemente disautónomas descritas y de mantener los signos de disfunción neurológica iniciales (estreñimiento pertinaz y retención urinaria, que obliga a sondaje permanente, escasa mímica facial, ptosis palpebral...), inicia un deterioro motor rápidamente progresivo con oftalmoparesia con limitación marcada en abducción y adducción de ambos ojos, pupilas midriáticas poco reactivas a la luz, debilidad muscular generalizada grave e hipotonía, con reflejos miotáticos conservados, disartria y mal manejo de secreciones orales. Se descartan también causas autoinmunes (Ac anti-beta 2 glicoproteínas, anti MUSK, anticardiolipinas IgM, antitransglutaminasa y anti receptor de acetilcolina negativas). Los niveles de tiamina en LCR son normales, si bien se mantiene suplemento con tiamina intravenoso, añadiéndose además riboflavina y L-carnitina.

Presenta, además, una hipomagnesemia refractaria, secundaria a tubulopatía proximal, dislipemia e insulinoresistencia. Se descarta patología del eje tiroideo,

cortisol, sistema renina/angiotensina/aldosterona, del eje de crecimiento y gonadal, del metabolismo de la vitamina D, B12 y fólico, del hierro y cobre, con aminoácidos en sangre y orina + ácidos orgánicos en orina.

5. Llegados a este punto, ¿cuál de las siguientes podría estar indicada para completar el estudio?

- Electromiografía con/sin estimulación repetitiva.
- Tándem en masa para cribado de metabolopatías.
- Potenciales evocados auditivos y visuales.
- Exoma dirigido.
- Todas las anteriores.

La respuesta correcta es la e.

La electromiografía permitiría establecer un diagnóstico diferencial entre miopatía y neuropatía (o un patrón mixto); además, la estimulación repetitiva ayudaría a descartar definitivamente un botulismo, así como un síndrome miasténico.

En cualquier caso, estamos ante un cuadro abigarrado, que asocia una miocardiopatía hipertrófica severa, lesiones en tronco-encéfalo, mesencéfalo, periacueductales y en región medial de tálamos, con una palidez papilar bilateral, sugerente de neuropatía óptica, una hipertensión arterial de causa desconocida y una hipomagnesemia por probable tubulopatía, con un empeoramiento marcado en los últimos dos meses, partiendo de déficit de coordinación crónico previo. Todo ello, sugiere predominantemente enfermedad del metabolismo energético (enfermedad mitocondrial, trastorno de la beta-oxidación de ácidos grasos, cadena respiratoria, defectos en la polimerasa mitocondrial (POLG), DNA mitocondrial, etc.). En este contexto, el tándem de masas ayudaría a descartar un problema metabólico como causa subyacente de la patología del paciente; los potenciales evocados visuales y auditivos permitirían detectar la presencia de neuropatía óptica e hipoacusia y, finalmente, el exoma dirigido a enfermedad mitocondrial y déficit de transportador de tiamina, podría establecer un posible diagnóstico genético del defecto.

El tándem en masa arrojó un resultado negativo, la electromiografía mostró un patrón de afectación miopático generalizado y no fue posible realizar los potenciales evocados auditivos y visuales por falta de colaboración del paciente. Se solicita además exoma dirigido a enfermedad

mitocondrial, miocardiopatía hipertrófica y déficit de transportador de tiamina. Sin embargo, estando a la espera de los resultados, a los 21 días de ingreso, el paciente presenta crisis disautonómica con PCR brusca que no responde a maniobras de RCP.

Post mortem, se reciben los resultados del estudio genético, donde se identifica:

- La presencia en homoplasmia de la variante de significado incierto m.4290T>C en el tRNA MT-TI. Las patologías asociadas al gen y modelo de herencia incluyen: miocardiopatía, encefalopatía, deficiencia del complejo I y IV mitocondrial, hipomagnesemia, hipertensión e hipercolesterolemia.
- Gen MRPL44 NM_022915.5, variante Chr2: g.223957497C>G, c.25C>G; p.(Leu9Val) en heterocigosis, variante de significado incierto asociada con deficiencia combinada de la fosforilación oxidativa tipo 16 (AR).

Se establece así, el diagnóstico de probable enfermedad mitocondrial, se amplía el estudio a la familia y se ofrece consejo genético.

6. Con respecto a las enfermedades mitocondriales, indique cuál es la falsa:

- El diagnóstico de enfermedad mitocondrial puede ser extraordinariamente complejo, exigiendo un elevado índice de sospecha.
- La afectación multisistémica, especialmente cerebral, cardíaca y muscular, deben poner sobre la pista de estas enfermedades.
- Las enfermedades con herencia mitocondrial, son de origen exclusivamente materna.
- Estas enfermedades serán más graves cuanto más precozmente se manifiesten y si se asocian a afectación multiorgánica.
- Es posible llegar a un diagnóstico genético en todos los casos.

La respuesta correcta es la e.

Las enfermedades mitocondriales son secundarias a defectos en la fosforilación oxidativa, por defecto en la síntesis de ATP. Hay 1500 genes relacionados con el metabolismo mitocondrial y, 338 genes identificados que son responsables de enfermedades mitocondriales (302 codificados en el ADN nuclear y 37 en el ADN mitocondrial, heredado por vía materna). También intervienen gran variedad de biomoléculas

que incluyen flavinas, nicotinamidas, citocromos, centros hierro-azufre y cobre. En la literatura, hay descritas enfermedades mitocondriales secundarias por disfunciones en la fosforilación oxidativa por fármacos, factores bioquímicos, factores externos y estrés oxidativo.

El diagnóstico de enfermedad mitocondrial puede ser extraordinariamente complejo, exigiendo un elevado índice de sospecha (Tabla 1). Son enfermedades progresivas y multisistémicas, afectando sobre todo a órganos con mayor demanda energética, como el

SNC, el corazón o los músculos. No obstante, estos pacientes, pueden presentar sintomatología crónica inespecífica, a veces sutil, pero, pueden deteriorarse y progresar de forma rápida y fulminante, por algún factor desencadenante. En general, se asocian a un peor pronóstico la edad temprana de debut, así como un mayor número de órganos implicados.

El principal desafío para establecer correctamente la disfunción mitocondrial como causa de la presentación de un paciente en concreto es la ausencia de un biomarcador definitivo que caracteriza la

Tabla 1. Hallazgos que alertan de una posible enfermedad mitocondrial. Fuente: Haas RH, Parikh S, Falk MJ, Saneto RP, Wolf NI, Darin N, Cohen BH. Mitochondrial disease: a practical approach for primary care physicians. *Pediatrics*. 2007 Dec;120(6):1326-33. doi: 10.1542/peds.2007-0391. PMID: 18055683.

Neurológicos	Lesiones cerebrales parecidas al ictus en un patrón no vascular Enfermedad de los ganglios basales Encefalopatía: recurrente, o con dosis baja/moderada de valproato Neurodegeneración Epilepsia parcial continua Mioclonias Ataxia RM compatible con enfermedad de Leigh Picos característicos de la ERM Pico de lactato a 1,3 ppm (tiempos de TE 35 y 135) Pico de succinato a 2,4 ppm
Cardiovasculares	Miocardiopatía hipertrófica con alteración del ritmo Bloqueo cardíaco inexplicable en un niño Miocardiopatía dilatada con debilidad muscular Arritmia de Wolff-Parkinson-White
Oftalmológicos	Degeneración retiniana con signos de ceguera nocturna, deficiencias de la visión del color, disminución de la agudeza visual o retinopatía pigmentaria Oftalmoplejia/paresia ocular Movimientos oculares fluctuantes, no conjugados Ptosis Neuropatía/atrofia óptica de inicio repentino o insidioso
Gastroenterológicos	Insuficiencia hepática inexplicada o inducida por valproato Dismotilidad intensa Episodios pseudoobstructivos
Otros	Neonato, lactante o niño pequeño con hipotonía, debilidad, fracaso de crecimiento y acidosis metabólica (especialmente acidosis láctica) inexplicadas Intolerancia al esfuerzo desproporcionada con la debilidad Hipersensibilidad a la anestesia general Episodios de rabdomiolisis aguda

enfermedad mitocondrial en todos los pacientes. Al diagnóstico de confirmación se llegará por orientación clínica junto a estudios de laboratorio, neuroimagen, estudio anatomopatológico, estudios enzimáticos y genéticos. Sin embargo, solo en un porcentaje de pacientes se obtendrá un diagnóstico genético.

Bibliografía

1. Dabar G, Harmouche C, Habr B, Riachi M, Jaber B. Shoshin Beriberi in Critically-Ill patients: case series. *Nutr J*. 2015 May 17;14:51. doi: 10.1186/s12937-015-0039-7. PMID: 25982313; PMCID: PMC4443551.
2. Frazier AE, Thorburn DR, Compton AG. Mitochondrial energy generation disorders: genes, mechanisms, and clues to pathology. *J Biol Chem*. 2019 Apr 5;294(14):5386-5395. doi: 10.1074/jbc.R117.809194. Epub 2017 Dec 12. PMID: 29233888; PMCID: PMC6462508.
3. Haas RH, Parikh S, Falk MJ, Saneto RP, Wolf NI, Darin N, Cohen BH. Mitochondrial disease: a practical approach for primary care physicians. *Pediatrics*. 2007 Dec;120(6):1326-33. doi: 10.1542/peds.2007-0391. PMID: 18055683.
4. López Laso E, Pérez Navero JL, Rumbao Aguirre J, Mateos González ME, Méndez García M, Cárdenas Aranzana MJ, Ibarra de la Rosa I. Botulismo del lactante [Infant botulism]. *An Pediatr (Barc)*. 2008 May;68(5):499-502. Spanish. doi: 10.1157/13120050. PMID: 18447997.
5. Prakasha SR, Mustafa AS, Baikunje S, Subramanyam K. "Dry" and "wet" beriberi mimicking critical illness polyneuropathy. *Ann Indian Acad Neurol*. 2013 Oct;16(4):687-9. doi: 10.4103/0972-2327.120467. PMID: 24339610; PMCID: PMC3841631.
6. Singh T, Khan H, Gamble DT *et al*. Takotsubo Syndrome: Pathophysiology, Emerging Concepts, and Clinical Implications. *Circulation* 2022; 145:1002.

ANEURISMA CEREBRAL MICÓTICO EN CONTEXTO DE SEPSIS POR SAMS EN PACIENTE CON ASISTENCIA VENTRICULAR IZQUIERDA TIPO BERLIN HEART

Autora: M^a Elena Pérez Arenas. Tutor: Juan José Menéndez Suso. UCIP – Hospital Infantil La Paz. Madrid.

Se presenta el caso clínico de una lactante, previamente sana, que ingresa a los 2 meses de edad en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) con clínica de shock cardiogénico secundario a miocardiopatía dilatada no diagnosticada hasta el momento. Una semana más tarde, se sospecha enterocolitis isquémica derivando en perforación intestinal y sepsis secundaria con empeoramiento de signos de bajo gasto. Se decide canulación de ECMO (Oxigenación por membrana extracorpórea) veno-arterial cervical (yugular interna 12 Fr, carótida derecha 8 Fr) y posteriormente se interviene para resección de colon ascendente e íleon distal con válvula ileo-cecal, realizando ileostomía de descarga. Tras la cirugía abdominal va mejorando pero dada la irreversibilidad de la disfunción miocárdica del ventrículo izquierdo (VI), a los tres meses de vida se implanta un dispositivo de asistencia ventricular (DAV) izquierdo paracorpóreo, pulsátil y de larga duración tipo Berlin Heart EXCOR™ (canulación ápex VI-aorta) como puente a trasplante cardíaco (Figura 1). El manejo de la hemostasia posterior se basa en anticoagulación con bivalirudina en perfusión continua y antiagregación con aspirina y clopidogrel.

*Un mes después, coincidiendo con la aparición de signos de infección (exudación) en el orificio de entrada en piel de la cánula aórtica, presenta empeoramiento clínico brusco con taquicardia, mala perfusión distal y decaimiento, seguido de pico febril y elevación de reactantes de fase aguda en analítica (proteína C reactiva (PCR) de 122 mg/L y procalcitonina (PCT) de 1,84 ng/mL). Se instaura antibioterapia intravenosa de amplio espectro con meropenem y vancomicina. Tras aislamiento de *Staphylococcus aureus* meticilín sensible (SAMS) en*

exudado de la cánula aórtica, hemocultivos y líquido del drenaje pleuromediastínico, se diagnostica de infección cutánea, mediastinitis y sepsis asociada, sustituyéndose antibioterapia empírica por cloxacilina, daptomicina y rifampicina intravenosas. En el estudio de extensión se observan manchas de Roth en el fondo de ojo. En este contexto, asocia coagulopatía grave y cuadro de shock hipovolémico secundario a hemorragia intestinal por ileostomía, con mal llenado de la bomba del DAV. Para controlar el sangrado se reduce transitoriamente la dosis de bivalirudina (hasta 0,2 mg/Kg/h), se transfunden hematies (30 mL/Kg) y se optimiza la hemostasia con guiado tromboelastográfico, recibiendo plaquetas, plasma, complejo protrombínico y dosis altas de fibrinógeno (100 mg/Kg). Posteriormente cesa el sangrado recuperándose la estabilidad hemodinámica, pero se observan depósitos de fibrina en una de las válvulas y en la cánula aórtica del DAV, realizándose recambio urgente del dispositivo. A las pocas horas, comienza con desviación de la mirada hacia la derecha e hipotonía de hemicuerpo izquierdo. Se activa código ictus y, tras aplicar medidas de protección cerebral de primer nivel, se realiza tomografía axial computerizada (TAC) craneal urgente donde se objetiva lesión isquémica aguda en el territorio de la arteria cerebral posterior derecha, lesión malácica frontal izquierda y un aneurisma de 4x4 mm dependiente de una rama de la arteria cerebral media izquierda, de probable origen micótico (Figura 2). Tras valoración conjunta por Neurocirugía y Radiología intervencionista, se realiza embolización endovascular selectiva del aneurisma con material adhesivo (Glubran®), consiguiendo ocluirlo completamente sin incidencias (Figura 3).

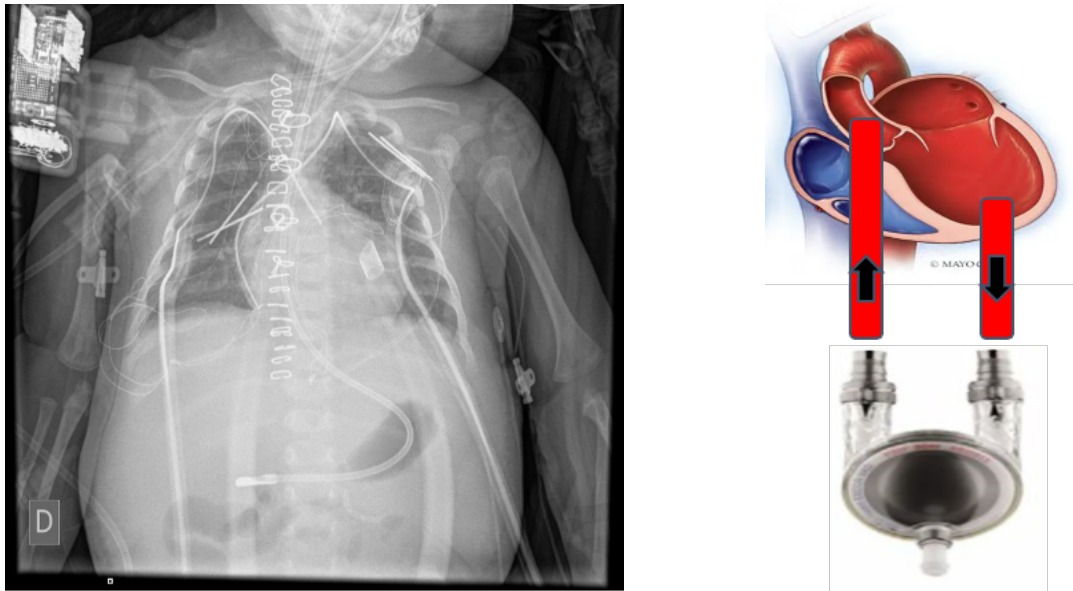


Figura 1. Radiografía de tórax para comprobar normoposicionamiento de cánulas de DAV y esquema de canulación (Imagen cortesía de Dr. J. J. Menéndez Suso). Berlin Heart EXCOR™: Cánula VI de 5 – 6 mm, cánula Ao de 5 – 6 mm y bomba de 10 mL. Programación: FC 70 lpm, 30% de sístole para un flujo de 0,6 – 0,7 L/min.



Figura 2. Angio TAC craneal. Lesión isquémica aguda en el territorio de la arteria cerebral posterior derecha, lesión malácica frontal izquierda y un aneurisma de 4x4 mm dependiente de una rama de la arteria cerebral media izquierda, de probable origen micótico.

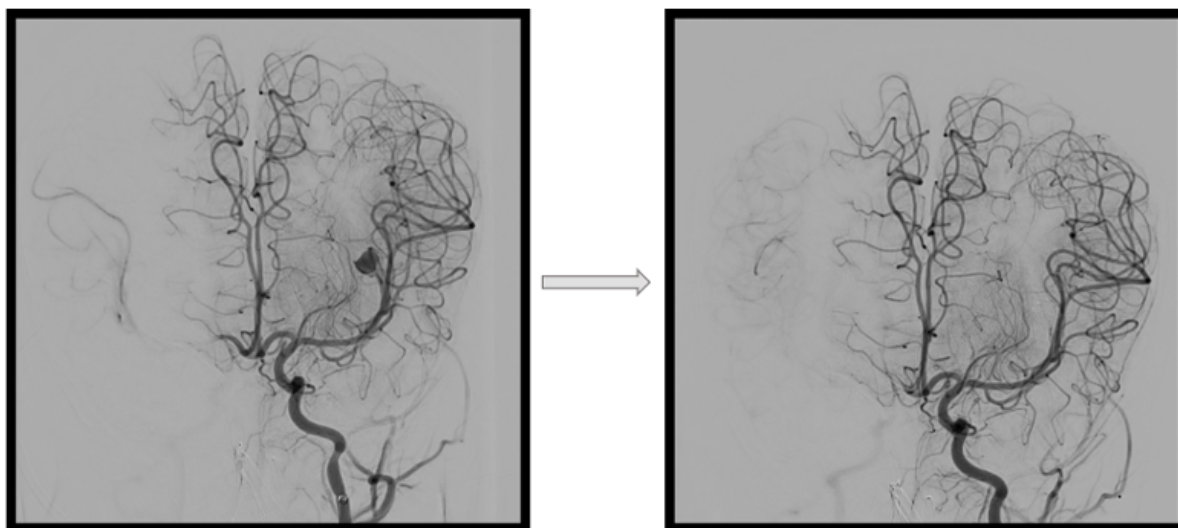


Figura 3. Embolización endovascular selectiva de aneurisma de una rama dependiente de arteria cerebral media izquierda. Antes (izquierda) y después (derecha) del procedimiento.

Tras realizar el procedimiento se reinicia bivalirudina a dosis previa, sin nuevos episodios de sangrado. El cuadro infeccioso se resuelve manteniéndose antibioterapia prolongada con dalbavancina durante 16 semanas. Neurológicamente la evolución es favorable, resolviéndose progresivamente la focalidad en la exploración y mejorando la hemiparesia con rehabilitación motora.

Tras alcanzar estabilidad clínica y dada la irreversibilidad de la disfunción del VI, se decide incluir en lista de espera de trasplante cardiaco ABO incompatible.

1. ¿Cuál fue la indicación principal para el implante del Berlin Heart EXCOR™ en esta paciente?

- Hemorragia digestiva refractaria.
- Disfunción ventricular izquierda reversible.
- Puente a asistencia ventricular derecha.
- Disfunción miocárdica irreversible con estabilidad infecciosa.
- Shock séptico refractario a soporte inotrópico.

La respuesta correcta es la d.

El Berlin Heart EXCOR™ se utiliza como puente a trasplante en pacientes con disfunción ventricular irreversible, especialmente cuando no hay opción de recuperación miocárdica. En este caso, tras la estabilización clínica y resolución de la

infección, habiendo descartado causas reversibles, se decide su implante por persistencia de la disfunción grave del VI.

2. En el contexto de infección asociada a vad, ¿cuál de los siguientes hallazgos orienta con mayor especificidad hacia el diagnóstico de endocarditis/infección mediastínica?

- PCR elevada.
- Presencia de exudado en sitio de cánula.
- Hemocultivos positivos para SAMS.
- Manchas de Roth en el fondo de ojo.
- PCT >1,5 ng/mL.

La respuesta correcta es la d.

Las manchas de Roth son lesiones retinianas típicas de endocarditis infecciosa, y aunque no son frecuentes, son un hallazgo específico de diseminación séptica. Su presencia, junto a hemocultivos positivos y foco infeccioso en la cánula, refuerza el diagnóstico de infección sistémica relacionada al DAV con endocarditis/infección mediastínica asociada.

3. En relación con la anticoagulación en pacientes portadores de dispositivos de asistencia ventricular pediátricos, ¿cuál fue el objetivo principal al reducir transitoriamente la dosis de bivalirudina durante la hemorragia intestinal?

- a. Evitar trombosis venosa profunda.
- b. Disminuir el riesgo de embolismo pulmonar.
- c. Prevenir trombosis del dispositivo.
- d. Controlar el sangrado activo sin suspender totalmente la anticoagulación.
- e. Facilitar la embolización del aneurisma cerebral.

La respuesta correcta es la d.

En pacientes con DAV, no se recomienda suspender por completo la anticoagulación, ya que aumenta el riesgo de trombosis del dispositivo. Por ello, se reduce transitoriamente la dosis de bivalirudina para disminuir el sangrado, manteniendo cierto grado de protección antitrombótica.

4. Respecto al evento neurológico agudo, ¿qué hallazgo indica con mayor probabilidad un origen infeccioso de la lesión vascular?

- a. Infarto en territorio de la arteria cerebral posterior.
- b. Desviación de la mirada y hemiparesia.
- c. Aneurisma de arteria cerebral media izquierda.
- d. Lesión malálica frontal izquierda.
- e. Uso de Glubran® en la embolización.

La respuesta correcta es la c.

*El aneurisma de características irregulares, pequeño y en un contexto de infección por *S. aureus*, es altamente sugestivo de aneurisma micótico, una complicación grave de las infecciones intravasculares como la endocarditis o mediastinitis asociada a DAV.*

5. ¿Cuál de las siguientes medidas fue esencial para preservar la estabilidad del paciente tras la embolización del aneurisma y minimizar el riesgo de nueva hemorragia o trombosis del DAV?

- a. Aumentar la dosis de antiagregantes
- b. Cambiar el tipo de anticoagulante a heparina no fraccionada.
- c. Mantener anticoagulación interrumpida 72 horas.
- d. Reintroducir bivalirudina a dosis previa tras estabilización hemostática.
- e. Iniciar profilaxis antifúngica intensiva.

La respuesta correcta es la d.

Tras controlar el sangrado y estabilizar al paciente, es esencial reintroducir la anticoagulación para prevenir trombosis del DAV, una complicación frecuente. El uso de bivalirudina permite una gestión fina de la hemostasia, con rápida reversibilidad y control mediante tromboelastografía.

Conclusiones

1. Las complicaciones infecciosas son frecuentes en niños portadores de DAV de larga duración. Cuando se presentan en forma de sepsis, la toma de muestras microbiológicas exhaustiva y la administración precoz de antibioterapia empírica de amplio espectro son medidas fundamentales. La sepsis por *S. aureus* puede asociar una elevada morbimortalidad, pudiendo generar complicaciones infecciosas secundarias y a distancia del foco primario.
2. La coagulopatía séptica en pacientes con DAV, anticoagulados y antiagregados, puede precipitar complicaciones hemorrágicas y/o tromboembólicas graves. La tromboelastografía en el punto de cuidado puede ser una herramienta valiosa para optimizar el manejo de la hemostasia en este contexto.
3. La aparición de depósitos de fibrina o coágulos es una de las complicaciones más temibles en niños asistidos con DAV. La vigilancia estrecha de los mismos y la sustitución precoz DAV VAD en caso de detectarse, son esenciales para evitar complicaciones tromboembólicas.

Bibliografía

1. Medar SS, Hsu DT, Lamour JM, Bansal N, Peek GJ. Use of bivalirudin as a primary anticoagulant in a child during Berlin Heart EXCOR ventricular assist device support. *Perfusion*. 2020 Mar;35(2):172-176.
2. Menéndez JJ, Sánchez-Galindo AC, Balcells J, Tejero-Hernández MÁ, Ferrer-Barba Á, et al. Short- and long-term survival of children treated with ventricular assist devices in Spain, based on 15 years' experience. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2023 Feb 3;63(2):ezad050.
3. Menéndez Suso JJ, Pérez Costa E, Verdú Sánchez C, Schüffelmann Gutiérrez C, Amores Hernández I. Bivalirudina para anticoagulación en niños con VAD: experiencia retrospectiva. *Pediatr Crit Care Med* 2021;22(1):147.
4. Miera O, Morales DLS, Thul J, Amodeo A, Menon AK, Humpl T. Improvement of survival in low-weight children on the Berlin Heart EXCOR ventricular assist device support. *Eur J Cardiothorac Surg* 2019;55:913–9.
5. Romlin B, Dahlin A, Hallagen S *et al.* Clinical course and outcome after treatment with ventricular assist devices in pediatric patients: una experiencia monocéntrica. *Acta Anaesthesiol Scand* 2021;65(2):e12–e14.
6. Rosano *et al.* Fifth Annual Pediatric Interagency Registry for Mechanical Circulatory Support (Pedimacs) Report. *Ann Thorac Surg* 2021;112:1763-74.
7. TMMH, Schweiger M, Hussain H, Amodeo A, Martens T, Bogers AJJC *et al.* The European Registry for Patients with Mechanical Circulatory Support (EUROMACS): third Paediatric (Paedi-EUROMACS) report. *Eur J Cardiothorac Surg* 2022; doi:10.1093/ejcts/ezac355.
8. Zafar F, Conway J, Bleiweis MS *et al.* Berlin Heart EXCOR and ACTION post approval surveillance study report. *J Heart Lung Transplant* 2021;40(4):251–259.

HOCK EN PACIENTE POLITRAUMATIZADO

Autora: Eva Diez Martín. Tutora: Nerea Ovelar Zubiaga. Hospital Universitario Donostia. Donostia-San Sebastián.

Paciente de 3 años sin antecedentes de interés que acude a Urgencias en soporte vital avanzado tras politraumatismo de alta energía. El paciente se encontraba en la calle cuando ha sido atropellado por un coche a unos 50 km/h. A la llegada de Emergencias el paciente se encuentra consciente y estable por lo que es inmovilizado con tabla espinal y dama de Elche y se decide traslado al hospital de referencia. A su llegada a Urgencias se pasa a sala de reanimación. La exploración física inicial es la siguiente:

Exploración primaria

- A.** *Vía aérea permeable, inmovilización cervical y espinal por servicios de Emergencia.*
- B.** *Auscultación pulmonar normal, entrada de aire simétrica. SpO₂ 99% recibiendo oxígeno en mascarilla reservorio.*
- C.** *Palidez cutánea. Tensión arterial (TA) 85/45 mmHg, frecuencia cardíaca (Fc) 100 lpm. Tendencia a hipotensión. Portador de dos vías periféricas.*
- D.** *Glasgow oscilante 10 – 11/15. Pupilas isocóricas y normorreactivas.*
- E.** *Temperatura normal. Cefalohematoma parietal. Erosiones superficiales.*

Exploración secundaria

Destaca la ausencia de movilidad y sensibilidad de miembros inferiores, arreflexia.

Durante la estabilización inicial se administran dos expansiones de Ringer Lactato a un total de 20 ml/kg con buena respuesta. Se administra una dosis de ácido tranexámico a 15mg/kg. Se extrae analítica sanguínea con bioquímica, hemograma, coagulación y pruebas cruzadas. Ante los datos obtenidos en exploración secundaria se decide colocación de sonda vesical.

1. ¿Qué prueba consideras más adecuada como prueba inicial?

- a.** Radiografía anteroposterior y lateral de columna para poder retirar inmovilización.
- b.** Resonancia magnética (RMN) ante sospecha de lesión medular.
- c.** Tomografía axial computarizada (TAC) craneal únicamente ante estado de consciencia fluctuante.
- d.** Body-TAC por el antecedente de politraumatismo.
- e.** Decidiría en función del resultado de la analítica.

La respuesta correcta es la d.

En este caso, a pesar de la sospecha de traumatismo medular, se trata de un paciente politraumatizado por lo que es necesario hacer una valoración inicial con un TAC que evalúe daños a todos los niveles. Las radiografías en este caso, dado que vamos a realizar un TAC completo, no serían necesarias de entrada. La RMN podrá realizarse más adelante en caso de ser necesaria. En cuanto a la analítica, no determinará la necesidad de pruebas de imagen.

Se realiza inicialmente body-TAC en el que se objetivan fractura craneal occipital izquierda y hematoma subdural homolateral de 4 mm de grosor. Fractura diafisaria incompleta de tibia y peroné derechos. También presenta ocupación del bronquio de lóbulo superior derecho y lóbulo medio, en probable relación a broncoaspiración. Ante sospecha de lesión medular dada la exploración física y la historia clínica se solicita, además, resonancia magnética nuclear. Previo a RMN, el paciente presenta mayor inestabilidad, con labilidad hemodinámica, mala dinámica respiratoria y nivel de consciencia fluctuante.

2. ¿Qué consideras más adecuado en este momento?

- Expansión con Ringer Lactato a 10ml/kg para mejoría de las tensiones y traslado a sala de RMN.
- Estabilización respiratoria y hemodinámica, intubación orotraqueal y conexión a ventilación mecánica.
- Traslado urgente a quirófano para cirugía de control de daños
- Colocaría cánula de Guedel para abrir vía aérea.
- Actitud expectante en Observación y decidir pruebas en función de evolución clínica.

La respuesta correcta es la b.

Ante un paciente inestable debemos priorizar la estabilización según la secuencia ABCDE. En este momento se encuentra comprometida la estabilidad a nivel de la B y la C; dada la potencial lesión medular que puede comprometer la función respiratoria parece prudente decantarse por la intubación orotraqueal para estabilización a nivel respiratorio.

Se decide intubación orotraqueal con tubo endotraqueal (TET) del nº 4,5 con balón y se conecta a ventilación mecánica invasiva (VM) en modalidad volumen control con parámetros estándar. Tras estabilización respiratoria persiste labilidad hemodinámica, presenta hipotensión arterial sin taquicardia asociada a pesar de expansiones de volumen administradas

3. ¿Qué soporte hemodinámico considerarías como primera opción?

- Ante sospecha de shock neurogénico, plantearía soporte inicial con noradrenalina.
- Administraría nueva expansión de Ringer Lactato aumentando el volumen de la expansión a 20ml/kg.
- Sospecharía un shock cardiogénico secundario al traumatismo por lo que iniciaría como primera opción adrenalina.
- Hipotensión probablemente secundaria a sedoanalgesia, actitud expectante.
- Sospecharía un sangrado masivo como primera opción, traslado urgente a quirófano.

La respuesta correcta es la a.

El shock neurogénico se produce normalmente tras traumatismos medulares, siendo más frecuente en lesiones cervicales y torácicas altas. Tras el traumatismo, se produce una pérdida del tono simpático que provoca secundariamente hipotensión y bradicardia. En estos pacientes es importante evitar la hipotensión, ya que el daño medular puede progresar en presencia de hipoperfusión. Se recomienda mantener la tensión arterial en valores normales para la edad y peso del niño, iniciando cuando sea necesario soporte con drogas vasoactivas con efecto alfa-adrenérgico (noradrenalina). En ocasiones será necesario asociar drogas con efecto beta- adrenérgico si la bradicardia es importante o compromete el gasto cardiaco del paciente.

En este caso, el paciente presentaba afectación hemodinámica con hipotensión sin taquicardia asociada por lo que se canalizan vena y arteria centrales y se inicia soporte con noradrenalina hasta 0,22 mcg/kg/min. Ante persistencia de frecuencia cardiaca anormalmente baja se decide asociar adrenalina hasta 0,05 mcg/kg/min. Tras inicio de soporte vasoactivo mantiene estabilidad hemodinámica pudiendo indicarse traslado a sala de RMN.

4. A la espera de resultado, ¿iniciarías algún tratamiento médico para la lesión medular?

- Ibuprofeno IV.
- Glucocorticoides.
- Profilaxis antibiótica.
- Heparina de bajo peso molecular.
- Ninguno.

La respuesta correcta es la b.

Se debe garantizar la analgesia adecuada, sin ser el ibuprofeno superior a otros analgésicos de primer nivel. La profilaxis antitrombótica no está indicada en el momento inicial, aunque debe valorarse su inicio por el aumento de riesgo trombotico a las 72 h tras el traumatismo en función de los factores de riesgo. La profilaxis antibiótica tampoco está recomendada de rutina, aunque puede estar indicada en algunos casos como traumatismos penetrantes. El uso de glucocorticoides ha sido ampliamente debatido, sin existir un claro consenso al respecto; algunos estudios sugieren una disminución del edema con mejoría de

la recuperación neurológica, pero existen también estudios en los que no ha demostrado superioridad. En el momento actual se aconseja individualizar el uso de corticoides en cada caso, pudiendo estar recomendado en lesiones incompletas con componente de edema y con riesgo de progresión, especialmente a nivel cervical, dorsal, del cono medular y de la cola de caballo. En caso de iniciarse tratamiento, lo más habitual en nuestro medio es la metilprednisolona (bolo 30mg/kg + infusión continua a 5,4mg/kg/h durante 23 – 47h) si han pasado menos de 8 horas desde el traumatismo y la pauta descendente de dexametasona, iniciando a 0,1mg/kg/4h, si han pasado más de 8 horas desde el traumatismo.

Se inició tratamiento con corticoesteroides dada la sospecha de lesión medular a nivel cervical con déficit neurológico severo.

La RMN muestra una contusión hemorrágica medular a nivel de C5-C6 con gran hematoma focal lateral izquierdo y hematoma epidural circunferencial hasta D6. Se contacta con el servicio de Neurocirugía Infantil que, ante las lesiones descritas, indica laminectomía descompresiva urgente que se realiza sin incidencias.

5. ¿Cuáles son las indicaciones de cirugía urgente en lesión medular?

- a. Sección medular completa
- b. Hematoma independientemente del tamaño
- c. Déficit neurológico progresivo
- d. Compresión medular
- e. c y d son correctas.

La respuesta correcta es la e.

No todos los casos de lesión medular se benefician de intervención quirúrgica urgente. Las indicaciones de una intervención urgente son la compresión medular documentada por imagen que condiciona un deterioro neurológico progresivo o un déficit neurológico grave. No existe consenso sobre el límite de tiempo en el que debe realizarse la intervención. En la práctica, cuando esté indicada, debería realizarse en las primeras 24 horas siempre y cuando la situación hemodinámica del paciente lo permita.

Tras resolución de fase aguda el paciente presenta evolución favorable que permite retirada de soporte

hemodinámico. A nivel respiratorio presenta adecuada ventilación con parámetros estables. Se realiza TAC de control, objetivándose la resolución de la ocupación bronquial en pulmón. Ante estabilidad respiratoria se plantea extubación tras 11 días de VM.

6. ¿Qué complicaciones esperarías en el destete de vmi de este paciente?

- a. *Polineuropatía por ingreso en Unidad de Cuidados. Intensivos Pediátricos (UCIP) con inmovilización prolongada.*
- b. *Debilidad de músculos respiratorios secundaria a lesión medular.*
- c. *Dificultades en la retirada de sedoanalgesia.*
- d. *Fracaso de extubación con necesidad de reintubación precoz.*
- e. *Todas.*

La respuesta correcta es la e.

En este caso, todas las opciones son correctas. A las dificultades habituales en cualquier destete de VM se suman las específicas de la lesión medular, especialmente la debilidad de los músculos respiratorios y, en algunos casos, de la musculatura diafragmática.

Ante los factores de riesgo se decide extubación electiva a ventilación mecánica no invasiva (VNI). El paciente presenta afectación respiratoria con debilidad severa de músculos intercostales. Presenta mala dinámica respiratoria con disociación toraco-abdominal intermitente con relación a la debilidad muscular por lesión medular. Mejoría parcial que permite descenso progresivo de soporte, persistiendo necesidad de VNI nocturna domiciliaria que se mantiene al alta. Precisa asistente de tos y fisioterapia respiratoria para manejo de secreciones.

Se realiza RMN medular de control en la que se objetiva mielopatía focal C6-C7, centromedular, con cambios hemorrágicos y pérdida focal de volumen sin otras lesiones a nivel medular.

7. ¿Qué otras funciones podrían verse afectadas a medio-largo plazo en la lesión a nivel de C7?

- a. *Afectación de la agudeza visual.*
- b. *Afectación de esfínteres.*

- c. Dolor neuropático.
- d. Ausencia de movilidad cervical.
- e. B y c con correctas.

La respuesta correcta es la e.

Dado que la lesión medular establecida está localizada a nivel de C6-7 no es esperable la afectación de las funciones corticales ni el compromiso de la movilidad cervical.

En fase inicial el paciente presentaba parálisis de miembros inferiores, ausencia de sensibilidad y arreflexia universal. Tras resolución de fase aguda, el paciente presenta exploración neurológica compatible con lesión medular establecida a nivel C7 con ausencia de movilidad de miembros inferiores, buen tono y movilidad de cuello y hombros y afectación leve de la movilidad de miembros superiores. Dolor neuropático que mejora tras inicio de tratamiento con gabapentina. Afectación de esfínteres anal y vesical. Precisa sondaje intermitente para vaciado vesical completo e irrigaciones rectales para adecuada evacuación de deposiciones. Deglución normal sin datos aparentes de disfagia. Una vez solucionada la fase aguda, el paciente se traslada a centro especializado para continuar rehabilitación y tratamiento.

Bibliografía

1. American College of Surgeons. Best Practices Guidelines: Spine Injury. Chicago, IL: American College of Surgeons; March 2022 [Internet]. Disponible en: https://www.facs.org/media/k45gikqv/spine_injury_guidelines.pdf.
2. Carreras González E, Concha Torre A, Serrano González A, eds. Soporte vital avanzado en trauma pediátrico. 2ª ed. Madrid: Ergon; 2018.
3. CreveCoeur TS, Alexiades NG *et al.* Building consensus for the medical management of children with moderate and severe acute spinal cord injury: a modified Delphi study. *J Neurosurg Spine.* 2023;38(6):744-757.
4. Kumar A, Kaur S, Wainwright MS. Neurocritical care and neuromonitoring considerations in acute pediatric spinal cord injury. *Semin Pediatr Neurol.* 2024;49:101123.
5. López-Herce Cid J, Calvo Rey C, Rey Galán C, Rodríguez Núñez A. Manual de cuidados intensivos pediátricos. 5ª ed. Madrid: Publimed; 2019.

ENCEFALOMIELITIS AGUDA DISEMINADA. UNA CAUSA POCO FRECUENTE DE ALTERACIÓN DEL NIVEL DE CONCIENCIA

Autora: Fátima Díaz Fernández. Tutora: Alicia Ogando Martínez. Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña. A Coruña.

Paciente de 5 años, previamente sana, que acude a Urgencias por disminución del nivel de conciencia. Refieren cuadro de cefalea de 3 días de evolución con escasa respuesta a analgesia, asociando en las últimas 24 horas deterioro progresivo del nivel de conciencia en forma de somnolencia, así como bradipsiquia y bradilalia y escasa fuerza motora, con incapacidad para la deambulación. Niegan clínica infecciosa concomitante. Afebril en todo momento.

Antecedentes personales: vacunación antigripal en el 4º día previo al ingreso. Resto sin interés.

A su llegada a Urgencias destaca disminución del nivel de conciencia con tendencia al sueño, sin respuesta a órdenes verbales. A la exploración neurológica presenta apertura ocular al dolor, con movimientos espontáneos de extremidades y retirada al dolor, con emisión de palabras inapropiadas. No rigidez de nuca ni otros signos meníngeos. Resto de la exploración anodina.

1. ¿Qué puntuación en la escala de Glasgow otorgarías a esta paciente a su llegada a urgencias?

- a. 3 puntos.
- b. 6 puntos.
- c. 8 puntos.
- d. 11 puntos.
- e. 15 puntos.

La respuesta correcta es la d.

La escala de Glasgow (GCS, por sus siglas en inglés) (Tabla 1) es una herramienta clínica estandarizada utilizada para evaluar el nivel de conciencia, especialmente en situaciones de daño neurológico agudo. Se basa en 3 parámetros:

- Apertura ocular (O): puntúa de 1 a 4.
- Respuesta motora (M): puntúa de 1 a 6.
- Respuesta verbal (V): puntúa de 1 a 5.

La puntuación total se obtiene sumando los valores de cada componente, pudiendo oscilar desde un mínimo de 3 puntos hasta un máximo de 15 puntos. Aunque la GCS fue diseñada inicialmente para adultos, su uso se ha adaptado en pediatría. En niños mayores se puede aplicar la escala clásica de Glasgow sin modificaciones, sin embargo, en niños pequeños o lactantes se ha desarrollado una versión modificada que ajusta la capacidad de respuesta verbal y motora a su desarrollo neurológico.

En este caso la paciente presentaba apertura ocular al dolor (2 puntos), con retirada al dolor (6 puntos) y emisión de palabras inapropiadas (3 puntos) = 2 (O) + 6 (M) + 3 (V) = 11 puntos en la GCS.

Tabla 1. Escala de Glasgow en Pediatría y Escala de Glasgow modificada para menores de 2 años.

	Puntuación	Mayores de 2 años	Menores de 2 años
Apertura ocular	4	Espontánea	Espontánea
	3	Respuesta a órdenes	Respuesta al sonido
	2	Respuesta al dolor	Respuesta al dolor
	1	Sin respuesta	Sin respuesta
Respuesta motora	6	Obedece órdenes	Obedece órdenes
	5	Localiza el dolor	Localiza el dolor, retirada al tocar
	4	Retirada al dolor	Retirada al dolor
	3	Flexión al dolor	Flexión al dolor
	2	Extensión al dolor	Extensión al dolor
	1	Sin respuesta	Sin respuesta
Respuesta verbal	5	Orientado	Sonriente, orientado, sigue objetos con la mirada, interactúa
	4	Confuso	Llanto irritable pero consolable
	3	Palabras inapropiadas	Llanto con el dolor
	2	Sonidos incomprensibles	Quejido con el dolor
	1	Sin respuesta	Sin respuesta

2. ¿Qué pruebas complementarias solicitarías en esta paciente?

- Analítica sanguínea.
- TAC de sistema nervioso central (SNC).
- Estudio toxicológico en orina.
- Punción lumbar.
- Todas son correctas.

La respuesta correcta es la e.

Ante una paciente con deterioro agudo del nivel de conciencia es imprescindible realizar un diagnóstico diferencial entre las posibles causas que puedan condicionar esta situación. Es fundamental realizar una prueba de imagen que permita descartar masas intracraneales, hemorragias o signos de herniación cerebral, siendo de elección en primer lugar el TAC de SNC por su rápida disponibilidad (en algunos centros no se dispone de resonancia magnética urgente) y capacidad para descartar lesiones estructurales (respuesta b correcta). La analítica sanguínea orienta

el diagnóstico en casos de etiología metabólica, electrolítica o procesos infecciosos sistémicos (respuesta a correcta). También es fundamental un screening toxicológico que descarte esta noxa como la causante de la alteración del nivel de conciencia (respuesta c correcta). Por último y no menos importante, es necesario realizar un estudio del líquido cefalorraquídeo (LCR) mediante punción lumbar, siempre tras descartar hipertensión intracraneal con la prueba de imagen (respuesta d correcta). Por tanto, todas las respuestas son correctas.

Ante cuadro agudo de disminución del nivel de conciencia se solicitan como pruebas complementarias: analítica sanguínea (sin alteraciones), TAC de SNC (normal), screening toxicológico en orina (negativo), y se realiza punción lumbar, con citoquímica de líquido cefalorraquídeo: leucocitos 54/μL, mononucleares 98,2%, glucosa 53 mg/dL, proteínas 32,7mg/dL, y se envía muestra de LCR para estudio microbiológico e inmunológico. Dada la persistencia de la clínica se decide ingreso en UCIP para vigilancia neurológica estrecha.

Tabla 2. Criterios diagnósticos de encefalitis según International Encephalitis Consortium, 2013.

Criterio mayor	Criterios menores
Encefalopatía: alteración del estado mental (disminución del nivel de conciencia, letargia o cambios en la personalidad) de al menos 24 horas de evolución sin otra causa identificada	<ol style="list-style-type: none"> 1. Fiebre $\geq 38^{\circ}\text{C}$ en 72 horas previas o tras el inicio de la clínica 2. Crisis convulsivas focales o generalizadas sin patología previa 3. Focalidad neurológica de aparición reciente 4. Pleocitosis en líquido cefalorraquídeo, considerada como: <ul style="list-style-type: none"> • En neonatos, ≥ 20 células/mm^3 • Hasta los 2 años, ≥ 9 células/mm^3 • Mayores de 2 años, ≥ 5 células/mm^3 5. Alteración de EEG consistente con la sospecha de encefalitis no atribuible a otras causas 6. Alteraciones en el parénquima cerebral en las pruebas de neuroimagen

3. ¿Cuál es el diagnóstico más probable en este momento?

- a. Meningitis bacteriana por *Neisseria meningitidis*.
- b. Encefalitis aguda.
- c. Intoxicación por benzodiazepinas.
- d. Meningitis tuberculosa.
- e. Hemorragia subaracnoidea.

La respuesta correcta es la b.

El estudio del LCR en la meningitis bacteriana típicamente muestra una pleocitosis con predominio de polimorfonucleares, hipogluorraquia y proteinorraquia elevada, hallazgos no presentes en este caso. La intoxicación por benzodiazepinas parece poco probable puesto que la historia clínica no apunta a esta etiología y el cribado toxicológico fue negativo, además de la poca congruencia con las alteraciones inflamatorias observadas en el LCR. En una meningitis tuberculosa el estudio de LCR sí mostraría una pleocitosis de predominio mononuclear, aunque se asociaría también con gluorraquia baja y proteinorraquia muy elevada (hallazgos no objetivados). El diagnóstico de hemorragia subaracnoidea también es improbable, tanto por las características del LCR (sin xantocromía ni hiperproteinorraquia) así como la prueba de imagen normal. Por tanto, el cuadro clínico junto con las características del LCR (pleocitosis leve de predominio mononuclear, glucosa normal y proteínas discretamente elevadas), orientan hacia una posible encefalitis aguda.

El diagnóstico de encefalitis aguda es clínico y existe un consenso internacional establecido por el *International Encephalitis Consortium* (2013) (Tabla 2) que define unos criterios específicos. Se requiere la presencia obligatoria de un criterio mayor y el cumplimiento de al menos dos criterios menores para clasificarlo como “encefalitis posible”, o tres o más criterios menores para clasificarlo como “encefalitis probable”.

En cuanto a la encefalitis autoinmune, existen unos criterios específicos para esta entidad, recogidos en la Tabla 3.

Ante sospecha de encefalitis como primera posibilidad diagnóstica se inicia tratamiento con cefotaxima y aciclovir. Se realiza EEG en el que se objetiva afectación difusa e inespecífica de carácter moderado. Durante las primeras 24 horas de ingreso en UCIP presenta fluctuaciones del nivel de conciencia, manteniendo puntuaciones en GCS entre 9 y 11 puntos. Se obtiene resultado de panel de encefalitis infecciosa, negativo, por lo que se suspende tratamiento antiviral y antibiótico. Se obtiene en el exudado nasofaríngeo un resultado de PCR positivo para adenovirus, resto negativo.

Tabla 3. Criterios diagnósticos de la encefalitis autoinmune (adaptada de Graus F. et al. Lancet, 2016).

Deben cumplirse los 3 siguientes criterios:	
1.	Inicio subagudo (progresión de al menos 3 meses) con pérdida de memoria a corto plazo, cambios en el estado mental o síntomas psiquiátricos.
2.	Al menos uno de los siguientes: <ul style="list-style-type: none">• Hallazgos focales nuevos en el sistema nervioso central• Crisis epilépticas no explicables por una epilepsia previamente conocida• Pleocitosis en el LCR• Hallazgos de RMN compatibles con encefalitis
3.	Exclusión razonable de otras causas

4. ¿Cuál sería el siguiente paso en la actitud terapéutica en una paciente con sospecha de encefalitis con panel de gérmenes negativo?

- Reiniciar tratamiento antiviral con aciclovir y repetir estudio etiológico.
- Iniciar tratamiento antituberculoso.
- Reiniciar tratamiento antibiótico con cefotaxima y vancomicina.
- Iniciar tratamiento con metilprednisolona a altas dosis.
- Iniciar tratamiento antifúngico empírico con anfotericina B.

La respuesta correcta es la d.

En un paciente con cuadro clínico sugestivo de encefalitis, con estudio citoquímico de LCR con pleocitosis de predominio linfocitario y negatividad en el panel de gérmenes (incluyendo PCR para VHS y enterovirus), debemos sospechar una encefalitis inmunomediada. En estos casos estaría indicado iniciar tratamiento con corticoides intravenosos (iv) a altas dosis (metilprednisolona a 20-30 mg/kg/día durante 5 días, máximo 1 g/día) incluso antes de obtener el resultado de los autoanticuerpos.

Dada la persistencia de la clínica y negatividad de estudios infecciosos, ante la posibilidad de un origen autoinmune, se inicia tratamiento con bolos de corticoides con metilprednisolona iv a 25mg/kg/día, sin mejoría, persistiendo afectación marcada del nivel de conciencia. A las 48 horas de ingreso presenta un empeoramiento clínico con disminución del nivel de conciencia hasta GCS de 8

puntos, por lo que se procede a intubación orotraqueal, conexión a ventilación mecánica invasiva e inicio de sedoanalgesia en perfusión continua.

Se amplían estudios con resonancia magnética (RMN) cerebral (Imagen 1) en la que se objetivan múltiples lesiones tumefactas en sustancia blanca supratentorial e infratentorial, afectación del tálamo derecho, esplenio del cuerpo calloso y tronco cerebral, sin realce patológico tras gadolinio, hallazgos sugestivos de encefalomiелitis aguda diseminada (EMAD). Dada la clínica y los hallazgos radiológicos compatibles, y considerando los antecedentes, se diagnostica finalmente de encefalomiелitis aguda diseminada, considerando la etiología más probable postvacunal contra la gripe.

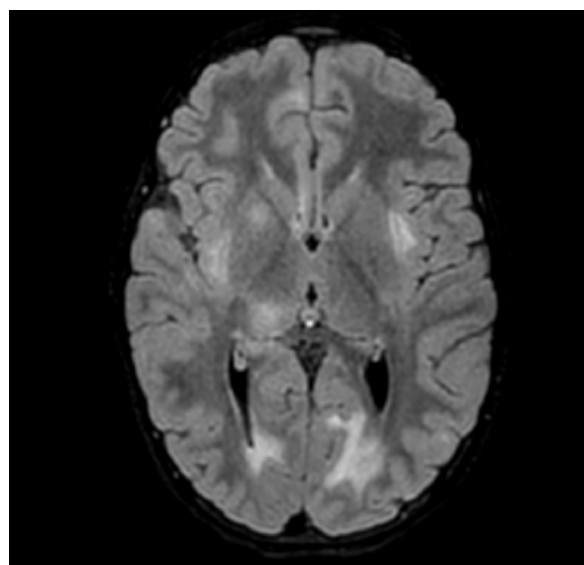


Figura 1. Corte de RMN de SNC realizada al 3º día de ingreso en la que se objetivan múltiples lesiones

tumefactas con restricción periférica en sustancia blanca y diversas áreas cerebrales.

5. ¿Qué es incorrecto respecto al tratamiento con inmunoglobulinas en un paciente con sospecha de emad?

- a. La pauta habitual es inmunoglobulina iv a 2 g/kg o 0,4 g/kg/día en 5 días.
- b. Están indicadas en pacientes con fracaso del tratamiento con corticoides tras 2 días de tratamiento.
- c. Están indicadas en pacientes con recaída clínica tras la reducción de corticoides.
- d. Se puede valorar administrar desde el principio combinado con el corticoide en casos de cuadros graves o rápidamente progresivos.
- e. Las serologías siguen siendo valorables después de administrar inmunoglobulinas.

La respuesta correcta es la e.

En pacientes con sospecha de EMAD está indicado el tratamiento con inmunoglobulinas en casos de falta de respuesta tras 2 días de tratamiento con megabolos de corticoides, así como en aquellos que presentan recaída clínica tras el descenso de dosis de corticoides (respuestas b y c correctas). También se puede considerar administrar Ig desde el inicio del cuadro, junto con los corticoides, en casos graves

o rápidamente progresivos (respuesta d correcta). La pauta habitual de administración es a 2g/kg en dosis única o bien a 0,4 g/kg/día durante 5 días (respuesta a correcta). Es importante tener en cuenta que una vez administradas las inmunoglobulinas, las serologías no son valorables, ya que contienen anticuerpos exógenos que pueden interferir con la interpretación de los resultados (respuesta e falsa).

Tras administración de pauta de inmunoglobulinas presenta discreta mejoría clínica que permite extubación al 5º día de ingreso, aunque persistiendo exploración neurológica patológica, con ausencia de contacto visual y sin respuesta a órdenes sencillas, por lo que ante la evolución clínica poco favorable pese a optimización de tratamiento dirigido a EMAD se decide inicio de plasmaféresis terapéutica al 6º día de ingreso.

6. Señala la respuesta correcta en cuanto a la plasmaféresis en la EMAD

- a. La plasmaféresis no tiene evidencia de eficacia en pacientes con EMAD.
- b. Generalmente con una sesión es suficiente.
- c. La plasmaféresis está indicada principalmente en pacientes que no responden a tratamiento inmunomodulador con megabolos de corticoides y/o inmunoglobulinas.
- d. No es necesario monitorizar al paciente durante el procedimiento.

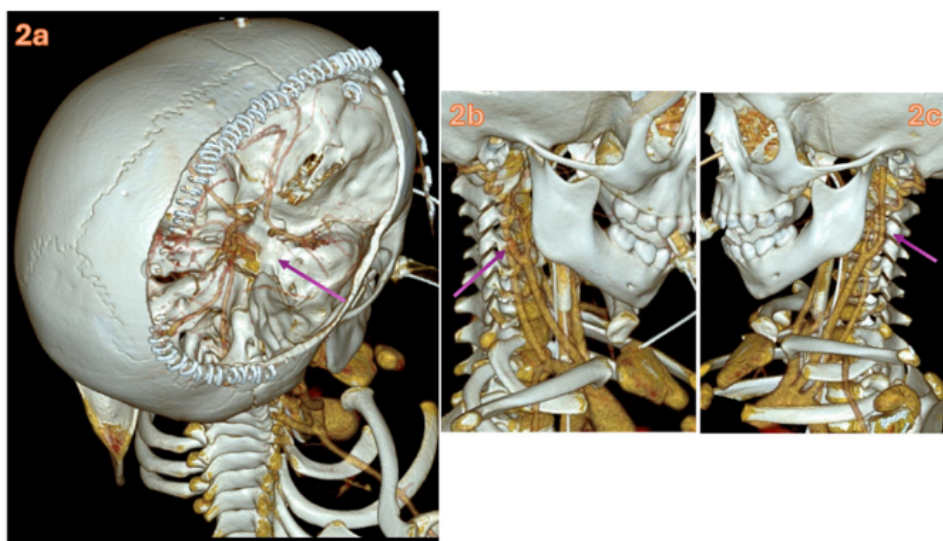


Figura 3.2a. Craniectomía descompresiva con asimetría ACM respecto al contralateral. **2b.** Stop ACI derecha postbifurcación segmento C2 con oclusión progresiva. Disección carotídea. **2c.** Trayecto y morfología normal de ACI izquierda.

- e. Un efecto adverso frecuente es la hipercalcemia.

La respuesta correcta es la c.

La plasmaféresis terapéutica se considera un tratamiento de segunda línea para pacientes con EMAD que no responden adecuadamente al tratamiento con altas dosis de corticoesteroides o bien en casos de EMAD con presentación clínica grave. Presenta mejores resultado cuanto más precoz sea su inicio. Habitualmente son necesarias entre 5 y 7 sesiones de plasmaféresis, con un intervalo de 1-2 días entre cada una. Cada sesión supone un recambio de 1 a 1,5 volúmenes plasmáticos. Es una técnica generalmente bien tolerada pero que puede presentar efectos adversos como mala tolerancia hemodinámica, por lo que es importante monitorizar al paciente durante las sesiones. Otro efecto adverso importante de esta técnica es la hipocalcemia, especialmente cuando se usa citrato como anticoagulante, así como hipofibrinogenemia, ya que el fibrinógeno se elimina con el plasma. También pueden aparecer reacciones alérgicas leves durante la técnica y, rara vez, reacciones anafilácticas.

Tras la primera sesión de plasmaféresis presenta una evolución clínica francamente favorable, con recuperación progresiva del nivel de conciencia y normalización del registro en el EEG. Se realizan sesiones de plasmaféresis cada 72 horas y ante la mejoría clínica se decide alta a planta de hospitalización tras 11 días de ingreso en UCIP. Se obtiene resultado de estudio de autoinmunidad dentro de la normalidad, incluyendo anticuerpos anti-MOG negativos.

Durante su estancia en planta se continúan las sesiones de plasmaféresis, objetivando en controles analíticos tendencia progresiva a hipofibrinogenemia mantenida que precisa reposición de fibrinógeno en varias ocasiones, por lo que tras haber evidenciado recuperación completa del cuadro clínico, se consensua riesgo-beneficio y se decide suspender la terapia tras haber recibido un total de 4 sesiones de plasmaféresis. Se decide finalmente alta a domicilio tras 20 días de ingreso. Seguimiento posterior ambulatorio en consultas de Neurología Infantil, sin presentar nuevas recaídas, con exploración neurológica dentro de la normalidad.

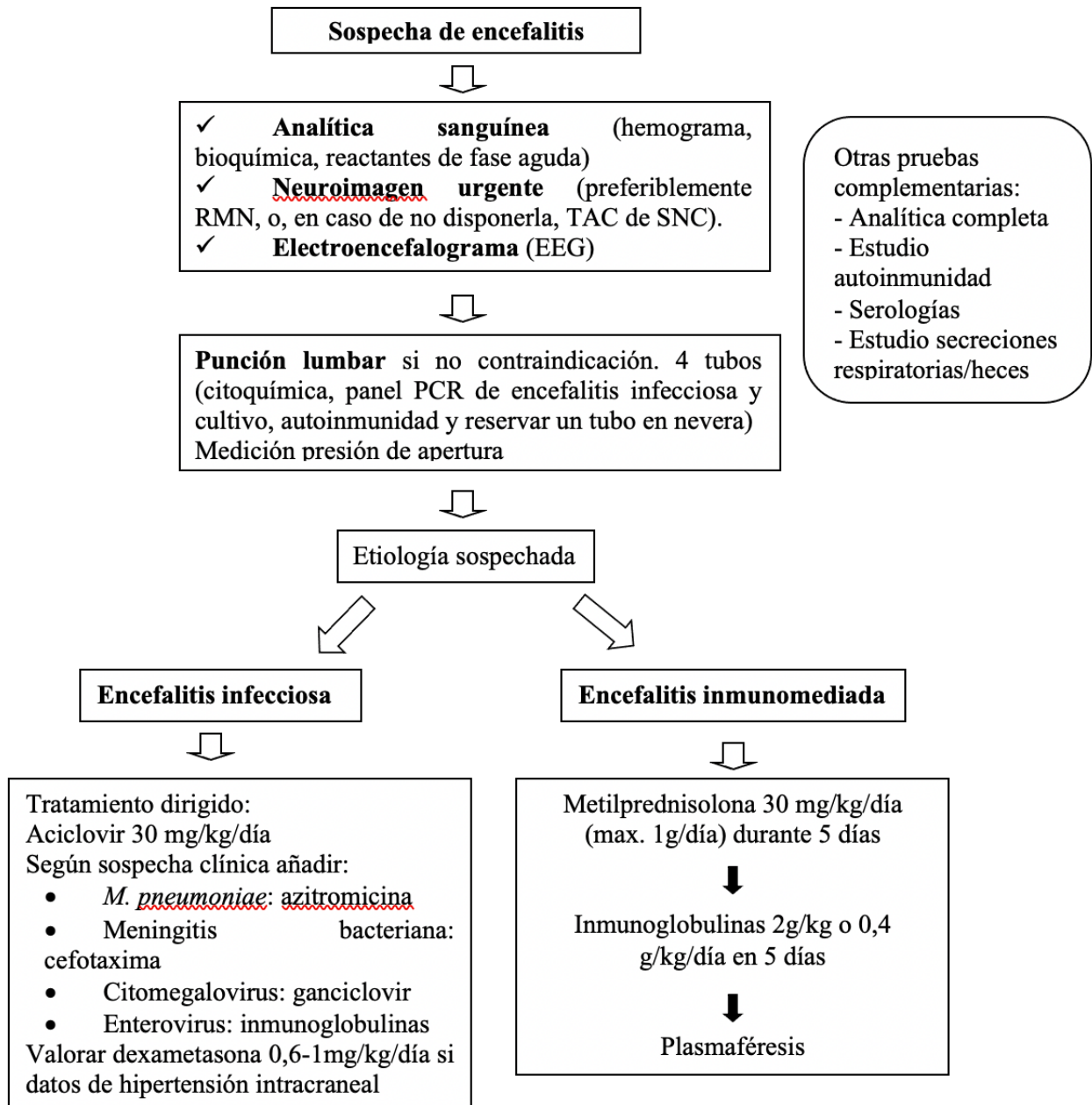


Figura 2. Algoritmo diagnóstico y terapéutico en la encefalitis aguda en pediatría.

Bibliografía

1. Dalmau J, Graus F. Antibody-mediated encephalitis. *N Engl J Med*. 2018 Mar;378(9):840–51.
2. Iro MA, Martin NG, Absoud M, Pollard AJ. Intravenous immunoglobulin for the treatment of childhood encephalitis. *Cochrane Database Syst Rev*. 2017;(10):CD011367.
3. Jiang Y, Tian X, Gu Y, Li F, Wang X. Application of plasma exchange in steroid-responsive encephalopathy. *Front Immunol*. 2019;10:324.
4. Muñoz Bonet JI, Roselló Millet P, Morales Lozano MJ. Meningitis y encefalitis. In: López-Herce Cid J, Calvo Rey C, Rey Galán C, Rodríguez Núñez A, editors. *Manual de Cuidados Intensivos Pediátricos*. 5th ed. Madrid: PubliMed; 2019. p. 234–43.
5. Silva GG. Protocolo de encefalitis en UCIP. Sociedad Española de Cuidados Intensivos Pediátricos. [Documento técnico].
6. Tunkel AR, Glaser CA, Bloch KC, Sejvar JJ, Marra CM, Roos KL, et al. The management of encephalitis: clinical practice guidelines by the Infectious Diseases Society of America. *Clin Infect Dis*. 2008 Aug;47(3):303–27.
7. Venkatesan A, Tunkel AR, Bloch KC, Luring AS, Sejvar J, Bitnun A, et al. Case definitions, diagnostic algorithms, and priorities in encephalitis: consensus statement of the International Encephalitis Consortium. *Clin Infect Dis*. 2013 Oct;57(8):1114–28.

ENCEFALOMIELITIS AGUDA DISEMINADA. UNA CAUSA POCO FRECUENTE DE ALTERACIÓN DEL NIVEL DE CONCIENCIA

Autora: Isabel Gordo Baztán. Tutora: Inés Galé Pola.. Complejo Hospital Universitario de Navarra. Pamplona.

Paciente de 14 años, sin antecedentes de interés, que consulta en Urgencias por dolor abdominal, vómitos y deposiciones diarreicas (sin productos patológicos) de 48 horas de evolución. Asocia febrícula de hasta 37.7 grados centígrados (°C), además de dolor torácico que empeora en decúbito y mejora sentado. A su llegada, triangulo de evaluación pediátrica (TEP) inestable por shock compensado (palidez cutánea), se monitorizan constantes vitales: tensión arterial (TA); 114/85 milímetros de mercurio (mmHg), frecuencia cardíaca; 116 latidos por minuto (lpm), frecuencia respiratoria; 32 respiraciones por minuto, saturación de oxígeno; 100%, temperatura axilar; 37°C. A la exploración física destaca hipoventilación bibasal, con auscultación cardíaca rítmica, sin soplos. Abdomen doloroso a la palpación en fosa iliaca derecha, con defensa. Glasgow 15.

1. ¿Cuál de las siguientes patologías es la menos probable en el momento actual?

- a. Gastroenteritis aguda.
- b. Apendicitis aguda.
- c. Neumonía.
- d. Taponamiento cardíaco.
- e. Pericarditis aguda.

La respuesta correcta es la d.

Comentarios:

- a. El cuadro clínico podría ser compatible con una gastroenteritis aguda dada la evolución y los síntomas acompañantes: febrícula, vómitos y deposiciones diarreicas.
- b. La apendicitis aguda suele presentar a la

exploración dolor intenso al liberar la presión en fosa ilíaca derecha, signo denominado Blumberg. Se considera una herramienta diagnóstica útil, pero no definitiva. La febrícula, los vómitos y las deposiciones diarreicas son también unos de los síntomas que pueden apoyar una apendicitis aguda.

- c. La neumonía sería uno de los diagnósticos a tener en cuenta, dada la fiebre, los vómitos y la hipoventilación en la auscultación pulmonar dado que el tejido pulmonar afectado pierde su capacidad de ventilación. La inflamación de los lóbulos inferiores del pulmón puede estimular el diafragma y provocar reflejo emético.
- d. El taponamiento cardíaco es en el momento de la consulta la opción menos probable, debido a que no presenta signos ni síntomas que en el momento actual apoyen su diagnóstico, así como hipotensión arterial, ingurgitación yugular, ruidos cardíacos apagados.
- e. La pericarditis aguda sería una entidad a tener en cuenta debido a la febrícula y el dolor torácico debido a la inflamación del pericardio (que empeora en decúbito y mejora al sentarse).

En Urgencias realiza un cuadro presincojal con hipotensión TA 90/45 mmHg, realizándose electrocardiograma de 12 derivaciones, donde presenta ritmo sinusal, frecuencia cardíaca 120 lpm, eje 60 grados, intervalo PR 0.12 segundos, con QRS estrechos y ondas T negativas en derivaciones V5 – V6, intervalo QT corregido 0.39 segundos. Se solicita ecografía abdominal que objetiva presencia de líquido libre intraabdominal de localización subfrénica bilateral, perihéptico, periesplénico en ambas gotieras y pelvis. A demás se objetiva derrame pleural

bilateral de predominio derecho. En fosa ilíaca derecha se visualiza apéndice con diámetro máximo de 6 milímetros, sin cambios inflamatorios.

2. ¿Cuál de las siguientes pruebas complementarias realizaría a continuación?

- Radiografía de tórax
- Radiografía de tórax y analítica de sangre (hemograma, bioquímica básica, troponinas y reactantes de fase aguda).
- Queda claro el diagnóstico de gastroenteritis aguda, no precisa de más pruebas complementarias.
- A y B son correctas
- Radiografía de tórax, analítica de sangre y ecocardiografía.

La respuesta correcta es la e.

Comentarios:

- Ante un derrame pleural bilateral, sería interesante solicitar una prueba de imagen para valorar ambos pulmones y silueta cardíaca. A pesar de esto ante un derrame pleural bilateral de predominio derecho, sería más completo realizar una ecocardiografía (siendo la opción más completa la e).
- Tanto la radiografía como la analítica de sangre serían útiles a la hora de completar estudio para valorar la función cardíaca y signos de infección. Como se ha mencionado en la respuesta anterior la ecocardiografía, siendo la opción más completa la e.
- Incorrecta, dada la presencia de líquido libre a nivel abdominal y pleural bilateral, se deben completar estudio con una imagen para valorar tanto silueta como función cardíaca.
- Opción más correcta y completa la e, con lo mencionado previamente.
- Las tres pruebas complementarias nos ayudarían a llegar al diagnóstico, siendo especialmente útil la ecocardiografía en un derrame pleural de predominio derecho.

Dados los hallazgos se completa estudio con radiografía de tórax (Figura 1) donde se objetiva cardiomegalia (índice cardio-torácico 0,65) con derrame pleural bilateral, sin claros signos de condensación pulmonar ni aire ectópico. Se solicita analítica sanguínea con hemograma y

bioquímica que muestra como hallazgos significativos con anemia, concentración de hemoglobina (Hb) 10.4 gramo por decilitro (g/dL), leve hipertransaminasemia con aspartato aminotransferasa (AST) 71 unidades por litro (U/L), aminotransferasa (ALT) 102 unidades por litro (U/L), con proteína c reactiva (Pcr) 55 miligramos por litro (mg/L) y procalcitonina negativa, con albúmina y proteínas en rango, péptido natriurético tipo B (pro-BNP) de 467 picogramos por mililitro (pg/mL) con troponinas normales. Se amplía estudio con ecocardiografía clínica donde se objetiva derrame pericárdico de hasta 2 centímetros (cm) anteroposterior.



Figura 1. Radiografía de tórax que muestra cardiomegalia y derrame pleural bilateral.

3. ¿Cuál de las siguientes es falsa respecto a los hallazgos ecocardiográfico típicos en el taponamiento cardíaco con compromiso hemodinámico?

- Se suele objetivar “swinging heart” o bamboleo cardíaco.
- El colapso de la aurícula izquierda es el signo más precoz.
- Colapso de aurícula derecha.
- Presencia de “pulso-paradójico”.
- Dilatación de la vena cava inferior, con poca variación durante la respiración.

La respuesta correcta es la b.

Comentarios:

- El denominado “swinging heart” es típico en el taponamiento cardíaco. Cuando el líquido

libre se acumula y las presiones en el pericardio aumentan, pudiendo llegar a igualarse la presión intrapericárdica con la presión de llenado de las cavidades, el corazón suele tener una movilidad libre dentro de la cavidad pericárdica.

- b. El signo más precoz es el colapso de la aurícula derecha, no izquierda. Cuando la presión intrapericárdica supera la presión de las distintas cavidades cardíacas, se observa un colapso diastólico, que generalmente afecta primero en las cavidades de menor presión como es la aurícula derecha.
- c. El colapso de la pared libre de la aurícula derecha durante más de una tercera parte del ciclo cardíaco, es muy sensible para establecer el diagnóstico ecocardiográfico de taponamiento (Figura 2).
- d. Este fenómeno se debe a la disminución de la presión arterial sistólica (> 10 mmHg) durante la inspiración.
- e. La dilatación de la vena cava inferior con escaso o nulo colapso inspiratorio se conoce como plétora venosa sistémica y es indicativa de compromiso hemodinámico significativo.

En la ecocardiografía se detecta además del derrame pericárdico de 2cm anteroposterior colapso en telediástole de aurícula derecha y ventrículo derecho con movimiento de inversión de la pared libre auricular, función biventricular conservada y cava inferior dilatada con colapso inspiratorio abolido.



Figura 2. Derrame pericárdico grave que colapsa la

aurícula derecha y ventrículo derecho.

4. ¿Qué tratamiento y medidas serían las más adecuadas?

- a. Administrar volumen 10 mililitros por kilogramo (ml/kg) de plasmalyte y según respuesta repetir hasta máximo 40 (ml/kg).
- b. Traslado a Unidad de Cuidados Intensivos (UCI) pediátrica para drenar lo antes posible, es una lesión de riesgo inminente.
- c. Dejar ingresado en UCI y según evolución valorar la colocación de un drenaje pericárdico.
- d. El tratamiento de elección consiste en iniciar perfusión continua de adrenalina (diluida por vía periférica)
- e. Iniciar diuréticos para forzar diuresis y ver evolución.

La respuesta correcta es la b.

Comentarios:

- a. A pesar de que puede tener efectos transitorios beneficiosos, no resuelve el problema de fondo. La administración de volumen aumentaría la precarga en un corazón que no puede llenarse, acumulándose el volumen retrógradamente. Lo imprescindible es tratar el problema principal, cuya única medida es la pericardiocentesis.
- b. Respuesta correcta, el único tratamiento a realizar es la pericardiocentesis urgente, que consiste en aliviar la presión intrapericárdica permitiendo restaurar el llenado normal del corazón.
- c. El taponamiento cardíaco es una lesión de riesgo inminente que debe ser tratada de forma inmediata principalmente cuando hay compromiso hemodinámico.
- d. El problema no es de contractilidad ni de tono vascular per se, sino de restricción mecánica del llenado cardíaco por el derrame pericárdico. Puede aumentar transitoriamente el gasto cardíaco, pero no resuelve la causa mecánica, por lo que no es el tratamiento de base.
- e. No se deben administrar diuréticos, dado que el gasto cardíaco puede caer aún más. Puede empeorar la hipotensión y la perfusión tisular, aumentando el riesgo de shock.

El paciente ingresa en UCI y ante taponamiento cardíaco con repercusión hemodinámica se realiza

pericardiocentesis guiada por ecografía. Se extrae 1 litro de líquido serohemático (no hemorrágico, hemoglobina 3 g/dl) con mejoría hemodinámica, con descenso de frecuencia cardíaca a 110 lpm y tensión arterial en mejoría (120/70 mmHg). Se envía muestra de líquido pericárdico para anatomía patológica (que muestra infiltrado inflamatorio agudo sin células malignas) y bioquímica de características inflamatorias. Se cursa cultivo (negativo, incluido micobacterias).

5. ¿Cual de la siguientes es correcta respecto a las medidas a seguir?

- a. Iniciar tratamiento con colchicina, ibuprofeno y corticoides.
- b. Es un cuadro de poliserositis, realizar interconsulta a Reumatología.
- c. Una vez resuelto el taponamiento, no es necesario iniciarse tratamientos complementarios.
- d. Se deben realizar seguimiento por parte de Cardiología para vigilar evolución del derrame.
- e. a, b y d son correctas.

La respuesta correcta es la e.

Comentarios:

- a. El tratamiento de la pericarditis incluye colchicina, ibuprofeno y corticoides. El paciente ha presentado un cuadro de poliserositis, afectando al pericardio y como complicación presentando taponamiento cardíaco.
- b. Estaría indicado realizar interconsulta a Reumatología para estudio de este cuadro de poliserositis.
- c. Una vez resuelto el episodio se deben realizar mas estudios complementarios para valorar la etiología del problema.
- d. Se debe realizar seguimiento estrecho del caso para vigilar que el derrame no se reproduzca nuevamente.
- e. Por todo lo comentario anteriormente es la respuesta correcta.

Ante cuadro de poliserositis, que como complicación de pericarditis presenta taponamiento cardíaco, se inicia tratamiento con colchicina (0.5 miligramos cada 12 horas) e ibuprofeno (600 miligramos cada 8 horas), presentando aumento del derrame en las primeras 48 horas de ingreso, por lo que se añade tratamiento corticoideo con metilprednisolona intravenosa. En estudio de coagulación,

presenta factor VII con actividad disminuida por lo que se inicia tratamiento con ácido tranexámico. Presenta buena evolución clínica y ecográfica, objetivando en el control previo al alta derrame pericárdico de unos 12 milímetros máximo sin datos de taponamiento. Dado el cuadro clínico de poliserositis y las características del líquido pericárdico, es valorado por Reumatología, sin poder filiar hasta el momento actual la etiología del cuadro. Realiza tratamiento de base actual con colchicina, omeprazol, prednisona en pauta descendente y carbonato cálcico.

Bibliografía

1. Alerhand S, Choi A, Varga P. Cardiac Ultrasound for Pediatric Emergencies. *Pediatr Ann.* 2021 Oct;50(10):424-431.
2. Augenstein JA, Deen J, Thomas A, Moser E, Stone K, Reid J *et al.* Pediatric Emergency Medicine Simulation Curriculum: Cardiac Tamponade. *MedEdPORTAL.* 2018 Sep 28;14:10758.
3. Gómez, C. E. B. Taponamiento cardíaco. *Revista Médica de Costa Rica y Centroamérica.* 2016; 73 (618): 165-172.
4. Navarrete C. O, Ortuño F. M, Rocamora J. P, Fernández A.G, Payá V. E. C, Martínez J. G. M, et al. ¿ Debemos pensar en una etiología específica en pacientes con taponamiento cardíaco. *Revista Española de Cardiología.* 2002; 55(5):493-498.
5. Persson JN, Kim JS, Good RJ. Diagnostic Utility of Point-of-Care Ultrasound in the Pediatric Cardiac Intensive Care Unit. *Curr Treat Options Pediatr.* 2022;8(3):151-173.
6. Valdéz MA, Lora LA, Soriano CP, González MM, Font-Frías M, Peña M, *et al.* Empiema pleural, empiema pericárdico y taponamiento cardíaco. Infrecuente en pediatría a propósito de un caso. *Hospital Materno Infantil San Lorenzo de Los Mina.* 2025; 3(1), 93-107.

FALLO HEPÁTICO, IC Y AORTITIS CANDIDIÁSICA: CUANDO HAY MÁS DE UN DIAGNÓSTICO

Autor: Francisco Javier Gil Calderón. *Tutora:* Elena Mellado Troncoso. Hospital Universitario de Burgos.

Paciente mujer de 2 años y 9 kg con diagnóstico prenatal de atresia pulmonar con septo íntegro. Durante el primer año se realiza valvuloplastia pulmonar y fístula sistémico-pulmonar. Al año, Glenn bidireccional con ampliación del tracto de salida del ventrículo derecho. Ante hipertensión pulmonar refractaria, se desmonta el Glenn dejando una fístula sistémico pulmonar y se realiza traqueostomía por imposibilidad de retirada de ventilación mecánica (VM).

Ingresa en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) por saturación de oxígeno (SpO_2) de 76–78%, objetivándose trombosis en la fístula sistémico-pulmonar (Figura 1), tratándose inicialmente de forma conservadora con heparina de bajo peso molecular y anticoagulación oral. Ante deterioro progresivo del estado general y respiratorio de la paciente precisa de fibrinólisis con activador tisular del plasminógeno recombinante. Tras dos episodios de trombosis se coloca un nuevo stent, no consiguiendo mantener el vaso permeable, por lo que finalmente se sustituye la fístula sistémico-pulmonar. Evoluciona sin complicaciones postoperatorias iniciales.

Posteriormente reingresa con fiebre, hepatomegalia, aumento de las enzimas hepáticas y coagulopatía. Analítica con elevación de transaminasas y coagulopatía que cumplen criterios diagnósticos de fallo hepático agudo pediátrico en las siguientes 24 horas. Se administra cefotaxima intravenosa (iv), lactulosa y neomicina vía oral (vo), vitamina K, plasma fresco y fibrinógeno, con mejoría inicial leve. Se realiza cateterismo cardíaco en el que se detecta presión auricular elevada, por lo que se amplía la comunicación interauricular (CIA) sin mejoría clínica. Ante deterioro sostenido del estado general general, respiratorio y hemodinámico de la paciente sin causa justificada, se realiza angio tomografía axial computerizada (TAC) toraco-abdominal, que

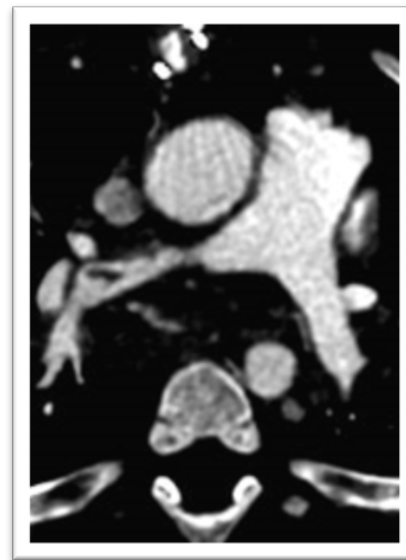


Figura 1. Trombosis de la fístula sistémico-pulmonar.

revela aneurismas pseudoaneurismáticos en aorta (Ao) compatibles con aneurismas micóticos (Figura 2).

Se realiza intervención quirúrgica con tres paradas cardiocirculatorias, alcanzando lactato plasmático de 25 mmol/L, precisando soporte con Oxigenación con Membrana Extra Corpórea (ECMO). En las muestras quirúrgicas enviadas a Microbiología se detecta Candida albicans.

Al ingreso precisa soporte ECMO durante 6 días, con decanulación exitosa; y soporte vasoactivo con milrinona, noradrenalina y adrenalina, con descenso progresivo hasta retirada. Soporte respiratorio con VM en cánula de traqueostomía en modalidad volumen control (VC) con volumen tidal (V_t) 7 cc/kg, presión positiva al final de la espiración (PEEP) 12 centímetros de agua (cmH₂O), fracción inspirada de oxígeno (FiO_2) 21%,

que permite descenso hasta paso a respirador domiciliario. A nivel hepático se aprecia mejoría hasta normalización, permitiendo retirada de tratamiento del fallo hepático agudo pediátrico. Recibe antibioterapia que se escala hasta meropenem y vancomicina, con desescalada progresiva hasta retirada. Se mantiene tratamiento antifúngico con anfotericina B y micafungina, probablemente crónico. Tras resolución de la coagulopatía se detecta en angio-TAC un tromboembolismo pulmonar en lóbulo superior derecho, por lo que se inicia perfusión continua de heparina sódica, que permite paso a enoxaparina subcutánea.

Neurológicamente se aprecia deterioro grave, con descerebración y ausencia de conexión, detectándose infarto de arteria cerebral media en angio-TAC y abundantes zonas de isquemia en corteza, ganglios basales y tronco del encéfalo. Se realiza electroencefalograma (EEG), en el que se aprecia actividad enlentecida generalizada con afectación severa. En este contexto se inicia abordaje paliativo de la paciente.

1. ¿Cuál de los siguientes criterios es necesario para el diagnóstico de fallo hepático agudo pediátrico?

- a. Elevación de transaminasas >10 veces el valor normal sin encefalopatía.
- b. Ratio internacional activado (INR) $\geq 1,5$ con encefalopatía hepática o $\geq 2,0$ sin encefalopatía.
- c. Bilirrubina total > 10 mg/dL.
- d. Lactato > 4 mmol/L.
- e. Tiempo de protrombina corregido por vitamina K normal.

La respuesta correcta es la b.

El fallo hepático agudo en pediatría se define por la aparición de alteraciones en la función hepática en un paciente previamente sano, sin enfermedad hepática crónica conocida. Uno de los criterios clave es una alteración de la coagulación con INR $\geq 1,5$ en presencia de encefalopatía o $\geq 2,0$ en su ausencia, que no corrige con vitamina K. La elevación de transaminasas o bilirrubina no es específica ni suficiente por sí sola para establecer el diagnóstico.

2. ¿Cuál es el mecanismo fisiopatológico más probable del fallo hepático en este caso?

- a. Toxicidad farmacológica por lactulosa.
- b. Infección viral subclínica.
- c. Hipoperfusión hepática secundaria a disfunción cardíaca.
- d. Hepatitis autoinmune fulminante.
- e. Isquemia hepática por tromboembolismo pulmonar.

La respuesta correcta es la c.

El hallazgo de presiones elevadas en aurículas y fallo de eyección ventricular conlleva congestión venosa hepática y reducción del flujo hepático efectivo. Esta combinación favorece una injuria hipóxica que desencadena el fallo hepático agudo. Se descartan causas primarias hepáticas o tóxicas y la infección micótica se considera secundaria en este contexto hemodinámico.

3. ¿Cuál de los siguientes hallazgos en imagen sugiere aneurismas micóticos en Ao?

- a. Engrosamiento difuso de la pared aórtica sin dilatación.
- b. Dilataciones saculares pseudoaneurismáticas segmentarias.
- c. Calcificaciones lineales.
- d. Trombosis mural sin dilatación.
- e. Estenosis progresiva con ateromatosis.

La respuesta correcta es la b.

Los aneurismas micóticos suelen aparecer como imágenes saculares irregulares, aisladas o múltiples, asociadas a fiebre e inflamación sistémica, frecuentemente en el contexto de inmunosupresión o infección fúngica. Su detección mediante angio-TAC es esencial para el diagnóstico y decisión quirúrgica urgente.

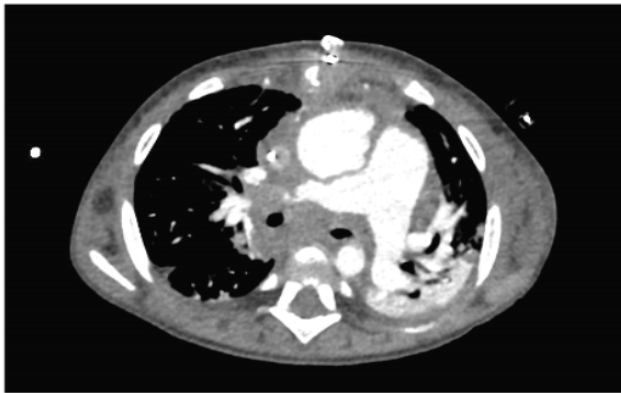
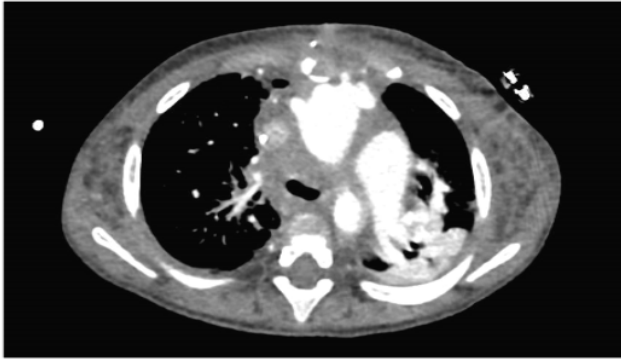


Figura 2. Aneurismas micóticos.

4. ¿Cuál es el tratamiento antifúngico de elección inicial en la aortitis micótica por *Candida albicans* en pediatría?

- Fluconazol oral.
- Anfotericina B liposomal iv.
- Caspofungina iv.
- Voriconazol oral.
- Nistatina tópica.

La respuesta correcta es la b.

La infección por *Candida albicans* en estructuras profundas como la Ao requiere tratamiento antifúngico sistémico agresivo. La anfotericina B liposomal es el agente de elección inicial, dado su espectro, efecto fungicida y penetrancia tisular. Las equinocandinas como la micafungina son útiles como coadyuvantes, pero no se consideran monoterapia estándar en esta indicación.

5. ¿Cuál es la complicación neurológica más frecuente asociada a soporte ECMO en pediatría?

- Convulsiones parciales benignas.
- Hemorragia intraventricular.
- Isquemia multifocal con infarto arterial.
- Neuropatía periférica.
- Hipertensión intracraneal benigna.

La respuesta correcta es la c.

La ECMO conlleva un riesgo elevado de eventos neurológicos por hipoperfusión, microembolias o alteraciones del flujo cerebral. La isquemia cerebral multifocal es una de las complicaciones más graves, especialmente en neonatos y lactantes, y puede producir deterioro neurológico irreversible. El control estrecho de la perfusión cerebral y del medio interno es esencial durante ECMO.

6. Ante la confirmación de aortitis fúngica por *Candida albicans*, ¿cuál es la medida terapéutica más indicada junto con antifúngicos?

- La plasmaféresis no tiene evidencia de eficacia en pacientes con EMAD.
- Generalmente con una sesión es suficiente.
- La plasmaféresis está indicada principalmente en pacientes que no responden a tratamiento inmunomodulador con megabolos de corticoides y/o inmunoglobulinas.
- No es necesario monitorizar al paciente durante el procedimiento.
- Un efecto adverso frecuente es la hipercalcemia.

La respuesta correcta es la c.

La aortitis micótica por *Candida* es una urgencia quirúrgica. El tratamiento combinado de cirugía y antifúngicos sistémicos es esencial para evitar rotura, embolismos o sepsis persistente. La cirugía busca reseca los segmentos afectados y reconstruir la continuidad vascular, y debe realizarse en centros con experiencia en cirugía cardiovascular pediátrica.

Bibliografía

1. Baker A, Alonso ME, Aw MM, Ciocca M, Porta G, Rosenthal P. Hepatic failure and liver transplant: Working Group report of the second World Congress of Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2004;39 Suppl 2:S632-9.
2. Campbell JR, Palazzi DL. Candida infections in children. UpToDate. Last updated: May 25, 2023.
3. Campbell JR, Palazzi DL. Candidemia and invasive candidiasis in children: Management. UpToDate. Sept 5, 2023.
4. López-Herce Cid J, Calvo Rey C, Rey Galán C, Rodríguez Núñez A. *Manual de Cuidados Intensivos Pediátricos.* 5ª ed. Publimed; 2019.
5. Schlapbach LJ, Watson RS, Sorce LR, Argent AC, Menon K, Hall MW, et al. International Consensus Criteria for Pediatric Sepsis and Septic Shock. *JAMA.* 2024;331(8):665-674.
6. Spelman D. Overview of infected (mycotic) arterial aneurysm. UpToDate. Last updated: Jun 1, 2023.

HEMORRAGIA INTRAPARENQUIMATOSA POR MALFORMACIÓN ARTERIOVENOSA CEREBRAL COMPLICADA CON HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL Y VENTRICULITIS BACTERIANA. CASO CLÍNICO.

Autor: Jennifer Jiménez Soto. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia.

Varón de 12 años, sin antecedentes médicos de interés, que consulta en urgencias por cefalea intensa de aparición súbita y vómitos, de unas 3 horas de evolución. La familia refiere que previamente era un niño sano, aunque en las últimas horas ha estado menos reactivo. Niegan fiebre, crisis convulsivas, traumatismos recientes, consumo de tóxicos o antecedentes familiares de epilepsia o malformaciones vasculares.

En la valoración inicial en triaje, el paciente se encuentra letárgico pero responde a estímulos verbales.

Constantes a su llegada:

- Tensión arterial: 140/90 mmHg.
- Frecuencia cardíaca: 80 lpm.
- Saturación de oxígeno: 98% sin oxígeno suplementario.
- Frecuencia respiratoria: 18 rpm.
- Temperatura: 36.7 °C.
- Glucemia capilar: 98 mg/dL.

Exploración física:

- Triángulo de evaluación pediátrica: Alterado por apariencia → Disfunción del sistema nervioso central.
- Normocoloreado. Pulsos presentes y simétricos con buena perfusión periférica. Sin distress. Sin exantemas cutáneos.
- Auscultación cardíaca y pulmonar: buena entrada de aire bilateral, sin soplos.
- Exploración abdominal: sin hallazgos patológicos.
- Exploración neurológica: Consciente, letárgico e hipoactivo con nivel de conciencia oscilante

con una escala de Glasgow 14 – 15 (O3 – 4 V5 M6). Pupilas: isocóricas, ligeramente mióticas pero simétricas y reactivas a la luz. Sin signos de focalidad y con signos meníngeos negativos.

1. ¿Cuál de las siguientes pruebas de imagen está más indicada como primer paso diagnóstico en este paciente?

- a. Resonancia magnética cerebral urgente.
- b. TC craneal con contraste.
- c. TC craneal sin contraste.
- d. Eco transfontanelar.
- e. Angio-RM de cráneo y cuello.

La respuesta correcta es la c.

En este paciente lo prioritario es el manejo agudo y determinar la necesidad de intervenciones urgentes (por ejemplo, cirugía descompresiva, terapia hiperosmolar...). El TC sin contraste es rápido, accesible, y no requiere sedación. Permite valorar la presencia de hemorragia intracerebral o intraventricular, lesiones ocupantes de espacio, si existe desplazamiento de la línea media o edema cerebral.

La RM urgente (opción a) aunque más sensible para detectar lesiones estructurales o malformaciones, requiere sedación, mayor tiempo, y por tanto pueden retrasar la toma de decisiones y no es útil en el

manejo agudo del paciente. Podría valorarse en caso persistir disminución del nivel de conciencia o presentar focalidad neurológica persistente con TC normal, donde podríamos encontrar isquemia aguda, encefalitis o trombosis venosas cerebrales.

La administración de contraste (opción b) no mejora la detección de sangrado agudo, y además de retrasar la prueba por la necesidad de sedación, puede dificultar la interpretación del sangrado por el contraste.

Por otro lado, la ecografía transfontanelar (opción d) se puede plantear en pacientes con fontanela abierta, por lo tanto no en nuestro paciente; y la angio-RM de cráneo y cuello (opción e) forma parte del estudio de malformaciones vasculares, pero no en la fase aguda.

Dada la progresiva disminución del nivel de conciencia y la sospecha de hipertensión intracraneal aguda, se alerta al equipo de neurocirugía y se prioriza la realización urgente de un TAC craneal sin contraste que evidencia sangrado intraparenquimatoso y signos de HTIC.

En ese mismo momento, el paciente presenta una crisis convulsiva, por lo que se administra midazolam IV y un bolo de SSH 3% con lo que se controla la convulsión, y el paciente mantiene constantes normales.

2. En este paciente con sospecha de hipertensión intracraneal y crisis resuelta tras administración de benzodiazepinas, ¿cuál de los siguientes criterios justificaría de forma más clara la intubación orotraqueal precoz?

- Crisis controlada y recuperación del nivel de conciencia con GCS 12, sin alteraciones pupilares.
- Persistencia de vómitos y cefalea con GCS 14 tras la convulsión.
- Paciente con tendencia a la somnolencia, pupilas isocóricas reactivas y GCS 9.
- Ausencia de signos focales, GCS 13 y agitación leve postictal.
- Mejoría del nivel de conciencia a GCS 11 sin focalidad neurológica.

La respuesta correcta es la c.

Una vez controlada la crisis convulsiva, el siguiente paso crítico es valorar el nivel de conciencia

y el riesgo de deterioro neurológico para decidir si el paciente necesita protección de la vía aérea y control respiratorio. Es importante valorar los riesgos y beneficios de ello, dado que una de las formas más sencillas y menos invasivas de monitorización de PIC es el propio nivel de conciencia.

Indicaciones absolutas y relativas de intubación en paciente neurocrítico:

- Glasgow ≤ 8 \rightarrow pérdida de reflejos protectores: indicación clara de intubación.
- Somnolencia progresiva, alteración respiratoria, desaturación o hipoventilación.
- Preparación para neuroimagen bajo sedación o cirugía urgente.
- Necesidad de hiperventilación controlada (objetivo de PaCO₂ en rango bajo-normal) en caso de hipertensión intracraneal no controlada.
- Imposibilidad de garantizar oxigenación adecuada o riesgo de nuevas crisis.
 - ¿Por qué no las otras opciones?
- a) GCS 12 sin focalidad \rightarrow no indicación absoluta; se puede observar en monitorización intensiva.
- b) GCS 14 con vómitos: compatible con HTIC leve, pero no indica intubación si el resto es estable.
- d) GCS 13 con agitación postictal: debe vigilarse, pero no indica intubación inmediata.
- e) GCS 11: límite, pero sin focalidad ni deterioro progresivo, podría observarse si está ventilando bien.

Se deriva al centro de referencia donde se realiza un nuevo TC craneal (en esta ocasión con contraste) y se interviene quirúrgicamente colocando drenaje ventricular externo (DVE).

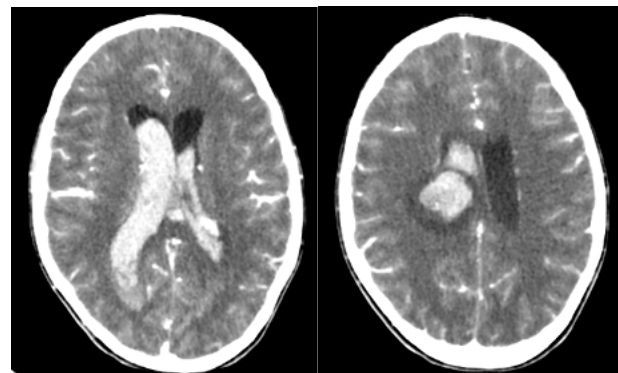


Figura 1. TC craneal con contraste con hallazgo de hemorragia intraparenquimatoso e intraventricular, dilatación de la talla ventricular y edema vasogénico asociado con leve desviación de la línea media.

El paciente tras la intervención quirúrgica ingresa en UCI pediátrica estable hemodinámicamente, con pupilas mióticas pero reactivas.

3. En un paciente pediátrico con signos clínicos y radiológicos de hipertensión intracraneal, ¿cuál es el objetivo terapéutico prioritario del manejo en uci pediátrica?

- Reducir la presión intracraneal por debajo de 10 mmHg como objetivo universal.
- Mantener una presión arterial media (PAM) baja para evitar el edema cerebral y las hemorragias adicionales.
- Hiperventilar agresivamente para mantener P_{aCO_2} entre 20 – 25 mmHg.
- Iniciar sedación profunda para eliminar cualquier respuesta motora o estrés, llegando al coma barbitúrico de manera precoz para reducir el metabolismo cerebral.
- Optimizar la presión de perfusión cerebral (PPC) y controlar la PIC dentro de un rango objetivo.

La respuesta correcta es la e.

Los objetivos de manejo en UCIP respecto al manejo de la HTIC son los siguientes:

- Control de la PIC (presión intracraneal):
Se recomienda mantener la PIC por debajo de 20 – 25 mmHg en pediatría (no un objetivo rígido por debajo de 10 mmHg), ya que niveles muy bajos pueden comprometer la perfusión cerebral, aumentando el riesgo de isquemia cerebral. El objetivo es mantener un equilibrio: controlar la PIC para evitar edema y herniación, pero sin comprometer la perfusión cerebral necesaria.
- Mantener una PPC (presión de perfusión cerebral) adecuada:
 $PPC = PAM - PIC$
El objetivo es mantener la PPC por encima de 50 – 60 mmHg, ajustado según edad y condiciones específicas, para asegurar un flujo cerebral óptimo. La PAM baja puede empeorar la isquemia cerebral, por lo que se recomienda mantenerla dentro de rangos normales o ligeramente elevados para preservar la perfusión.
- Manejo ventilatorio: normocapnia
Mantener P_{aCO_2} en rango normal de 35–40 mmHg para evitar vasodilatación o vasoconstricción

cerebral que pueda aumentar la PIC o reducir el flujo cerebral. La hiperventilación agresiva solo se reserva para emergencias como herniación cerebral inminente y debe ser temporal.

- Manejo de osmolaridad y electrolitos:
Mantener niveles séricos de sodio en rangos de 145 – 155 mmol/L, y osmolaridad plasmática < 320 mOsm/kg para facilitar terapia hiperosmolar, controlando el edema cerebral.
- Sedación y control metabólico:
La sedación se utiliza para reducir el estrés, el metabolismo cerebral y controlar la PIC, pero el coma barbitúrico precoz y profundo no es rutinario y se reserva para casos refractarios.

4. En un paciente pediátrico con hipertensión intracraneal documentada (PIC 25mmhg) con estabilidad hemodinámica, ¿cuál sería la opción más adecuada como manejo inicial y sostenido de la HTIC antes de considerar medidas de rescate?

- Iniciar perfusión continua de suero salino hipertónico al 3% ajustado a natremia y PIC.
- Administrar manitol al 20% en perfusión continua para mantener la diuresis y la osmolaridad plasmática.
- Administrar bolo de suero salino hipertónico al 23,4% por vía periférica para reducir PIC de forma sostenida.
- Comenzar hiperventilación con objetivo de $P_{aCO_2} < 30$ mmHg de forma mantenida.
- e) Iniciar coma barbitúrico precozmente tras una única elevación de la PIC > 25 mmHg.

La respuesta correcta es la a.

La perfusión de SSH 3% es una terapia de mantenimiento basal efectiva y segura para controlar la PIC de forma sostenida. Se ajusta según objetivos de natremia (145 – 155 mmol/L) y PIC (< 20 – 25 mmHg).

El manitol, aunque útil como bolo, no se recomienda en perfusión continua por riesgo de rebote, hipotensión y deterioro renal si hay compromiso hemodinámico. Y el SSH 23,4% es de uso exclusivo como terapia de rescate en crisis refractarias; no debe usarse de forma sostenida ni por vía periférica.

La hiperventilación sostenida con $\text{PaCO}_2 < 30$ mmHg puede inducir vasoconstricción cerebral excesiva y reducir la perfusión; se reserva solo para herniación inminente; y el coma barbitúrico no debe iniciarse precozmente sin haber optimizado las medidas iniciales como la sedación profunda, la terapia hiperosmolar y el soporte hemodinámico.

El paciente precisa incrementar la terapia hiperosmolar hasta medidas máximas con perfusión continua de suero salino hipertónico 3%, además de bolos intravenosos al 20 % (de lo que dispone el hospital), y asociar tratamiento con noradrenalina para mantener la presión de perfusión cerebral. A pesar de estas medidas persiste el incremento de la PIC por lo que precisa inducir coma barbitúrico con tiopental, con mejoría inicial de la PIC, pero repunte posterior de la PIC (hasta los 50mmHg) por lo que se decide craniectomía descompresiva, con lo que se consigue adecuado control de la PIC.

Evolución:

Se realiza angiografía cerebral y RM donde se visualiza una MAV paraventricular derecha, que se reseca sin incidencias.

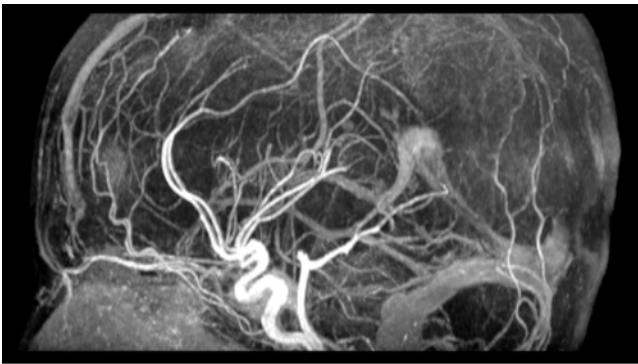


Figura 2. Angiografía cerebral donde se objetiva pequeña MAV a nivel del centro semioval derecho.

Durante el ingreso precisa volver a quirófano en múltiples ocasiones, llegando a precisar hasta 4 DVE simultáneamente, y múltiples recambios de los mismos por malfuncionamiento (ocasionado por obstrucción de los mismos por coágulos o detritus).

*El paciente, tras la cirugía de resección de la MAV y varios días en la UCI, presenta un grave deterioro neurológico pero con signos de recuperación: conecta con el entorno, abre los ojos y comienza a movilizar el miembro superior derecho. De repente, presenta fiebre persistente y en la analítica se observa elevación de reactantes. Se extrae una muestra de líquido cefalorraquídeo (LCR) mediante el sistema de drenaje ventricular externo, y se identifica crecimiento de *Klebsiella oxytoca*.*

5. ¿Cuál es el manejo más adecuado de la ventriculitis por *Klebsiella* en este contexto?

- Retirar o recambiar el sistema de derivación ventricular infectado y administrar tratamiento antibiótico intravenoso dirigido, sin terapia intraventricular.
- Mantener el sistema de derivación ventricular y administrar únicamente tratamiento antibiótico intravenoso prolongado.
- Retirar o recambiar el sistema de derivación ventricular infectado y administrar tratamiento antibiótico tanto intravenoso como intraventricular hasta la esterilización del LCR.
- Mantener el sistema de derivación y administrar tratamiento antibiótico intravenoso combinado con antibiótico intraventricular.

La respuesta correcta es la c.

La ECMO conlleva un riesgo elevado de eventos neurológicos por hipoperfusión, microembolias o alteraciones del flujo cerebral. La isquemia cerebral multifocal es una de las complicaciones más graves, especialmente en neonatos y lactantes, y puede producir deterioro neurológico irreversible. El control estrecho de la perfusión cerebral y del medio interno es esencial durante ECMO.

6. Ante la confirmación de aortitis fúngica por *Candida albicans*, ¿cuál es la medida terapéutica más indicada junto con antifúngicos?

- La plasmaféresis no tiene evidencia de eficacia en pacientes con EMAD.
- Generalmente con una sesión es suficiente.
- La plasmaféresis está indicada principalmente en pacientes que no responden a tratamiento inmunomodulador con megabolos de corticoides y/o inmunoglobulinas.
- No es necesario monitorizar al paciente durante el procedimiento.
- Un efecto adverso frecuente es la hipercalcemia.

La respuesta correcta es la c.

La evidencia clínica y guías recomiendan en casos de ventriculitis asociada a derivación ventricular

retirar o recambiar el sistema infectado para eliminar el foco de infección. El tratamiento antibiótico debe ser intravenoso dirigido al microorganismo, junto con la administración intraventricular para asegurar concentraciones terapéuticas adecuadas en el líquido cefalorraquídeo, ya que muchos antibióticos tienen pobre penetración sistémica al LCR. Este abordaje aumenta la tasa de curación y reduce el riesgo de recurrencia.

La opción a) aunque contempla la retirada del sistema, el tratamiento exclusivamente intravenoso puede ser insuficiente en algunas infecciones graves o resistentes, donde la terapia intraventricular complementaria mejora la eficacia. La opción b) sin retirada del dispositivo infectado es subóptima, ya que la presencia del catéter infectado actúa como reservorio bacteriano y dificulta la erradicación. Y la opción d) contempla mantener el dispositivo junto con tratamiento tanto intravenoso como intraventricular, pero no es el tratamiento estandarizado ni recomendado para eliminar la infección.

Evolución posterior y situación actual del paciente:

Tras cumplir con el tratamiento antibiótico, presenta adecuada evolución clínica, y puede finalmente colocarse dos válvulas de derivación ventriculoperitoneales.

En una RM de control, a pesar de la mejoría, se objetivan abscesos periventriculares por lo que se reinicia antibioterapia intravenosa durante 4 semanas más, con resolución en RM posterior.

Mientras tanto se ha podido proceder a colocación de traqueostomía tras un mes de intubación y, neurológicamente, progresa adecuadamente aunque presenta hemiparesia izquierda. Ante estabilidad clínica, se da de alta a la planta, donde continúa con rehabilitación, logopedia y fisioterapia, y se puede realizar una craneoplastia.

Progresa lentamente, logrando recuperar el habla, persistiendo hemiparesia izquierda severa y con disfagia por lo que ingresa en un centro de rehabilitación especializado.

A los 6 meses logra bipedestación y comienza la deambulacion, y hoy, tras 11 meses del evento, el paciente es capaz de caminar sin problemas y realizar una actividad diaria normal, presenta buen control de esfínteres y se ha podido retirar tanto la traqueostomía como la PEG que precisó para alimentación.

Diagnósticos médicos:

- Hemorragia intraparenquimatosa.
- Hipertensión intracraneal.
- Ventriculitis por *Klebsiella oxytoca*.

Conclusiones

Las hemorragias intracraneales masivas en niños pueden suponer un reto, tanto a nivel neuroquirúrgico como de manejo intensivo.

La identificación temprana de la hemorragia e HTIC y la vigilancia estrecha y actuación precoz ante complicaciones graves como una ventriculitis pueden facilitar una evolución favorable a pesar de la gravedad.

El potencial de recuperación de estos pacientes puede ser elevado respaldado por una atención integral y multidisciplinaria.

Bibliografía

1. American Heart Association. Pediatric Advanced Life Support Provider Manual. Dallas, TX: American Heart Association; 2020.
2. European Society of Paediatric and Neonatal Intensive Care (ESPNIC). Neurocritical Care in Children: Overview and Practical Guide. ESPNIC; 2019 [citado 2025 Jun 30]. Disponible en: <https://www.espnice-online.org>.
3. Jagannathan N, Sohn LE, Langer J *et al*. Airway Management in Pediatric Neurocritical Care. *Pediatr Clin North Am*. 2017 Dec;64(6):1291-1313.
4. Kestle JRW, Garton HJL, Whitehead WE *et al*. Management of shunt infections: guidelines from the Infectious Diseases Society of America. *Pediatr Infect Dis J*. 2006;25(4):341-6. doi:10.1097/01.inf.0000201444.05374.3a
5. Kirschen MP, Topjian AA. Hyperosmolar Therapy in Pediatric Traumatic Brain Injury. *Curr Pediatr Rep*. 2018;6:1-7.
6. Kochanek PM, Tasker RC, Carney N, Totten AM, Adelson PD, Selden NR *et al*. Guidelines for the Management of Pediatric Severe Traumatic Brain Injury, Third Edition: Update of the Brain Trauma Foundation Guidelines. *Pediatr Crit Care Med*. 2019 Mar;20(3 Suppl 1):S1-82. doi:10.1097/PCC.0000000000001735.
7. Oh L, Carney N, Kochanek PM. Hyperosmolar agents and intracranial pressure in pediatric TBI. *Curr Opin Pediatr*. 2020;32(3):355-362.
8. Tunkel AR, Hasbun R, Bhimraj A *et al*. Infectious Diseases Society of America's Clinical Practice

Guidelines for Healthcare-Associated Ventriculitis and Meningitis. *Clin Infect Dis.* 2017;64(6):e34-e65. doi:10.1093/cid/ciw902

9. Vavilala MS, Lam AM. Management of Intracranial Hypertension in Pediatric Traumatic Brain Injury. *Anesthesiology.* 2021 Feb;134(2):175-187.

HIPERTENSIÓN INTRAABDOMINAL EN EL NIÑO CRÍTICO: UN ENEMIGO SILENCIOSO

HIPERTENSIÓN INTRAABDOMINAL EN EL NIÑO CRÍTICO: UN ENEMIGO SILENCIOSO

Autor: José Bellod Tonda. Tutora: María Amalia Ballesta Yagüe. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia.

Se presenta el caso de un paciente varón de 5 años, sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés, ingresado en planta de Oncología Infantil para estudio de múltiples masas abdominales (peritoneales, intrahepáticas, renales) detectadas por ecografía en el contexto de clínica de distensión abdominal progresiva de una semana de evolución.

Presenta empeoramiento clínico con sudoración, taquicardia, signos de mala perfusión periférica, oligoanuria refractaria a diuréticos y aumento de la distensión abdominal, siendo trasladado a la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) para optimizar tratamiento y vigilancia estrecha.

A su ingreso, tras monitorización y estabilización inicial, se decide realizar medición de la presión intraabdominal (PIA).

Peso 18,3 Kg Talla 106 cm, Perímetro abdominal 54 cm. Constantes: Tensión arterial sistólica (TAS) 128mmHg, Tensión arterial diastólica (TAD) 65 mmHg, Tensión arterial media (TAM) 89 mmHg, Frecuencia cardíaca (FC) 126 lpm. Frecuencia respiratoria (FR) 30 rpm, Saturación transcutánea de oxígeno (SpO₂) 98%.

1. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones sobre la medición de la pia en pediatría es correcta?

- a. Se recomienda medirla con el paciente en posición semi-Fowler (30°).
- b. La medición directa intraperitoneal es la técnica de elección.

- c. Debe medirse al final de la inspiración.
- d. La técnica transvesical con volumen instilado de 3 mL de suero salino fisiológico (SSF) es el método estándar en niños < 50 kg.
- e. La presión intraabdominal no se puede medir de forma fiable en menores de 2 años.

La respuesta correcta es la d.

La medición de la PIA es un procedimiento clínico esencial en el manejo del paciente crítico, tanto en adultos como en edad pediátrica. El valor de esta medición radica en su capacidad para detectar precozmente hipertensión intraabdominal (HIA) y prevenir la progresión a síndrome compartimental abdominal (SCA). Sin embargo, su utilidad depende directamente de la estandarización y precisión de la técnica utilizada.

La técnica transvesical ha sido aceptada como el método de referencia (gold standard) para la medición intermitente de la PIA, tanto por ser poco invasiva como por su fiabilidad y reproducibilidad. Según las recomendaciones actualizadas de la World Society of the Abdominal Compartment Syndrome (WSACS), adaptadas específicamente a la población pediátrica (respuesta e incorrecta), esta medición debe realizarse mediante un abordaje transvesical, que consiste en instilar pequeñas cantidades de SSF (1 mL/kg, con un mínimo de 3mL y un máximo de 25mL) a través de una sonda urinaria conectada a un sistema cerrado.

Las condiciones ideales para la medición son:

- Decúbito supino, sin elevación de cabecera

(evitar posición semi-Fowler, que incrementa artificialmente la PIA. (respuesta a incorrecta).

- Ausencia de contracción abdominal activa, mediante sedación o relajación neuromuscular si es necesario.
- Medición al final de la espiración, para evitar la influencia del ciclo respiratorio (respuesta c incorrecta).
- Cero del transductor colocado a nivel de la línea media axilar, correspondiente al nivel vesical.

La medición directa intraperitoneal, si bien puede ser más precisa en condiciones experimentales, es de uso limitado en clínica pediátrica por su carácter invasivo (respuesta b incorrecta). En consecuencia, la opción d) representa la técnica más aceptada y apropiada para la medición fiable de la PIA en niños críticamente enfermos, tal como respalda la evidencia clínica y las guías de práctica actuales y fue la que se utilizó en este caso.

Se constató PIA >20 mmHg mediante técnica transvesical, mantenida, junto con disfunción renal, cumpliendo criterios diagnósticos de SCA.

2. ¿Cuál de las siguientes definiciones es correcta en relación con el SCA en pediatría?

- a. PIA \geq 20 mmHg con signos de disfunción orgánica.
- b. PIA > 10 mmHg sostenida con signos de disfunción orgánica de nueva aparición.
- c. PIA \geq 12 mmHg en cualquier paciente postoperatorio.
- d. PIA > 15 mmHg con aumento del perímetro abdominal.
- e. PIA > 25 mmHg en dos mediciones separadas.

La respuesta correcta es la b.

La comprensión actual del SCA en pediatría ha evolucionado a partir de estudios fisiopatológicos y clínicos que demuestran diferencias significativas respecto a los adultos en cuanto a los valores normales de PIA, el umbral para el diagnóstico de HIA y la presentación clínica del compromiso orgánico.

Las guías específicas del WSACS para población pediátrica establecen que en niños críticamente enfermos los valores normales de presión intraabdominal oscilan entre 4 y 10 mmHg. Se considera que existe HIA cuando

se supera de forma mantenida el umbral de 10 mmHg. A diferencia de los adultos (donde el umbral es \geq 12 mmHg) (respuesta c incorrecta), este límite más bajo refleja la menor capacidad de compensación hemodinámica y fisiológica del paciente pediátrico.

Asimismo, en pediatría, el síndrome compartimental abdominal se diagnostica cuando la PIA supera de forma persistente los 10 mmHg y se acompaña de una disfunción orgánica atribuible a dicho aumento de presión. Esto representa un cambio fundamental frente a la definición clásica adulta, que requería una PIA \geq 20 mmHg para su diagnóstico (respuestas a, d, e incorrectas).

La definición de SCA pediátrico reconoce la alta variabilidad clínica en niños, la menor tolerancia a los aumentos de presión, y la relevancia de los hallazgos clínicos incluso con cifras más modestas de PIA.

Desde el punto de vista etiológico, el SCA en pediatría puede deberse a causas intraabdominales directas (forma primaria), como masas tumorales o peritonitis; a procesos sistémicos (forma secundaria), como sepsis o politraumatismos; o a recurrencias tras tratamiento previo exitoso (forma recurrente).

Cabe destacar que la medición aislada de la PIA no es suficiente para el diagnóstico, y debe ser interpretada en conjunto con la aparición de disfunción orgánica, siendo la función renal (oligoanuria), la respiratoria (hipercapnia o hipoxemia), y la hemodinámica (hipotensión refractaria) las más frecuentemente comprometidas.

La elección de la opción b) es por tanto coherente con la mejor evidencia disponible y responde a un modelo fisiopatológico pediátrico específico, refrendado por las principales sociedades científicas y adaptado a la práctica clínica de cuidados intensivos pediátricos.

3. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones sobre la epidemiología del sca en pediatría es correcta?

- a. Su incidencia es elevada y se aproxima al 10% en UCIP.
- b. La monitorización de la presión intraabdominal no ha demostrado utilidad clínica.
- c. La mortalidad asociada al SCA en niños supera el 50% en algunas series.
- d. Su diagnóstico se basa exclusivamente en hallazgos ecográficos y clínicos.
- e. Es una condición poco frecuente y de curso benigno en la mayoría de los casos pediátricos.

La respuesta correcta es la c.

El SCA es una entidad potencialmente letal en el paciente pediátrico crítico. Aunque menos frecuente que en adultos, su reconocimiento oportuno es fundamental dada su elevada morbimortalidad, que puede superar el 50% en algunas series si no se actúa precozmente. En el estudio prospectivo de González et al., realizado en UCIP españolas, se identificó SCA en un 15% de los niños ventilados mecánicamente con factores de riesgo clínico de HIA, y se observó una incidencia de HIA del 26%, lo que subraya su infraestimación clínica. No obstante, la incidencia global en pacientes críticos pediátricos es variable según los estudios y la definición utilizada, oscilando entre <1% y 5% en algunas series publicadas, lo que subraya de nuevo la importancia de establecer una definición pediátrica común.

La monitorización activa de la PIA, especialmente mediante la técnica transvesical estandarizada, permite detectar precozmente la HIA y guiar decisiones terapéuticas antes de que se instaure disfunción orgánica irreversible. Por tanto, el SCA no es una entidad exclusivamente quirúrgica ni anecdótica, sino un síndrome clínico de gran relevancia que requiere un abordaje protocolizado y vigilancia continua en pacientes pediátricos de riesgo como pacientes con cirugía abdominal, shock séptico, quemaduras extensas o tumores intraabdominales.

Con el diagnóstico de SCA establecido, se inició tratamiento médico escalonado con descompresión gastrointestinal con sonda nasogástrica, vesical y rectal, administración de enema, sedoanalgesia adecuada, restricción hídrica y perfusión de diuréticos. Aunque se observó leve mejoría, persistió PIA elevada (~15 mmHg) y oliguria.

4. ¿Cuál de las siguientes medidas no se consideraría para continuar el tratamiento en un paciente pediátrico con sca que no responde a las medidas médicas iniciales?

- Paracentesis evacuadora guiada por imagen.
- Realización de laparotomía descompresiva.
- Inicio de técnicas de depuración extrarrenal continua (TDEC).
- Administración de volumen adicional con cristaloides para mejorar la presión arterial media.
- Administración de relajantes neuromusculares en perfusión continua.

La respuesta correcta es la d.

El abordaje del SCA en niños críticamente enfermos debe seguir una estrategia terapéutica escalonada, basada en la reversión progresiva de los mecanismos fisiopatológicos responsables del aumento de la PIA, el restablecimiento de la perfusión tisular y la prevención de la disfunción orgánica irreversible. Esta secuencia de actuación clínica se organiza en varios niveles de intervención, desde medidas conservadoras hasta procedimientos quirúrgicos, según la gravedad del cuadro y la respuesta del paciente (Tabla 1).

Escalón 1: Este primer nivel se orienta a reducir la presión intraabdominal mediante actuaciones básicas dirigidas a:

- Evacuar contenido intraluminal, mediante la colocación de sonda nasogástrica y/o rectal, complementada con el uso de agentes procinéticos si se requiere.
- Identificar lesiones ocupantes de espacio, mediante ecografía abdominal dirigida.
- Mejorar la distensibilidad de la pared abdominal, asegurando una sedoanalgesia eficaz y retirando dispositivos compresivos o escaras que limiten la expansión abdominal.
- Optimizar la administración de fluidos, evitando la sobrecarga hídrica y estableciendo como objetivo un balance hídrico neutro o negativo.
- Mejorar la perfusión sistémica y regional, mediante administración de volumen dirigida a objetivos fisiológicos.

Escalón 2: cuando estas intervenciones no logran una mejoría clínica o una reducción significativa de la PIA, deben considerarse avanzar con la aplicación de medidas de segundo escaló, que son complementarias a las primeras:

- Suspensión temporal o reducción de la nutrición enteral, si se considera que contribuye a la distensión intestinal.
- Administración de enemas evacuadores, cuando esté indicado.
- Evaluación mediante tomografía computarizada (TAC) para caracterización más detallada de lesiones intraabdominales.
- Valoración de procedimientos intervencionistas, como la paracentesis evacuadora o el drenaje percutáneo de colecciones, especialmente en presencia de ascitis a tensión.
- Optimización postural, considerando la posición

Tabla 1. Tratamiento escalonado del SCA.

1	<ul style="list-style-type: none"> • Sonda nasogástrica y/o rectal ± agentes procinéticos • Ecografía abdominal dirigida • Sedoanalgesia eficaz • Retirada de dispositivos compresivos o escaras. • Evitar sobrecarga hídrica • Administración de volumen dirigida a objetivos fisiológicos
2	<ul style="list-style-type: none"> • Suspensión/reducción de la nutrición enteral. • Administración de enemas • Tomografía computarizada • Decúbito supino o ligera anti-Trendelenburg • Evitar elevar el cabecero > 20° • Forzar balance negativo • Soluciones hipertónicas o coloides para expansión • Valoración de soporte vasoactivo si procede • Valorar paracentesis evacuadora/drenaje percutáneo
3	<ul style="list-style-type: none"> • Dieta absoluta • Considerar técnicas de descompresión endoscópica • Evacuación quirúrgica dirigida • Uso de relajantes musculares • Inicio de TDEC
4	<ul style="list-style-type: none"> • Laparotomía descompresiva

Abreviaturas. SCA: Síndrome Compartimental abdominal; TDEC: técnicas de depuración extrarrenal continua.

en decúbito supino o ligera anti-Trendelenburg, y evitando elevar el cabecero más de 20 grados.

- Adaptación del manejo de fluidos, con empleo de soluciones hipertónicas o coloides en caso de requerir expansión intravascular.
- Forzar diuresis con objetivo de balance negativo una vez alcanzada la estabilidad hemodinámica.
- Monitorización hemodinámica avanzada, con valoración de soporte vasoactivo si procede.

Escalón 3: ante la persistencia de HIA o progresión clínica a pesar del tratamiento anterior, se deben implementar estrategias terapéuticas más agresivas:

- Dieta absoluta, con suspensión total de la nutrición enteral.

- Consideración de técnicas de descompresión endoscópica, en casos seleccionados.
- Evacuación quirúrgica dirigida de lesiones intraabdominales ocupantes, si se confirma su implicación en el cuadro.
- Uso de relajantes musculares, como apoyo al control del tono abdominal en pacientes no relajados pese a la sedación adecuada.
- Inicio de TDEC, particularmente en casos de sobrecarga de volumen, acidosis metabólica o fracaso renal agudo.

Escalón 4: si la presión intraabdominal continúa superando los 10 mmHg en presencia de nueva disfunción orgánica, o bien si el SCA resulta refractario a las medidas médicas e intervencionistas previas,

debe valorarse la realización de una laparotomía descompresiva.

Esta técnica constituye el último escalón de tratamiento en casos de SCA refractario y debe realizarse antes de que se produzcan lesiones orgánicas irreversibles. La decisión quirúrgica no debe basarse exclusivamente en valores absolutos de la PIA, sino en una evaluación clínica integral que incluya la progresión de los signos de disfunción orgánica y la ausencia de respuesta a las medidas previas.

Por tanto, la opción correcta, por ser la menos adecuada, es la d, que forma parte de las medidas de primer nivel, mientras que las respuestas a, b, c y e sí son medidas de segundo y tercer escalón que podrían plantearse para optimizar el tratamiento del caso.

En el momento clínico descrito, se tomó la decisión de realizar una paracentesis evacuadora, tanto por su utilidad terapéutica inmediata como por su potencial valor diagnóstico, especialmente relevante en un paciente con masas abdominales de etiología aún no confirmada y ascitis.

Dada la persistencia de criterios de SCA a pesar de tratamiento médico inicial optimizado, se decidió realización de paracentesis evacuadora y diagnóstica, extrayéndose 750 mL de líquido turbio. Tras ello, el paciente presentó mejoría clínica con descenso de PIA con valores en torno a 10 mmHg y aumento del ritmo de diuresis.

Posteriormente se confirmó el diagnóstico de linfoma de Burkitt y se inició tratamiento oncológico con corticoterapia y quimioterapia, pero a las pocas horas el paciente desarrolló un síndrome de lisis tumoral (SLT) con alteraciones metabólicas graves refractarias a tratamiento médico, por lo que se inició hemodiafiltración veno-venosa continua (HDFVVC).

5. Respecto a la tdec en un paciente pediátrico con sca, ¿cuál es la opción correcta?:

- a. La TDEC está indicada únicamente si la PIA supera los 25 mmHg y coexiste fracaso respiratorio.
- b. Aunque no existen recomendaciones firmes, la TDEC puede ser útil en contextos de sobrecarga de volumen y disfunción orgánica refractaria en SCA.
- c. La TDEC está contraindicada hasta que se haya realizado una laparotomía descompresiva.

- d. La indicación de TDEC depende exclusivamente de la tasa de filtrado glomerular estimada.
- e. La TDEC debe instaurarse precozmente en todos los casos de HIA con disfunción renal.

La respuesta correcta es la b.

Aunque las guías internacionales no establecen una recomendación formal sobre el uso de TDEC en pacientes hemodinámicamente estables con HIA o SCA, reconoce su posible utilidad en situaciones clínicas específicas, como la sobrecarga de volumen refractaria, la acidosis metabólica persistente o el fallo renal agudo asociado a HIA/SCA (respuestas a d y e incorrectas). En pacientes que no responden a las medidas médicas iniciales, la TDEC puede formar parte del manejo integral, especialmente en contextos donde se pretende evitar una intervención quirúrgica precoz o cuando esta no es viable de forma inmediata (respuestas c incorrecta).

Las TDEC constituyen una herramienta fundamental en el paciente crítico pediátrico, especialmente en situaciones de inestabilidad hemodinámica, imposibilidad de control de volumen por otras vías, o alteraciones metabólicas severas. Entre sus principales indicaciones se encuentran el fallo renal agudo, la sobrecarga de volumen no controlada, y el SLT, como ocurrió en el caso descrito. En este contexto, la instauración precoz de HDFVVC permitió el control de las alteraciones metabólicas asociadas al SLT y la estabilización clínica del paciente oncológico con SCA.

El paciente respondió adecuadamente a estas medias con mejoría progresiva, pudiendo retirar la TDEC a las 72h, con normalización de alteraciones analíticas y función renal. Presentó buena evolución el resto del ingreso, siendo alta a planta de Oncología a los 7 días.

Bibliografía

1. Ejike JC, Bahjri K, Mathur M. What is the normal intra-abdominal pressure in critically ill children and how should we measure it? Crit Care Med. 2008 Jul;36(7):2157–62.
2. González L, Rodríguez R, Mencía S, Gil-Ruiz M, Sanavia E, López-Herce J. Utilidad de la monitorización de la presión intraabdominal en el niño crítico. An Pediatr (Barc). 2012 Oct;77(4):254–60.
3. Kirkpatrick AW, Roberts DJ, De Waele J, Jaeschke R,

Malbrain ML, De Keulenaer B, et al. Intra-abdominal hypertension and the abdominal compartment syndrome: updated consensus definitions and clinical practice guidelines from the World Society of the Abdominal Compartment Syndrome. *Intensive Care Med.* 2013 Jul;39(7):1190–206.

4. Mathur M, Ejike JC. Síndrome compartimental abdominal. In: Nichols DG, editor. *Rogers' manual de cuidados intensivos pediátricos*. 5ª ed. Barcelona: Wolters Kluwer; 2017. p. 767–70.
5. Thabet FC, Ejike JC. Intra-abdominal hypertension and abdominal compartment syndrome in pediatrics: A review. *J Crit Care.* 2017 Oct;41:275–82.

LACTANTE CON HIPONATREMIA, HIPERPOTASEMIA Y... ¿NORMOGLUCEMIA?

Autor: José Ignacio Serrano Fernández *Tutora:* Laura Díaz Rueda. Hospital Universitario Virgen de las Nieves de Granada.

Lactante varón de 5 meses de edad con antecedentes de embarazo no controlado, screening metabólico negativo, adecuado seguimiento por parte de su pediatra hasta los dos meses de vida y buen desarrollo ponderoestatural y psicomotor. Diagnosticado al mes de vida de cataratas congénitas bilaterales. Padres no consanguíneos sin enfermedades relevantes.

Acude a Urgencias pediátricas de un Hospital de Tercer nivel por tres vómitos aislados de dos días de evolución, irritabilidad y un ritmo de diuresis mantenido sin contexto epidemiológico familiar. Presenta un triángulo de evaluación pediátrico alterado por coloración pálida y aspecto deshidratado. En la exploración física completa destacan signos de shock compensado (frecuencia cardíaca 180 lpm, relleno capilar <3segundos), y deshidratación grave (fontanela deprimida, sequedad de mucosas y signo del pliegue), manteniendo una tensión arterial (TA) normal de 80/55 mmHg, una saturación transcutánea de oxígeno (SpO₂) 99% en aire ambiente y temperatura (T^a) 37.3°C. Se canalizan dos accesos vasculares periféricos ante la situación de shock compensado, se extrae una analítica, cultivos y se administra una carga de volumen de suero salino fisiológico (SSF) a 10 ml/kg disminuyendo la taquicardia y mejorando la coloración.

1. ¿Cuál de los siguientes plantearía como opción diagnóstica inicial?

- a. Sepsis.
- b. Anafilaxia.
- c. Crisis adrenal secundaria a Hiperplasia suprarrenal congénita (HSC).
- d. Hipertensión intracraneal (HTIC).
- e. Estenosis Hipertrofica de Píloro. (EHP).

La respuesta correcta es la a.

- a. Verdadera: En torno a un 70% de las sepsis en pediatría suceden en el primer año de vida por lo que debemos plantear esta opción diagnóstica frente a cualquier paciente con datos de shock compensado independientemente de que tenga o no fiebre. Las escalas para definir la sepsis son complejas por lo que una alta sospecha clínica inicial es fundamental para detectarla precozmente. El manejo inicial consiste en la resucitación con cristaloides y la administración de antibioterapia. Si el paciente presenta datos de shock séptico, la antibioterapia deberá administrarse en la primera hora, mientras que, si no presenta datos de shock, se podrá administrar en las tres primeras horas, a la espera de los resultados analíticos.
- b. Falsa. La anafilaxia es un cuadro de aparición brusca con compromiso cutáneo, respiratorio, hemodinámico o digestivo. Dada la edad del paciente en la que podría haber iniciado la alimentación complementaria, la duda de un cuadro alérgico es razonable, pero ni el tiempo de instauración ni la afectación de aparatos es compatible con anafilaxia.
- c. Falsa. La crisis adrenal secundaria a HSC se manifiesta como un shock secundario a un déficit de glucocorticoides grave, con alteraciones electrolíticas características de hiponatremia, hiperpotasemia e hipoglucemia. En nuestro medio el diagnóstico se sospecha en el periodo neonatal ante la presencia de genitales ambiguos o ante la positividad del Screening metabólico que detecta una elevación en la 17-hidroxiprogesterona. A la espera de los resultados analíticos, por el momento, el paciente no presenta factores de riesgo que orienten a esta patología.
- d. Falsa. En los lactantes, donde las suturas craneales permanecen abiertas, existe una primera fase

inicial de compensación antes de desarrollar síntomas de HTIC. En dicha fase se produciría un abombamiento de la fontanela anterior y un despegamiento de las suturas craneales. Por lo tanto, si los vómitos del paciente fuesen secundarios a una HTIC, debería presentar previamente un abombamiento fontanelar y no una depresión de la misma.

- e. Falsa. La EHP se produce típicamente en lactantes varones entre las 2 – 8 semanas de vida, siendo infrecuente tras los 5 meses de edad. El síntoma característico es la aparición de vómitos explosivos postprandiales que provoca una alcalosis metabólica. Ni la epidemiología ni las características de los vómitos son compatibles en el paciente.

Ante la estabilidad clínica tras la carga de volumen, se decide no administrar antibioterapia a la espera de los resultados analíticos. En la analítica sanguínea destaca una hiponatremia grave de 111 mEq/L, hiperpotasemia de 7,8 mEq/L y una acidosis metabólica moderada con anión GAP (AG) normal. Glucemia y función renal normal. Reactantes de fase aguda negativos.

2. ¿Cuál es la medida prioritaria a realizar en este momento?

- a. Monitorización cardíaca continua y realizar electrocardiograma (ECG). Administrar gluconato cálcico 10% intravenoso a 0.5 ml/kg si se aprecian alteraciones en el ECG.
- b. Monitorización cardíaca continua y realizar ECG. Administrar gluconato cálcico 10% intravenoso a 0.5 ml/kg como estabilizador de la membrana celular del miocardio independientemente del ECG.
- c. Monitorización cardíaca continua y realizar ECG. Administrar furosemida intravenosa 1mg/kg.
- d. Monitorización cardíaca continua y realizar ECG. Administrar salbutamol intravenoso a 5 mcg/kg.
- e. Monitorización cardíaca continua y realizar ECG. Administrar carga de volumen 10ml/kg con Bicarbonato sódico 1/6 molar (M) hasta conseguir normalización del pH.

La respuesta correcta es la b.

La hiperpotasemia es un trastorno potencialmente mortal que se debe tratar de forma inmediata. La gravedad viene marcada por el riesgo de aparición de arritmias. En todos los pacientes con valores $K^+ >7$ mEq/L, aparición de síntomas o alteraciones en el ECG deberá administrarse de forma prioritaria gluconato cálcico 10% intravenoso a 0.5 ml/kg para estabilizar la membrana cardíaca y prevenir la aparición de arritmias. Secundariamente, se pueden realizar medidas encaminadas a promover la entrada de potasio en la célula (administración de insulina y glucosa, bicarbonato y agonistas adrenérgicos). Valores de K^+ superiores a 7 – 7.5 mEq/L o alteraciones en el ECG son criterios para derivación a una Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP).

Se administra gluconato cálcico 10% intravenoso a 0.5 ml/kg y se realiza un ECG sin alteraciones compatibles con hiperpotasemia. Tras la estabilización hemodinámica inicial se decide traslado a UCIP para monitorización estrecha y continuar la reposición hidroelectrolítica. Al ingreso en UCIP el paciente presenta somnolencia y bajo nivel de conciencia por lo que se repite un control bioquímico donde se objetiva descenso del sodio hasta 109 mEq/L.

3. ¿Cómo orientaría la resucitación de líquidos en el momento actual?

- a. Calcular una reposición de líquidos para una pérdida de peso del 10% en 24 horas con un suero de osmolaridad de 25 mEq/L por encima del suero plasmático, realizando controles de iones seriados para evitar una corrección de sodio excesivamente rápida.
- b. Calcular una reposición de líquidos para una pérdida de peso del 10% en 24 horas con un SSF, realizando controles de iones seriados para evitar una corrección de sodio excesivamente rápida.
- c. Administrar una carga de suero salino hipertónico (SSH) 3% a 3ml/kg a pasar en 10 – 15 minutos y un bolo de hidrocortisona 60mg/m² iv.
- d. Iniciar corrección de sodio administrándose 1/3 de la corrección en 4 horas.
- e. Administrar exclusivamente las necesidades basales diarias en 24 horas con Ringer Lactato sin calcular el grado de deshidratación.

La respuesta correcta es la c.

A la hora de manejar la hiponatremia, en primer lugar, se debe evaluar si está provocando síntomas

neurrológicos graves como convulsiones o disminución del nivel de conciencia. La aparición de síntomas es más frecuente cuando el cuadro sucede de manera aguda (<48 horas) o en hiponatremias graves (< 120 mEq/L). El paciente ha comenzado con un deterioro neurrológico en el contexto de un empeoramiento de la hiponatremia grave de hasta 109 mEq/L, por lo que es prioritario tratar la hiponatremia con una carga de SSH 3% a 3mL/kg.

En casos de hiponatremia sin síntomas neurrológicos graves, se debe evaluar el estado de volemia del paciente. La situación más frecuente es la hipovolémica, donde la resucitación irá dirigida a revertir la deshidratación con sueros isotónicos sin superar el ritmo de corrección de sodio plasmático de 12mEq/día. En general, se recomiendan sueros que no contengan más de 30 mEq de sodio que el sodio plasmático para no realizar correcciones rápidas.

Adicionalmente, ante un paciente con datos clínicos de deshidratación y resultados analíticos de hiponatremia e hiperpotasemia, se debe sospechar una posible crisis adrenal. Dado que los resultados hormonales de confirmación no son inmediatos, la administración de hidrocortisona 60 – 80 mg/m² bolo iv es una respuesta razonable.

Se administra un bolo de SSH 3% a 3mL/kg e hidrocortisona a 60mg/m² con mejoría del estado del nivel

de conciencia en los siguientes minutos. En los siguientes controles analíticos los valores de potasio se normalizan tras administración de salbutamol nebulizado y bicarbonato 1 M intravenoso.

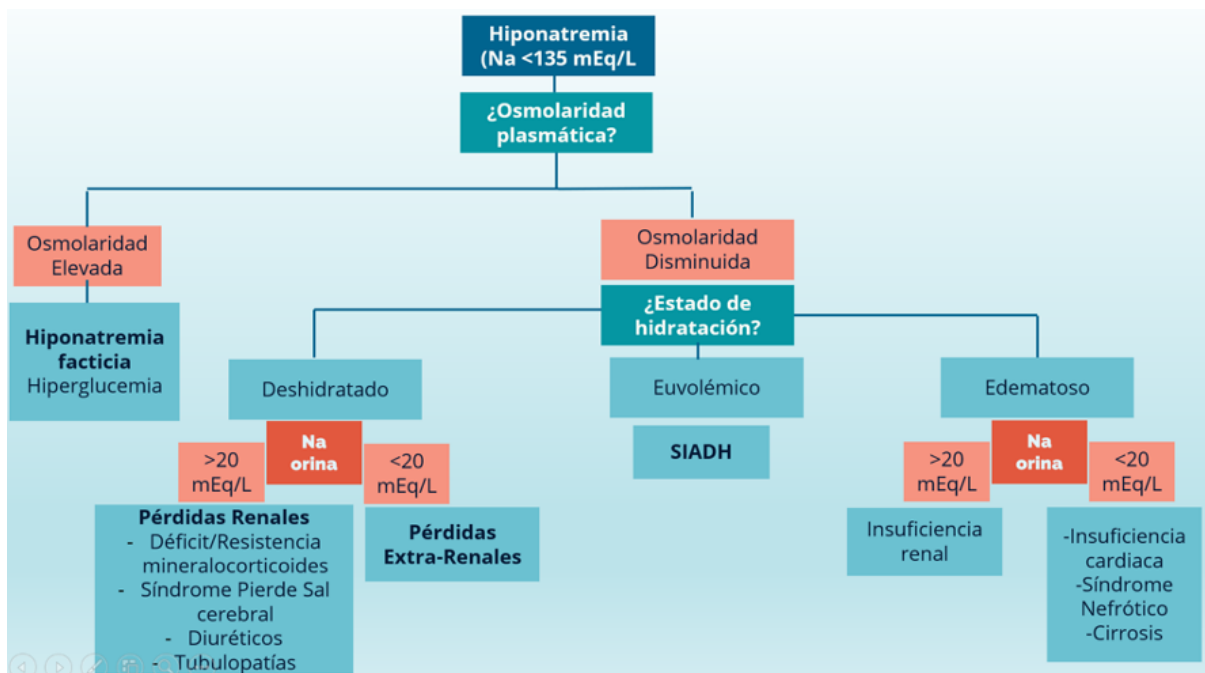
4. ¿Qué prueba de laboratorio puede ser útil para distinguir entre las causas renales y extrarrenales de la hiponatremia hipovolémica?

- Glucemia en orina.
- Concentración de sodio en orina.
- Concentración de potasio en orina.
- Medición de diuréticos en orina.
- Todas las anteriores son correctas.

La respuesta correcta es la b.

A la hora de evaluar una hiponatremia, el primer paso es confirmar que se trate de una hiponatremia hipertónica. La hiperglucemia o la administración de manitol pueden producir hiponatremias hipertónicas. En segundo lugar, la valoración de la volemia es esencial para orientar el diagnóstico diferencial y decidir el tratamiento a seguir. El paciente presenta datos de deshidratación (fontanela normotensa, sequedad de mucosa y turgencia capilar) por lo que se trata de una

Tabla 1. Algoritmo diagnóstico de hiponatremia.



Abreviaturas. Na: sodio; SIADH: Síndrome de secreción inadecuada de hormona antidiurética.

hiponatremia hipertónica hipovolémica. En tercer lugar, se debe identificar si las pérdidas son renales o extrarrenales. La concentración de sodio en orina es una prueba sencilla y rápida que permite sugerir si la fuente de agotamiento de volumen es renal (sodio en orina > 20 mEq/L) o extrarrenal (< 20 mEq/L).

Tras la estabilización del paciente en UCIP, se realiza una determinación de osmolaridad e ionograma urinario objetivándose sodio en orina de 30 mEq/L y osmolaridad urinaria normal (300 mOsm/kg). Dichas alteraciones orientan hacia un origen renal de las pérdidas, congruente con la anamnesis, en la que destacaba un ritmo de diuresis mantenido pese a situación clínica.

5. ¿Cuál es la opción diagnóstica más probable?

- Diabetes insípida.
- Pérdidas extrarrenales secundarias a Gastroenteritis aguda (GEA).
- Insuficiencia cardíaca secundaria a cardiopatía congénita no diagnosticada.
- Insuficiencia suprarrenal aguda secundaria a HSC.
- Resistencia a la acción de mineralocorticoide (Pseudohipoaldosteronismo).

La respuesta correcta es la e.

El paciente presenta una hiponatremia hipovolémica con pérdidas renales. Siguiendo el algoritmo de hiponatremia (Figura 1) se puede descartar la diabetes insípida (hiponatremia euvolémica), la GEA (hiponatremia hipovolémica con pérdidas extrarrenales) y la insuficiencia cardíaca (hiponatremia hipervolémica). Tanto la insuficiencia suprarrenal primaria como el pseudohipoaldosteronismo pueden provocar hiponatremias hipovolémicas secundarias a pérdidas renales por lo que debemos reunir el resto de datos del caso clínico para obtener la respuesta.

El paciente presenta datos sugerentes de insuficiencia suprarrenal aguda en la historia clínica (vómitos y deshidratación) y analíticos (hiponatremia con pérdidas urinarias e hiperpotasemia). La principal causa de insuficiencia suprarrenal en el lactante es la HSC, enfermedad que provoca un déficit de glucocorticoides y mineralocorticoides a expensas de un aumento de hormonas androgénicas con hiperandrogenismo secundario. Sin embargo, el

paciente presenta un screening metabólico negativo (hormona 17-hidroxiprogesterona en valores normales), una exploración genital normal no sugerente de hiperandrogenismo, y normoglucemia. Este último dato (la capacidad para mantener las glucemias en rango) sugiere una actividad glucocorticoidea intacta.

Por lo tanto, dado que los datos clínicos y analíticos son compatibles únicamente con un déficit de la acción mineralocorticoidea, el pseudohipoaldosteronismo es la opción más probable.

En el estudio etiológico se extrae analítica hormonal con valores normales de 17-hidroxiprogesterona y resto de hormonas androgénicas, por lo que se descarta la posibilidad de HSC. Ante la sospecha de pseudohipoaldosteronismo se solicita renina y aldosterona que muestran valores muy elevados congruentes con el diagnóstico de sospecha.

6. ¿Cuál de las siguientes es cierta en relación al pseudohipoaldosteronismo?

- Existen tres tipos de pseudohipoaldosteronismo
- El más frecuente es el primario o tipo 1
- Los valores de aldosterona estarán paradójicamente elevados, pero con valores muy bajos de renina
- Es una enfermedad exclusivamente pediátrica
- Las infecciones del tracto urinario pueden provocar un pseudohipoaldosteronismo secundario

La respuesta correcta es la e.

El pseudohipoaldosteronismo es una entidad poco frecuente que se describió en 1958 como un síndrome de resistencia a la aldosterona que provoca hiponatremia por pérdida salina, hiperpotasemia e hiperaldosteronismo hiperreninémico. Existen 2 tipos, el pseudohipoaldosteronismo primario que tiene un origen genético y el pseudohipoaldosteronismo secundario, de mayor frecuencia y pudiendo aparecer a cualquier edad. Entre las causas etiológicas del pseudohipoaldosteronismo secundario se encuentran las infecciones del tracto urinario superior, las uropatías obstructivas y algunos fármacos.

Durante su estancia en Planta de Hospitalización se solicita una ecografía renal que muestra una dilatación ureteropielocalicial bilateral de riesgo intermedio (DTU P2) como posible causa de la resistencia mineralocorticoidea.

A pesar de la normalización progresiva de la natremia, persiste la acidosis metabólica que únicamente se resuelve tras la inserción de un sondaje uretral. Dicho hallazgo orienta al posible origen obstructivo del pseudohipoaldosteronismo. Se contacta con Cirugía pediátrica y se realiza una cistouretrografía miccional seriada (CUMS) que descarta válvulas de uretra posterior y reflujo vesicoureteral.

En el seguimiento posterior, presenta controles iónicos y de pH normales, tanto en plasma como en orina, descartando así pseudohipoaldosteronismos y tubulopatías congénitas. Actualmente, pendiente de completar estudio urodinámico para descartar trastornos miccionales como posible origen de pseudohipoaldosteronismo secundario transitorio.

Bibliografía

1. Brenkert TE, Estrada CM, McMorrow SP, Abramo TJ. Intravenous hypertonic saline use in the pediatric emergency department. *Pediatr Emerg Care* 2013; 29:71.
2. García Herrero MA, López López MR, Molina Cabañero JC (coord). Manual para el diagnóstico y el tratamiento de la deshidratación y de los trastornos hidroelectrolíticos en urgencias de Pediatría. Madrid: Ergon; 2018.
3. Labarta Aizpún JI, de Arriba Muñoz A, Ferrer Lozano M. Hiperplasia suprarrenal congénita. *Protoc diagn ter pediatr*. 2019;1:141-56.
4. López-Herce J, Calvo C, Rey C, Rodríguez A. Manual de Cuidados Intensivos Pediátricos. Publimed: 5ª Edición. 2019.
5. Ruiz Ginés MA, Ruiz Ginés JA, Saura Montalván J, Fontelles Alcover R, Piqueras Martínez AN. Pseudohipoaldosteronismo tipo 1 secundario a reflujo vesicoureteral: una urgencia endocrinológica. *Endocrinología y Nutrición*. 2014; 61 (9): 495-7.

PACIENTE POLITRAUMATIZADO: XABCDE... ¿Y QUÉ VIENE DESPUÉS?

Autora: Júlia Serralabós Ferré. Tutor: Albert Pi i Companyó. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.

Paciente de 17 años, previamente sano, que se encuentra involucrado en un accidente de múltiples víctimas por la colisión entre dos autobuses en vía pública. En el momento del accidente, el paciente bajaba del primer autobús cuando el segundo colisionó con este vehículo. El paciente sale despedido a unos 10 metros de distancia del lugar de la colisión. Es atendido por el Servicio de Emergencias Médicas, con triaje tipo SHORT con asignación de color rojo, activando código politraumatismo prioridad 0 e iniciando abordaje XABCDE. El paciente presenta piernas catastróficas, con lesión exsanguinante en el muslo izquierdo, requiriendo de 2 torniquetes para contener la hemorragia. Presenta un score en la escala de coma de Glasgow deprimido (ocular 1, verbal 1, motor 1-3 oscilante), por lo que se procede a inmovilización cervical bimanual, canalización de 2 vías periféricas, intubación y conexión a ventilación mecánica. Se coloca collarín cervical, immobilizaciones laterales y colchón de vacío y se administran cristaloides ev. Puntuación Índice de Trauma Pediátrico (ITP) -1. Se traslada a un centro pediátrico de tercer nivel sin incidencias.

En su evaluación posterior destaca en body-TC una fractura-hundimiento parietal derecha, focos de contusión-hemorragia subyacentes sin colecciones extraaxiales susceptibles de drenaje, contusión pulmonar bilateral, fractura en múltiples puntos de ambos fémures y sección de la arteria femoral superficial izquierda. Índice de Severidad de Lesiones (Index Severity Score, ISS) 75 puntos. Se traslada a quirófano de urgencias para realización de bypass fémoro-poplíteo izquierdo con vena safena, osteotaxia de ambos fémures mediante fijación externa, desbridamiento de piernas catastróficas y colocación de sensor de PIC por parte de los equipos de Cirugía Vasculat, Traumatología, Cirugía Plástica y Neurocirugía. Durante la cirugía, el paciente presenta parada cardiorrespiratoria con ritmo desfibrilable (taquicardia ventricular tipo torsade des pointes) que cede con primer ciclo de reanimación cardiopulmonar avanzada, en contexto de hipoxia. Requiere infusión de hasta 12 litros de concentrado de hematies y 12 litros

de cristaloides para la estabilización hemodinámica, corrección de coagulopatía guiada por tromboelastometría rotacional, con 2 bolsas de plasma fresco y 6 gramos de fibrinógeno.

A su llegada a UCIP, el paciente presenta un deterioro progresivo de la hemodinamia con un shock refractario a volumen y a tratamiento vasopresor. Aunque el shock hemorrágico es el más frecuente en pacientes politraumatizados, ante falta de respuesta a fluidoterapia agresiva, hay que plantearse el predominio o coexistencia de otros tipos de shock. En este caso, dado antecedente de parada cardiorrespiratoria, existe la posibilidad de una etiología cardiogénica como la isquemia miocárdica o la lesión hipóxica secundarias, así como la contusión miocárdica (asocia contusión pulmonar). Por otro lado, el shock puede ser de tipo distributivo siendo secundario a una inflamación sistémica por aplastamiento o cirugía prolongada, además de una hipotermia inicial difícil de corregir. Por último, el shock neurogénico por trauma medular no se puede descartar sólo por presentar imágenes iniciales normales en la TC, pero irá asociado a bradicardia.

El paciente fue monitorizado de forma mínimamente invasiva mediante el método PRAM (Pressure Recording Analytical Method) con monitor MostCare Up y con ecografía clínica point-of-care. Estos indicaron un patrón de resistencias bajas y gasto cardíaco normal inicialmente con taquicardia, y una evaluación por ecocardiografía clínica con función cardíaca biventricular conservada. Por estos motivos inicialmente se manejó como shock distributivo con administración de volumen y tratamiento vasopresor. Al optimizar las resistencias periféricas, presentó empeoramiento del gasto cardíaco, con ecocardiografía que mostraba leve disfunción miocárdica, por lo que se asociaron inotrópicos (sospecha de shock cardiogénico) con mejoría progresiva hasta la estabilidad hemodinámica.

En la evolución, presentó fascitis por Mucoral en la pierna izquierda precisando aproximación agresiva con varios desbridamientos quirúrgicos seriados así como

tratamiento antifúngico prolongado. La RMN cerebral mostró lesión axonal difusa grado III, precisando de nutrición enteral por sonda nasogástrica, fisioterapia, terapia ocupacional y neurorehabilitación intensivas para su progresiva recuperación y rehabilitación.

1. ¿Cuál de los siguientes elementos no forma parte del triage short en accidentes de múltiples víctimas?

- Capacidad de caminar.
- Respuesta a órdenes verbales.
- Respiración.
- Presencia de pulso.
- Edad del paciente.

La respuesta correcta es la e.

En una situación de emergencia/catástrofe se dan un conjunto de circunstancias (ambiente hostil, climatología, recursos humanos y materiales disponibles y gran cantidad de víctimas, principalmente pacientes politraumatizados) que hacen que el fin principal del triaje sea la clasificación temprana y evacuación de los heridos, dependiendo de la gravedad,

pronóstico, y tiempos de atención en función de los plazos terapéuticos y recursos disponibles.

El primer triaje o triaje de campo, los modelos de triaje más utilizados son los modelos SHORT (Sale andando, Habla sin dificultad, Obedece órdenes sencillas, Respira, Taponar hemorragias) y START (Simple Triage and Rapid Treatment). Son sistemas de clasificación rápida utilizados en situaciones de incidentes de múltiples víctimas, diseñados para priorizar la atención médica en función de la gravedad clínica y la probabilidad de supervivencia. Su objetivo es maximizar el uso eficiente de recursos limitados y mejorar la supervivencia general. En el modelo SHORT el algoritmo evalúa cinco parámetros clave: la capacidad de caminar (indica estabilidad inicial), la capacidad de hablar sin dificultad, la capacidad de respuesta a órdenes sencillas, y la respiración y pulso. Según estos criterios, se asigna un color: verde (leve), amarillo (urgente), rojo (crítico) o negro (fallecido o sin posibilidad de supervivencia). Su sencillez permite aplicarlo en terreno por personal no especializado, agilizando la toma de decisiones en escenarios caóticos. La respuesta incorrecta en este caso es la e, ya que este ítem no se considera en este tipo de triaje (Figura 1).

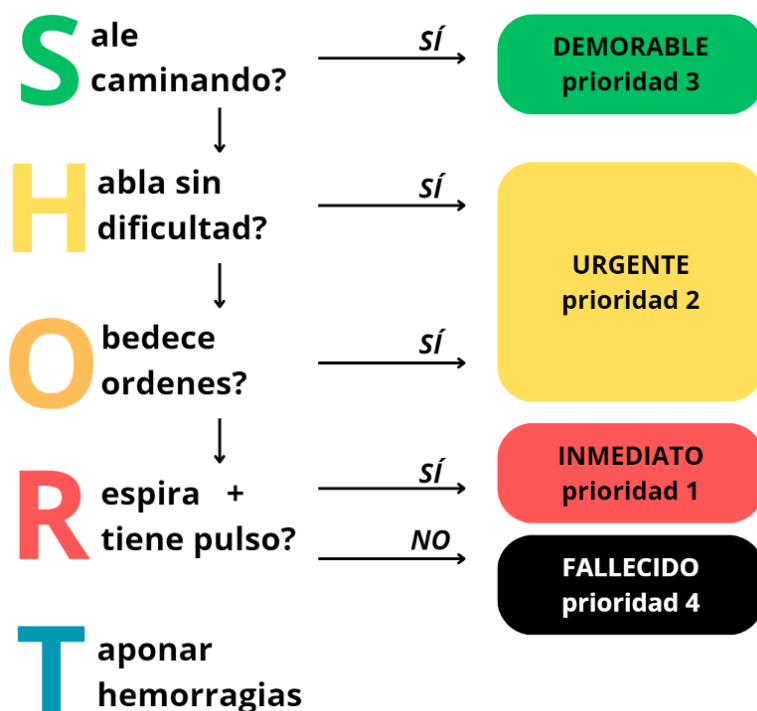


Figura 1. Infografía triaje SHORT para atención prehospitalaria en accidentes de múltiples víctimas. Elaboración propia

2. ¿Cuál de las siguientes escalas específicas estima el pronóstico en pacientes politraumatizados infantojuveniles a nivel hospitalario?

- a. pSOFA (pediatric Sequential Organ Failure Assessment).
- b. ISS (Injury Severity Score).
- c. APACHE II (Acute Physiology And Chronic Health Evaluation II).
- d. ITP (Índice de Trauma Pediátrico).
- e. GCS (Glasgow Coma Scale).

La respuesta correcta es la b.

La escala ISS (Injury Severity Score) es una herramienta anatómica utilizada a nivel hospitalario para cuantificar la gravedad y pronóstico del trauma en pacientes politraumatizados (el ITP también es una escala pronóstica en el paciente pediátrico politraumatizado grave pero su valoración y estratificación es prehospitalaria, Tabla 1). La escala ISS puntúa las lesiones de diferentes regiones corporales (cabeza y cuello incluye columna cervical, cara, tórax incluye diafragma y columna dorsal, abdomen incluye columna lumbar, extremidades incluye anillo pélvico y por último lesiones externas -abrasiones, quemaduras, etc.-) de 1 (mínima) a 6 (fatal) (Tabla 2). El ISS se calcula sumando el cuadrado de las tres lesiones con puntuación más alta de tres regiones corporales diferentes. El resultado oscila entre 1 y un máximo de 75; es una escala ordinal en la que un mayor número implica mayor gravedad: mayor mortalidad, necesidad de cuidados intensivos y riesgo de complicaciones. Por consenso, una puntuación de grado 6 en una región corporal aporta automáticamente 75 puntos ya que es una lesión fatal. Se estratifica en PPT leve (ISS <15), moderado (ISS 16 – 24) y grave (ISS >24). Un ISS <10 se asocia con una mortalidad <1% y un ISS >15 se asocia con una mortalidad de al menos 10%. Su utilidad clínica radica en la estratificación pronóstica, comparación entre pacientes y toma de decisiones terapéuticas en trauma severo, tanto en adultos como en niños. Una desventaja importante de esta escala es que cuando existe más de una lesión en la misma localización corporal, solo puntúa a la lesión más grave.

Para corregir la principal limitación de la escala ISS, en los últimos años se ha validado la escala NISS, la cual es la suma del cuadrado de las tres lesiones con puntuación más altas de las regiones corporales, independientemente de la región anatómica. La escala NISS se ha demostrado como mejor predictor de mortalidad, fracaso multiorgánico y estancia hospitalaria que respecto ISS.

- a. pSOFA (pediatric Sequential Organ Failure Assessment) sirve para estratificar la disfunción orgánica en pacientes críticamente enfermos, habiéndose identificado como una medida íntimamente asociada al diagnóstico de sepsis y síndrome de respuesta inflamatoria sistémica
- b. Ya comentada previamente
- c. APACHE II (Acute Physiology And Chronic Health Evaluation II), es un sistema de clasificación de severidad o gravedad de enfermedades usado en las Unidades de Cuidados Intensivos de adultos
- d. ITP es una herramienta de categorización inicial en el trauma pediátrico que aporta una información inicial objetiva del estado del paciente pediátrico y permite una derivación racional a un centro especializado facilitando el manejo eficiente de los recursos humanos y materiales. El ITP valora tres componentes anatómicos, peso (se correlaciona con la gravedad potencial, mayor en los niños pequeños), heridas y fracturas (presencia y tipo) y tres componentes funcionales, la estabilidad de la vía aérea, la situación hemodinámica mediante la TAS y los pulsos, y el nivel de conciencia, que constituye el signo global más importante en esta evaluación. La escala otorga una puntuación a cada ítem en base a la gravedad de menor a mayor de +2, +1 y -1 respectivamente, pudiendo obtenerse un resultado final con valores entre -6 y +12. Dicha puntuación final se ha correlacionado con el riesgo de mortalidad estimado, de modo que, con una atención adecuada la mayoría de los niños con ITP igual o superior a 9 puntos, sobrevivirán, mientras que la mortalidad aumenta de forma progresiva cuando se obtienen puntuaciones menores, de forma muy marcada cuando el resultado es un número negativo, por lo que se considera 8 la puntuación que discrimina a los niños que deben ser trasladados a un centro especializado.
- e. GCS es útil para valorar el estado neurológico y sensorio, pero no es una escala pronóstica global.

Tabla 1. Escala de gravedad de la lesión (ISS: Injury Severity Score):.

Cabeza y cuello	Traumatismo cerrado sin fracturas ni pérdida del conocimiento Fractura craneal, fractura facial, pérdida de consciencia (Glasgow Coma Scale, GCS 15) Lesión cerebral, fractura craneal-hundimiento, fractura facial múltiple, pérdida de consciencia (GCS<15) Pérdida de consciencia (GCS <6), fractura cervical con paraplejia Coma durante más de 24 horas (GCS 3), fractura cervical con tetraplejia Coma (GCS 3) con pupilas fijas y dilatadas	1 punto 2 puntos 3 puntos 4 puntos 5 puntos 6 puntos
Respiratorio	Dolor torácico: hallazgos mínimos Contusión de la pared torácica con fractura costal o esternal Fractura costales múltiples o primera costilla, hemotórax, neumotórax Herida costal abierta, neumotórax a tensión, volet o contusión pulmonar unilateral Insuficiencia respiratoria aguda, volet bilateral, contusión pulmonar bilateral, laceración diafragma	1 punto 2 puntos 3 puntos 4 puntos 5 puntos
Cardiovascular	Pérdida hemática <10% Pérdida hemática del 10 al 20%, contusión miocárdica Pérdida hemática del 20 al 30%, taponamiento con TA normal Pérdida hemática del 40 al 50%, taponamiento cardíaco con hipotensión Pérdida hemática del 40 al 50% con coma o agitación Pérdida hemática >50% con coma o parada cardíaca	1 punto 2 puntos 3 puntos 4 puntos 5 puntos 6 puntos
Abdomen y pelvis	Sensibilidad moderada en pared abdominal o en flancos con signos peritoneales Fractura costillas 7 a 12, dolor abdominal moderado Una lesión: menor hepática, intestino Delgado, bazo, riñón, páncreas o uréter Dos lesiones mayores: ruptura hepática, vejiga, páncreas, duodeno o colon Dos lesiones graves: lesión por aplastamiento hepática, lesión vascular mayor	1 punto 2 puntos 3 puntos 4 puntos 5 puntos
Extremidades-pelvis	Esguince o Fractura menor, no afectación de huesos largos Fractura simple de húmero, clavícula, radio, cúbito, tibia o peroné Fracturas múltiples, simple de fémur, pélvica estable o luxación mayor Dos fracturas mayores: compleja de fémur, aplastamiento de extremidades o amputación, fractura de pelvis inestable Dos fracturas mayores múltiples	1 punto 2 puntos 3 puntos 4 puntos 5 puntos
Superficie corporal quemada	Quemadura <5%, abrasión, contusiones o laceraciones Quemadura del 5 al 15%, contusiones extensas, avulsiones Quemadura del 15 al 30%, avulsiones graves Quemadura del 30 al 45% Quemadura del 45 al 60% Quemadura > 60%	1 punto 2 puntos 3 puntos 4 puntos 5 puntos 6 puntos
Cálculo	Identificar la puntuación más elevada de cada una de las seis áreas del cuerpo. Posteriormente sumar el cuadrado de las puntuaciones de las 3 áreas más afectas para obtener la puntuación final. Puntuación máxima: 75 puntos. Por consenso un paciente con una puntuación de 6 en una región corporal recibe una puntuación ISS de 75	
Clasificación	LEVE (ISS <15), MODERADO (ISS 16 – 24), GRAVE (ISS >24)	
Mortalidad	ISS <10 = <1%, ISS 15: >10%	

Tabla 2. Escala de gravedad de la lesión (ISS: Injury Severity Score).

Categoría			
Componente	+2	+1	-1
Peso	> 20 kg	10 – 20 kg	< 10 kg
Vía aérea	Normal	Sostenible	Insostenible
TAS	90 mmHg Pulso radial palpable Central y periférico	90 – 50 mmHg Pulso femoral palpable Central	< 50 mmHg Pulso ausente
SNC	Despierto	Obnubilado o pérdida de conocimiento	Coma o descerebrado
Heridas	No	Menor	Mayor o penetrante
Fracturas	No	Cerrada	Expuesta o múltiple

3. ¿Cuál de los siguientes tipos de shock es más frecuente en el paciente politraumatizado?

- Shock cardiogénico.
- Shock neurogénico.
- Shock séptico.
- Shock obstructivo.
- Shock hemorrágico.

La respuesta correcta es la e.

Comentarios (Figura 2):

- El shock hemorrágico es la causa más común de inestabilidad hemodinámica en el paciente politraumatizado, debido hipovolemia por pérdida masiva de volumen intravascular. En este caso, se evidencia por la sección arterial y necesidad de hemoderivados masivos. La taquicardia, hipotensión, llenado capilar prolongado y signos de hipoperfusión orientan a esta etiología. Responderá correctamente a la administración de volumen, idealmente en forma de hemoderivados, pudiendo activar el protocolo de transfusión masiva en algunos casos y guiar la corrección de la

coagulopatía por ROTEM.

Los otros tipos de shock son menos frecuentes en el paciente politraumatizado pero deberemos tenerlos en cuenta en el diagnóstico diferencial.

- El shock cardiogénico se puede relacionar con una disfunción miocárdica secundaria a contusión miocárdica o en este caso, a la historia de una parada cardiorrespiratoria, con posible isquemia o lesión hipóxica. Se debe evaluar con ecocardiografía en busca de derrame pericárdico o disfunción ventricular, así como determinación de enzimas miocárdicas y respondería a fármacos inotrópicos (adrenalina).
- En el contexto de un trauma medular, el shock neurogénico puede presentarse como hipotensión con bradicardia secundaria a la pérdida del tono simpático. No siempre se evidencian lesiones medulares en estudios de imagen iniciales, por lo que debe sospecharse en pacientes con inestabilidad hemodinámica sin respuesta adecuada a fluidoterapia, destacando el hallazgo típico de bradicardia. Estaría indicado el tratamiento con vasopresores (generalmente noradrenalina).
- Debemos considerar también el shock distributivo, se puede deber a compresión en el momento inicial del traumatismo, presencia de tejido necrótico, quemaduras o necesidad de cirugía

		HEMORRÁGICO	CARDIOGÉNICO	NEUROGÉNICO	DISTRIBUTIVO	OBSTRUCTIVO
BOMBA 	FC	↑↑	↑ (=)	↓	↑ inicial	↑ refleja
	contract	=	↓↓↓	= o ↓	↑ o =	impedida
	GC	↓	↓	= (MAN)	↑ inicial → =	↓
	Eco	VCI colapsada, kissing walls	FEVI ↓ hipo/akinesia, +/- derrame, edema			colapso VD (TEP) taponamiento
	SvO2/ScvO2 (60%)	↓	↓	↑ o =	↓ tardío	↓
TANQUE 	TA	↓ progresiva	↓↓↓ marcada	↓	↓ temprana	↓ pulsos débiles
	volumen	↓↓↓	↑ o =	= hipovolemia relativa	= o ↓	=
	PVC	↓	↑	↓ o =	↓ o =	↑↑
	shock index (FC/PAS)	> 1.4	> 1.0	< 1.0	1-0 – 1.2	> 1.0
TUBERÍAS 	RVS	VC ↑	VC ↑	VD ↓↓↓↓ vasoplejía	VD ↓↓↓↓	=
	piel	fría / pálida	moteada/gris	caliente/rosada	caliente/eritema	
	Lactato	↑	↑	= → ↑	↑↑	↑
Etiología en PTT		Hemorragia	Contusión miocárdica, isquemia post-PCR	Lesión medular alta	Respuesta inflamatoria masiva	Taponamiento, neumotórax a tensión, TEP
TTM		Volumen (hemoderivados)	Inotrópicos	Vasopresores (noradrenalina)	Vasopresores (noradrenalina)	Corrección de la causa

Figura 2. Diagnóstico diferencial entre tipos de shock en el paciente politraumatizado según diferentes parámetros hemodinámicos (bomba – tanque – tuberías). Elaboración propia.

extensa con manipulación muscular significativa que puede inducir a un estado inflamatorio sistémico. Mediante liberación de enzimas musculares y mediadores proinflamatorios, se produce vasodilatación y disfunción endotelial, con hiperdinamia inicial y aumento del gasto cardíaco. De la misma forma que en el shock neurogénico, estarían indicados los vasopresores (generalmente noradrenalina).

- El shock obstructivo, menos prevalente, debe sospecharse si hay signos de taponamiento cardíaco, TEP o neumotórax a tensión y responde al tratamiento de la causa.

4. ¿Qué protocolo ecográfico pocus está diseñado para la valoración rápida del shock en urgencias?

- FAST extendido (E-FAST).
- Protocolo BLUE.
- Protocolo RUSH.
- Protocolo SAFE-R.
- Protocolo VExUS.

La respuesta correcta es la c.

- FAST (Focused Assessment with Sonography in Trauma) y E-FAST (extended FAST) buscan descartar la presencia de líquido libre peritoneal, pleural y pericárdico así como la presencia de hemo-neumotórax en pacientes con trauma, en sólo 2 a 3 minutos, dando información inmediata para definir conducta conservadora o quirúrgica. FAST se realiza explorando ventana epigástrica o subxifoidea (despistaje de derrame pericárdico), cuadrante abdominal superior derecho (visualización del espacio hepatorenal -saco de Morrison-, sitio donde más frecuentemente se visualiza el hemoperitoneo), cuadrante abdominal superior izquierdo (visualización del receso esplenorenal) y ventana suprapúbica (visualización del fondo de saco recto-uterino o recto-vesical). El protocolo E-FAST se desarrolló para ampliar la evaluación a la pared torácica permitiendo el diagnóstico temprano de neumotórax, hemotórax, derrame pleural y ruptura diafragmática). Ambos están indicados principalmente en el paciente politraumatizado en la atención inicial, orientados a buscar líquido libre abdominal, pericárdico o neumotórax como lesiones de riesgo de muerte inminente. El protocolo E-FAST también fue usado en la exploración inicial de este paciente.
- BLUE (Bedside Lung Ultrasound in Emergency)

ayuda a identificar la causa de disnea aguda en pacientes críticos. Mediante la exploración de puntos pulmonares específicos, permite diagnosticar rápidamente neumotórax, edema agudo de pulmón, tromboembolismo pulmonar, neumonía y derrame pleural.

- c. Respuesta correcta. El protocolo RUSH (Rapid Ultrasound in Shock and Hypotension) es una estrategia ecográfica sistemática y rápida para evaluar la causa del shock en el paciente hemodinámicamente inestable. Utiliza un enfoque estructurado basado en el modelo "Pump-Tank-Pipes" (bomba-tanque-tuberías), valorando corazón, volumen intravascular y vasos respectivamente.
- Pump (bomba): se realiza ecocardiografía subxifoidea o paraesternal para valorar la contractilidad global, derrame pericárdico (taponamiento), dilatación de cavidades derechas (tromboembolismo pulmonar) o disfunción ventricular.
 - Tank (tanque): se valora el estado del volumen intravascular observando la vena cava inferior en eje subcostal, y se explora la cavidad abdominal (mismo protocolo que FAST/E-FAST) y torácica para detectar líquido libre (hemoperitoneo, hemotórax) o neumotórax.
 - Pipes (tuberías): se visualizan los grandes vasos, especialmente la aorta abdominal para descartar aneurisma/disección, y se evalúan las venas femorales y yugulares para trombosis. Su utilidad clínica reside en diferenciar rápidamente las causas más frecuentes de shock (hipovolémico, cardiogénico, obstructivo y distributivo) y guiar el tratamiento precoz. Existen otros protocolos similares centrados en la ecocardiografía como FUSE (Focused UltraSound Exam) que usa la ecocardiografía en la monitorización hemodinámica de los pacientes críticos; FATE (Focused Assessment with Transthoracic Echocardiography) que es un protocolo de ecocardiografía transtorácica focalizada en emergencias hemodinámicas intraoperatorias que permite al clínico obtener respuestas rápidas enfocadas a la causa del deterioro hemodinámico que pueda presentar un paciente valorando la contractilidad, el grosor y dimensiones de las cavidades cardíacas, derrame pericárdico y la pleura; y los protocolos FEEL, FEER o CAUSE en la evaluación ecocardiográfica en RCP.

- d. SAFE-R (Sonographic Assessment of liFe threatening Emergencies-Revised) es un protocolo usado en neonatología para el despistaje de las complicaciones neonatales urgentes más frecuentes que conllevan un rápido deterioro del paciente neonatal y tienen una causa tratable (taponamiento cardíaco, neumotórax, derrame pleural, oclusión crítica de la aorta, complicaciones abdominales agudas y hemorragia intraventricular).
- e. VExUS (Venous Excess Ultrasound Score) es una herramienta ecográfica que evalúa la congestión venosa sistémica a través del análisis de la vena cava inferior, venas hepáticas, porta y renales. Se usa para guiar el manejo de fluidos en pacientes críticos, especialmente en contextos de insuficiencia cardíaca o disfunción renal.

5. En la monitorización hemodinámica mínimamente invasiva con análisis del contorno de la onda de pulso, ¿cuál de los siguientes parámetros orienta a una causa distributiva de shock?

- a. Gasto cardíaco bajo con resistencias periféricas elevadas.
- b. Presión arterial media elevada con gasto cardíaco normal.
- c. Resistencia vascular sistémica baja con índice cardíaco elevado.
- d. Variabilidad de volumen sistólico < 10%.
- e. Presión venosa central elevada.

La respuesta correcta es la c.

Comentarios:

- a. Esta situación es compatible con un shock cardiogénico.
- b. Esta situación no refleja un estado hemodinámico compatible con un shock.
- c. Correcto. Un índice cardíaco alto con resistencias sistémicas bajas sugiere shock distributivo.
- d. Una variabilidad del volumen sistólico baja (<10%) no orienta a hipovolemia.

La Variación del Volumen Sistólico (VVS) y la Variación del Presión del Pulso (PPV) son variables derivadas del análisis de la onda de presión arterial y, siempre que haya un paciente con ventilación mecánica continua y un ritmo cardíaco estable,

están consideradas un predictor fiable para medir la respuesta a fluidos ya que informaran sobre si un aumento de la precarga también conllevará un aumento del volumen sistólico. La ventilación mecánica induce cambios cíclicos en el flujo sanguíneo de la vena cava, en el flujo sanguíneo de la arteria pulmonar y en el flujo sanguíneo aórtico. A pie de cama, los cambios en el flujo sanguíneo aórtico se reflejan en las oscilaciones de la curva de presión sanguínea (y, por lo tanto, en las variaciones en el volumen sistólico y la presión sanguínea). La magnitud de estas variaciones depende en gran medida de la resistencia vascular del paciente. Con la ventilación controlada, el aumento de la presión intratorácica durante la inspiración temprana provoca la compresión de la sangre pulmonar en el ventrículo izquierdo. A su vez, este proceso aumenta la precarga ventricular izquierda elevando la presión arterial en inspiración y disminuyendo en espiración. Cuanto mayor sea la variación, más probable será que el paciente responda al volumen. Valores de VVS > 10% traducen una situación de hipovolemia real o relativa (shock distributivo) e indican que el paciente responderá a la administración de volumen, traducándose en un aumento del volumen sistólico o de la presión de pulso.

- e. Una PVC elevada sugiere fallo derecho, más propio de obstructivo o cardiogénico.

6. ¿Cuál de los siguientes hallazgos en una resonancia magnética es más característico de una lesión axonal difusa grado III?

- a. Pequeños focos hemorrágicos en unión cortico-subcortical.
- b. Lesiones puntiformes en cuerpo caloso.
- c. Lesiones en ganglios basales.
- d. Afectación del tronco encefálico.
- e. Engrosamiento meníngeo difuso.

La respuesta correcta es la d.

Comentarios:

La lesión axonal difusa (LAD) grado III en resonancia magnética (RMN) presenta las siguientes características:

- Presencia de lesiones hemorrágicas en el tronco encefálico, especialmente en el mesencéfalo, tálamo o cuerpo caloso, lo que define el grado III (según clasificación de Adams).
- Hiperseñal en secuencias T2 y FLAIR en regiones profundas de sustancia blanca.
- Focos de susceptibilidad magnética en secuencias T2 o SWI, que indican microhemorragias axonales.
- Lesiones en sustancia blanca subcortical y cuerpo caloso (especialmente el esplenio), que pueden estar presentes también en grados II o I.
- Difusión restringida en secuencia DWI, reflejando daño axonal temprano.
- Afectación bilateral y multifocal, sin masa ni efecto de masa marcado.

Estas alteraciones reflejan un daño axonal extensivo, asociado a peor pronóstico neurológico.

- a. Característico del grado I de LAD.
- b. Sugiere LAD de grado II.
- c. Poco típico para LAD; puede aparecer en otras lesiones isquémicas.
- d. La afectación del tronco encefálico define la LAD grado III, la más grave.
- e. Orienta más a infecciones o carcinomatosis meníngea.

7. En el contexto del paciente politraumatizado, ¿cuál de las siguientes situaciones clínicas debe alertar al equipo médico sobre la posibilidad de una infección por mucoral?

- a. Presencia de fiebre persistente tras 48 horas de antibióticos en un paciente con traumatismo craneoencefálico.
- b. Celulitis eritematosa con bordes definidos y secreción purulenta con respuesta parcial a clindamicina en una extremidad traumatizada.
- c. Identificación de hongo filamentoso no tabicado de rápido crecimiento en el cultivo de una herida sucia-contaminada con suelo.
- d. Nódulos subcutáneos móviles y dolorosos.
- e. Lesiones vesículo-ampollosas de contenido seroso sobre piel intacta.

La respuesta correcta es la d.

El crecimiento exuberante y rápido en cultivos contaminados con muestras de tejidos necróticos o con contaminación por tierra debe levantar sospecha de infección por mucorales (mucormicosis), especialmente en pacientes inmunocomprometidos o politraumatizados.

La mucormicosis cutánea puede desarrollarse en pacientes politraumatizados especialmente cuando hay heridas abiertas contaminadas con material orgánico (suelo, vegetación), quemaduras extensas, o cuerpos extraños. Su presentación típica incluye necrosis tisular rápidamente progresiva, con lesiones negras (debido a la isquemia por invasión vascular), mal delimitadas, con progresión rápida y mala respuesta a antibióticos convencionales. Esto la diferencia de otras infecciones bacterianas o micóticas más comunes (opción b). Reconocer esta entidad de forma temprana es clave para iniciar tratamiento antifúngico y desbridamiento quirúrgico urgente. Es una infección invasiva con una alta tasa de mortalidad, especialmente en pacientes con factores predisponentes como politraumatismo y acidosis, por lo que el aislamiento en muestras de tejido aunque sea de una herida sucia-contaminada debe considerarse siempre como infección y no como contaminación. El diagnóstico puede requerir histopatología además del cultivo, y la mortalidad sigue siendo alta incluso con tratamiento temprano. La tomografía puede ser útil en algunos contextos (por ejemplo, mucormicosis rinoorbitaria o pulmonar), pero no es de gran valor en enfermedad cutánea superficial. El tratamiento de la infección por mucorales es una emergencia médica y debe iniciarse de forma inmediata, incluso antes de la confirmación microbiológica si hay fuerte sospecha clínica. El tratamiento más efectivo y eficaz requiere un enfoque combinado: inicio temprano de antifúngicos de primera línea (anfotericina B liposomal a dosis altas 5-10 mg/kg/d, iv) en combinación con isavuconazol según el caso y respuesta a tratamiento (o en aquellos pacientes con intolerancia renal), asociado a desbridamiento quirúrgico agresivo y precoz (es fundamental y tan importante como el tratamiento antifúngico). Este permite eliminar todo el tejido necrótico, que favorece la infección fúngica, y puede requerir múltiples intervenciones (especialmente en las formas cutáneas o rinocerebrales). El tratamiento antifúngico deberá prolongarse durante varias semanas, incluso meses, según la extensión. Retrasar el tratamiento o usar antifúngicos no efectivos, como fluconazol o voriconazol (que no son activos contra mucorales), empeora el pronóstico. El

control de los factores predisponentes es clave para mejorar el pronóstico (corregir la hiperglicemia y la acidosis metabólica especialmente en pacientes diabéticos y politraumatizados; y suspender o reducir inmunosupresores o el tratamiento con corticoides).

Bibliografía

1. Brown JB, Gestring ML, Leeper CM, Sperry JL, Peitzman AB, Billiar TR, Gaines BA. The value of the injury severity score in pediatric trauma: Time for a new definition of severe injury? *J Trauma Acute Care Surg.* 2017 Jun;82(6):995-1001. doi: 10.1097/TA.0000000000001440. PMID: 28328674; PMCID: PMC5464600.
2. Douglas DB, Ro T, Toffoli T, Krawchuk B, Muldermans J, Gullo J, Dulberger A, Anderson AE, Douglas PK, Wintermark M. Neuroimaging of Traumatic Brain Injury. *Med Sci (Basel).* 2018 Dec 20;7(1):2. doi: 10.3390/medsci7010002. PMID: 30577545; PMCID: PMC6358760.
3. Gonzalez JM, Ortega J, Crenshaw N, de Tantillo L. Rapid Ultrasound for Shock and Hypotension: A Clinical Update for the Advanced Practice Provider: Part 1. *Adv Emerg Nurs J.* 2020 Oct/Dec;42(4):270-283. doi: 10.1097/TME.0000000000000321. PMID: 33105180.
4. National Association of Emergency Medical Technicians (US). Pre-Hospital Trauma Life Support Committee, & American College of Surgeons. Committee on Trauma. (2007). PHTLS: prehospital trauma life support. Elsevier Brasil.
5. Ricci Z, Ceconi G, Lillo R, Di Chiara L, Toscano A, Iacobelli R. Cardiac Output Measurement With Echocardiography and Pressure Recording Analytical Method in Pediatric Patients Admitted to the Cardiac Intensive Care Unit: A Retrospective Assessment of Bias Between the Two Methods. *J Cardiothorac Vasc Anesth.* 2021 May;35(5):1351-1357. doi: 10.1053/j.jvca.2020.11.065. Epub 2020 Dec 2. PMID: 33376069.
6. Russell RT, Leeper CM, Spinella PC. Damage-control resuscitation in pediatric trauma: What you need to know. *J Trauma Acute Care Surg.* 2023 Oct 1;95(4):472-480. doi: 10.1097/TA.0000000000004081. Epub 2023 Jun 12. PMID: 37314396.

POLINEUROPATÍA DE PRESENTACIÓN ATÍPICA EN PEDIATRÍA

Autora: Laura Díaz Pozo. Tutor: Javier Urbano Villaescusa. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Anamnesis

Niña de 10 años que acude a urgencias por alteración de la visión con diplopía y voz gangosa desde hace 48 horas. En las últimas 24 horas asocia exantema pruriginoso en cara y piernas. Refieren antecedente de tos seca tratada con ambroxol y miel casera, sin asociar otra sintomatología respiratoria ni digestiva. Permanece afebril en todo momento. Tuvo un episodio de conjuntivitis hace 5 días y deposiciones líquidas hace 2 semanas, ambos actualmente resueltos.

La paciente no tiene antecedentes personales de interés.

Exploración física

En la exploración se objetivan pupilas isocóricas y normorreactivas con paresia del VI par bilateral y parálisis facial bilateral (ambas de predominio en lado derecho), inmovilidad de paladar blando con úvula centrada, disfonía y disfagia. Conserva movilidad lingual y cervical así como fuerza y sensibilidad de miembros, sin temblor ni dismetrías. Reflejos osteotendinosos presentes simétricos. Marcha y sus variantes normales, sin ataxia y con Romberg negativo.

1. ¿Qué prueba diagnóstica no realizaría inicialmente?

- a. Analítica sanguínea.
- b. Análisis de tóxicos en orina.
- c. Punción lumbar.
- d. Tomografía computerizada (TAC) craneal.
- e. Estudio genético neuromuscular.

La respuesta correcta es la e.

Tras la identificación de hallazgos neurológicos patológicos se debe realizar una valoración de las

pruebas complementarias urgentes que se deben solicitar. La analítica sanguínea siempre debe realizarse en la valoración inicial. Puede aportar datos sobre infecciones, inflamación, alteraciones hidroelectrolíticas o metabólicas que condicionen síntomas neurológicos agudos. En un cuadro neurológico brusco y sin causa clara, es razonable descartar intoxicación a través del análisis de tóxicos en orina, especialmente en el ámbito pediátrico. Aunque la sospecha no sea alta, su utilidad diagnóstica inmediata justifica la solicitud. La punción lumbar resulta fundamental si se sospecha un síndrome de Guillain-Barré, infecciones del sistema nervioso central (SNC) (meningitis, encefalitis) u otros procesos inflamatorios. Permite obtener información citoquímica, microbiológica e inmunológica clave para orientar el diagnóstico. El TAC craneal, aunque menos sensible que la resonancia magnética (RMN), se utiliza de forma inicial en urgencias para descartar lesiones estructurales agudas (hemorragia, tumor, absceso) antes de realizar la punción lumbar. Sin embargo, el estudio genético neuromuscular no es una prueba de primera línea ni urgente. Está indicada en casos crónicos o cuando existe sospecha de enfermedades hereditarias, pero no en un cuadro agudo como el que presenta esta paciente.

Ante afectación aguda de pares craneales VI, VII, IX y X, se realiza TAC craneal urgente, analítica sanguínea y tóxicos en orina (sin alteraciones). Se realiza punción lumbar para citoquímica, estudio inmunológico y microbiológico y se administran 60 mg de metilprednisolona intravenosa.

Durante las primeras horas de ingreso, la paciente presenta empeoramiento de la disartria y disfagia, mal manejo de secreciones e hipoventilación progresiva (PCO₂ 90 mmHg), refractaria a escalada del soporte respiratorio.

2. ¿Cuál es la siguiente actitud más adecuada?

- Administrar bolos de corticoides y reevaluar en 6 horas.
- Iniciar ventilación mecánica no invasiva (VNI).
- Solicitar TAC de control urgente para descartar nueva lesión.
- Realizar prueba de función pulmonar y control de gases en 2 horas.
- Indicar intubación orotraqueal y traslado a la unidad de cuidados intensivos pediátricos (UCIP) para ventilación mecánica invasiva.

La respuesta correcta es la e.

En esta paciente se objetiva una hipoventilación grave (PCO_2 90 mmHg), lo que implica un riesgo inminente de parada respiratoria. Además, la presencia de afectación bulbar (disfagia, disartria y mal manejo de secreciones) limita la eficacia y seguridad de la VNI, ya que aumenta el riesgo de aspiración y fracaso del soporte. En este contexto, la intubación orotraqueal urgente y el traslado a la UCIP son las medidas indicadas para garantizar la protección de la vía aérea y una ventilación efectiva. No deben realizarse pruebas de función pulmonar ni reevaluaciones diferidas, ya que retrasarían una actuación crítica.

Se indica intubación y traslado a UCIP. En la exploración neurológica se objetivan pupilas isocóricas y normorreactivas, ausencia de movimientos espontáneos, hipotonía generalizada con hipo/arreflexia osteotendinosa de las 4 extremidades. No se observan movimientos anormales ni clonus. Además, asocia hipertensión arterial en posible relación con disautonomía, controlada con amlodipino, clonidina e hidralazina.

La paciente precisa ventilación mecánica invasiva durante 3 días y ventilación mecánica no invasiva otros 14 días.

3. ¿Cuál de las siguientes no forma parte del diagnóstico diferencial de una parálisis flácida aguda?

- Síndrome de Guillain-Barré.
- Botulismo.
- Miastenia gravis.
- Esclerosis múltiple.
- Mielitis transversa.

La respuesta correcta es la d.

La parálisis flácida aguda se define como un síndrome neurológico caracterizado por la aparición brusca de debilidad muscular asociada a hipotonía y arreflexia o hiporreflexia. Puede afectar tanto a extremidades como a pares craneales y musculatura respiratoria, lo que la convierte en una urgencia neurológica con compromiso vital.

Entre sus principales causas destaca el síndrome de Guillain-Barré, que constituye la etiología más frecuente y se caracteriza por debilidad progresiva, arreflexia y posible afectación bulbar o respiratoria. El botulismo también cursa con parálisis flácida, de distribución descendente, acompañado de síntomas autonómicos típicos como midriasis fija arreactiva y disfunción bulbar. La miastenia gravis, aunque no siempre debuta como parálisis aguda, puede producir debilidad fluctuante que ocasionalmente se confunde en fases iniciales. Otra causa menos frecuente es la mielitis transversa, que en su fase inicial puede manifestarse con debilidad flácida, habitualmente acompañada de alteraciones sensitivas y autonómicas.

Por el contrario, la esclerosis múltiple no se incluye dentro de las causas de parálisis flácida aguda, ya que se caracteriza por lesiones desmielinizantes del sistema nervioso central con síntomas predominantemente espásticos y un curso crónico y recurrente.

Ante el antecedente de consumo de miel casera y la sospecha diagnóstica de botulismo, se decidió administrar antitoxina botulínica en las primeras 24 horas tras el inicio del empeoramiento clínico. No obstante, los estudios posteriores de jugo gástrico, saliva, heces y de la propia miel resultaron negativos para la detección de toxina botulínica.

*Desde el punto de vista infeccioso, la paciente presenta fiebre (38.8C) las primeras 24 horas de ingreso, permaneciendo afebril desde entonces. Recibe amoxicilina - clavulánico durante 10 días sin posterior aislamiento microbiológico en cultivos. A las 72 horas del ingreso, tras la detección de IgM positiva de *Mycoplasma pneumoniae*, se añade azitromicina durante 3 días.*

*Dada la falta de mejoría, la infección por micoplasma y el posterior aislamiento de *Campylobacter jejuni* en heces; se plantea un Síndrome de Guillain Barré subtipo Miller - Fisher como primera posibilidad.*

4. Respecto al síndrome de Guillain-Barré subtipo Miller-Fisher, ¿cuál de las siguientes es una característica típica?

- a. Presencia de anticuerpos anti-MuSK positivos.
- b. Afectación descendente con predominio autonómico.
- c. Tríada clásica de oftalmoplejía, ataxia y arreflexia.
- d. Lesiones desmielinizantes en RMN cerebral.
- e. Crisis miasténica con debilidad fluctuante.

La respuesta correcta es la c.

El síndrome de Miller-Fisher es una variante del síndrome de Guillain-Barré caracterizada clínicamente por la tríada clásica de oftalmoplejía, ataxia y arreflexia. Además, se asocia con frecuencia a la presencia de anticuerpos antigangliósido anti-GQ1b en suero. La presencia de anticuerpos anti-MuSK positivos corresponde a miastenia gravis; así como las crisis miasténicas con debilidad fluctuante, donde la debilidad es variable y empeora con el esfuerzo. La afectación descendente con predominio autonómico es típica del botulismo, que comienza con pares craneales y puede asociar midriasis fija y arreactiva. Las lesiones desmielinizantes en resonancia magnética cerebral se relacionan con la esclerosis múltiple, no con Guillain-Barré ni sus variantes.

5. Respecto al tratamiento del síndrome de Guillain-Barré, señala la opción correcta:

- a. Los corticoides intravenosos son el tratamiento de elección inicial.
- b. La plasmaféresis y la inmunoglobulina intravenosa son igual de eficaces.
- c. La combinación de plasmaféresis e inmunoglobulina está contraindicada.
- d. La ventilación mecánica no invasiva es preferible en pacientes con afectación bulbar.
- e. El tratamiento antibiótico es la base del manejo, ya que erradica el desencadenante.

La respuesta correcta es la b.

En cuanto al tratamiento, tanto la plasmaféresis como la inmunoglobulina intravenosa han demostrado una eficacia similar y constituyen las terapias de elección en el síndrome de Guillain-Barré. Por el contrario, los corticoides no han evidenciado beneficio

en la evolución de la enfermedad. La administración combinada de plasmaféresis e inmunoglobulina no mejora los resultados y, en cambio, incrementa el riesgo de toxicidad.

Como hemos comentado previamente, en los pacientes con afectación bulbar y mal manejo de secreciones está contraindicada la ventilación no invasiva, siendo la intubación orotraqueal la medida indicada para garantizar la protección de la vía aérea y una ventilación eficaz. Por último, aunque los antibióticos pueden estar indicados para tratar infecciones desencadenantes como *Campylobacter jejuni* o *Mycoplasma pneumoniae*, no modifican la evolución propia del Guillain-Barré.

Inicialmente, se administra inmunoglobulina inespecífica 0,4 g/kg/día durante 5 días. A los 10 días de ingreso, dada la falta de recuperación completa se decide realizar 7 ciclos de plasmaféresis con buena respuesta clínica y mejoría progresiva en la exploración neurológica. Finalmente, de acuerdo con Neurología Infantil, se decide administrar un segundo ciclo de inmunoglobulinas.

6. ¿Cuál es el hallazgo más característico en el LCR de un paciente con síndrome de Guillain-Barré?

- a. Pleocitosis linfocitaria marcada.
- b. Hiperproteíorraquia con celularidad normal (disociación albúmino-citológica).
- c. Hipoglucoorraquia con hiperproteíorraquia.
- d. Presencia de anticuerpos antigangliósido GM1b en líquido cefalorraquídeo (LCR).
- e. Bandas oligoclonales positivas.

La respuesta correcta es la b.

En el LCR, el hallazgo más característico del síndrome de Guillain-Barré es la disociación albúmino-citológica, consistente en una elevación de proteínas con celularidad normal, lo que refleja daño en las raíces nerviosas sin inflamación significativa. Por el contrario, una pleocitosis marcada orienta hacia procesos infecciosos como meningitis o encefalitis, mientras que la hipoglucoorraquia es típica de infecciones bacterianas.

Los anticuerpos antigangliósido GM1b son positivos en sangre y negativos en líquido cefalorraquídeo, aunque hasta en un 10% de pacientes con dicha sospecha clínica pueden presentar

negatividad para los mismos. En esta paciente también se detectaron anticuerpos AntiGAD 65+. Asimismo, la presencia de bandas oligoclonales se asocia clásicamente a la esclerosis múltiple, y no a las polineuropatías desmielinizantes agudas.

Desde el punto de vista etiológico, se descarta miastenia gravis por negatividad de anticuerpos anti-MUSK y anti receptor de acetilcolina, esclerosis múltiple por bandas oligoclonales negativas en LCR, así como encefalitis autoinmunes. La RMN cerebral no muestra alteraciones.

Los electromiogramas de la paciente realizados durante la primera semana sugieren neuropatía de nervios craneales, sin el aumento de respuesta (PAMC) a la estimulación repetitiva a alta frecuencia característico de las alteraciones de la unión neuromuscular como el botulismo.

Finalmente, tras el tratamiento con inmunoglobulinas y plasmaféresis, la paciente presenta mejoría lenta pero progresiva, realizando rehabilitación, foniatría y logopedia. Además, se objetiva mejoría progresiva en electromiogramas seriados. Al alta de la unidad no presenta problemas para tragar saliva, tiene tos efectiva, intenta pronunciar algunas palabras y deambula sin apoyos.

La elevada sospecha clínica inicial resulta fundamental en cuadros de parálisis descendente rápidamente progresiva, con o sin afectación respiratoria, donde el diagnóstico diferencial entre botulismo y variantes del síndrome de Guillain-Barré puede ser complejo, especialmente en presentaciones atípicas. En este contexto, el inicio precoz de medidas de soporte vital y de tratamiento empírico es determinante para el pronóstico. Dada la dificultad diagnóstica, el seguimiento estrecho y la rehabilitación posterior constituyen pilares esenciales en la recuperación funcional del paciente.

Bibliografía

1. Caraballo, Roberto H.; Campistol Plana, Jaume; et al. Neuropediatría: fundamentos prácticos. 2023. Panamericana
2. G. Sonachand Sharma, Anupam Gupta *et al.* Rare clinical presentation in a case of pediatric Guillain-barré Syndrome and rehabilitation outcome. Neuroscience Pract. 2021; 12: 435-437
3. K.H. Levin and P. Chauvel. Clinical Neurophysiology: Diseases and Disorders. Handbook of Clinical Neurology, Vol. 161 (3rd series) 2019 Elsevier B.V.
4. Masahiro Mori; Satoshi Kuwabara *et al.* Intravenous immunoglobulin therapy for Miller Fisher syndrome. Neurology. 2007; 68:1144-1146.
5. Púa Torrejón, Camila; Bermejo Gómez, Amanda; et al. Características infrecuentes del síndrome de Miller-Fisher. Revisión de la literatura a propósito de un caso. Hospital Universitario Móstoles. Madrid. Pediatr. 2022;55(1) 30-35.
6. Stephen S. Arnon, M.D., Robert Schechter, et al. Human Botulism Immune Globulin for the Treatment of Infant Botulism, New England Journal of Medicine, February 2, 2006.
7. Zuriñe Ortiz de Zarate Caballero, Amagoia Elozegui Castellanos *et al.* Facial Hypomimia, Oculomotor Paralysis, and Ataxia Associated With GAD65 and Glycine Receptor Antibodies in a Child. December 10, 2024 issue.

COMPLICACIÓN DE UNA INFECCIÓN POR MYCOPLASMA PNEUMONIAE

Autora: Laura Morales Ojeda. Tutora: María Esther Vidaurreta del Castillo. Hospital Universitario de Jaén.

Varón de 9 años afecto de síndrome de Klinefelter que consulta en urgencias por tos, mucosidad y fiebre de 9 días de evolución. A la auscultación respiratoria presenta hipoventilación en base pulmonar derecha con crepitantes y resto de la exploración física sin otros hallazgos relevantes. Mantiene constantes dentro de la normalidad. Se realiza analítica sanguínea y radiografía de tórax (Figura 1 y 2) con los siguientes resultados:

Analítica sanguínea:

- Hemograma con hemoglobina 13.6 g/dl, leucocitos 10.870/ μ L (neutrófilos 6.900/ μ L, linfocitos 3.600/ μ L, monocitos 610/ μ L) y plaquetas 232.000/ μ L.
- Bioquímica con glucosa, función renal, hepática e iones normales. Proteína C reactiva: 97.4 mg/L.



Figura 1. Radiografía de tórax anteroposterior.



Imagen 2. Radiografía de tórax lateral.

1. Ante la clínica y los resultados analíticos y radiográficos (imagen 1 y 2), ¿cuál sería su sospecha diagnóstica y la actitud a seguir?

- a. Atelectasia lóbulo inferior derecho. Alta con observación domiciliaria.
- b. Neumonía adquirida en la comunidad (NAC) en lóbulo inferior derecho. Antibioterapia empírica domiciliaria con amoxicilina a 100 mg/kg/día.
- c. NAC en lóbulo medio. Antibioterapia empírica domiciliaria con amoxicilina a 100 mg/kg/día.
- d. Neumonía atípica. Antibioterapia empírica domiciliaria con azitromicina.
- e. Neumonía complicada con derrame pleural. Ingreso hospitalario para antibioterapia intravenosa y control evolutivo.

La respuesta correcta es la b.

La fiebre y la elevación de reactantes de fase aguda junto con la imagen radiográfica sin clínica respiratoria llamativa orientan más hacia un proceso infeccioso respiratorio y no hacia una atelectasia.

La edad y la evolución insidiosa del cuadro hacen pensar en neumonía atípica como diagnóstico diferencial pero la elevación de reactantes de fase aguda, la focalidad en la auscultación y el patrón radiológico lobar son más sugestivos de NAC típica.

Además, la imagen de consolidación se localiza en lóbulo inferior derecho dado que se observa claramente el contorno del borde cardíaco en todo su trayecto y no hay datos que sugieran derrame pleural, ya que ambos senos costofrénicos se encuentran libres y las constantes se encuentran dentro de la normalidad.

Tras cuatro días, consulta de nuevo en urgencias por presencia de vómitos, febrícula y decaimiento.

2. ¿Cuál sería la indicación principal de ingreso hospitalario en este caso?

- a. Vómitos o intolerancia oral.
- b. Edad.
- c. Patología de base.
- d. Tiraje subcostal leve.
- e. Todas son indicaciones de ingreso.

La respuesta correcta es la a.

Es fundamental asegurar tanto el tratamiento antibiótico como la rehidratación intravenosa ante clínica de vómitos y/o intolerancia oral. En cuanto a la edad, estaría indicado el ingreso en lactantes menores de seis meses. Debe realizarse una anamnesis detallada, recogiendo antecedentes personales relevantes como enfermedades neuromusculares, cardiopatías, fibrosis quística, inmunodeficiencias o encefalopatías, entre otros. En este caso concreto, el síndrome de Klinefelter no supone una limitación para el manejo clínico del proceso.

La presencia de dificultad respiratoria moderada o grave puede requerir ingreso para soporte respiratorio. No estaría indicada la repetición de radiografía de tórax o el ingreso si no existe empeoramiento clínico o necesidad de oxigenoterapia. En caso de disponibilidad, es recomendable la realización de una ecografía torácica para descartar la presencia de derrame pleural u otras complicaciones asociadas a la neumonía.

*A las 24 horas de ingreso, comienza con dolor y debilidad distal progresiva de miembros superiores e inferiores con arreflexia generalizada acompañado de insuficiencia respiratoria progresiva sin afectación de esfínteres. Entre las pruebas complementarias realizadas, se recoge un exudado nasofaríngeo al ingreso donde se aísla *Mycoplasma pneumoniae* y se realiza una resonancia magnética nuclear (RMN) cerebral y medular normal.*

3. ¿Qué cuadro neurológico cree que presenta el paciente?

- a. Síndrome de Guillain-Barré (SGB).
- b. Polineuropatía del paciente crítico.
- c. Encefalopatía aguda diseminada.
- d. Mielitis transversa.
- e. Crisis aguda de miastenia gravis.

La respuesta correcta es la a.

Es imprescindible realizar una exploración neurológica sistemática y detallada en todo paciente con infección por *M. pneumoniae*, dada la creciente incidencia de manifestaciones extrapulmonares asociadas.

El SGB es una polirradiculoneuropatía aguda inflamatoria, considerada actualmente la causa más frecuente de parálisis flácida aguda en la infancia, con una incidencia estimada entre 0,38 y 0,91 casos por cada 100.000 niños al año. Ante la aparición de una parálisis flácida aguda, es esencial establecer un diagnóstico diferencial amplio que contemple las distintas entidades según su localización anatómica (Tabla 1).

La polineuropatía del paciente crítico afecta más frecuentemente a pacientes con fallo multiorgánico y estancia prolongada en cuidados intensivos. Se caracteriza por la afectación axonal motora y en el electroneurograma es infrecuente objetivar signos de desmielinización.

Por su parte, la encefalomiелitis aguda diseminada afecta exclusivamente al sistema nervioso central y suele manifestarse con alteración del nivel de conciencia, convulsiones o signos focales cerebrales. La neuroimagen, especialmente la RMN, suele mostrar lesiones desmielinizantes multifocales en cerebro y médula espinal.

En cuanto a la mielitis transversa, suele afectar un segmento específico de la médula espinal y se manifiesta con signos de liberación piramidal, como el reflejo de Babinski. La afectación de esfínteres es habitual en estos casos, por lo que su preservación orienta hacia otras etiologías. La RMN medular suele evidenciar lesiones hiperintensas en secuencias T2.

Tabla 1. Diagnóstico diferencial de debilidad aguda en pediatría.

Encéfalo	<ul style="list-style-type: none"> • Encefalitis de tronco cerebral (Bickerstaff) • Encefalomiелitis aguda diseminada • Ataxia cerebelosa post infecciosa
Médula espinal	<ul style="list-style-type: none"> • Compresión medular - Mielitis transversa • Infarto de arteria espinal anterior • Encefalomiелitis aguda diseminada. • Neuromielitis óptica (Devic)
Motoneurona del asta anterior	<ul style="list-style-type: none"> • Poliomiелitis - Infección enteroviral • Infección por virus del Oeste del Nilo
Nervio periférico	<ul style="list-style-type: none"> • Parálisis por garrapata - Parálisis por drogas/toxinas • Difteria - Porfiria - Enfermedades mitocondriales • Polineuropatía del paciente crítico • Polineuropatía aguda desmielinizante
Unión neuromuscular	<ul style="list-style-type: none"> • Botulismo- Miastenia gravis

4. ¿Qué pruebas complementarias serían de mayor rentabilidad ante la sospecha de SGB?

- Estudio de líquido cefalorraquídeo (LCR).
- Estudio electrofisiológico.
- RMN craneal.
- Anticuerpos antigangliósidos.
- RMN medular con contraste.

La respuesta correcta es la b.

Los estudios electrofisiológicos son los más específicos y sensibles para el diagnóstico de SGB y establecen la fisiopatología subyacente, ya sea desmielinizante o axonal. El electroneurograma suele mostrar afectación multifocal desmielinizante en la mayoría de las formas aunque en variantes motoras y sensomotoras predominan los signos electroneurográficos de afectación axonal.

En el análisis del LCR es característica la disociación albuminocitológica. La proteinorraquia puede no aparecer en la primera semana y es necesario hacer determinaciones seriadas del LCR. Los valores más elevados se presentan entre las 4 – 5 semanas de evolución de la enfermedad.

Los anticuerpos anti-gangliósidos tienen sensibilidad limitada en el SGB (positivos en 60-70% casos según la variante) y su disponibilidad suele ser restringida a centros especializados con un coste elevado. Sus resultados se recogen de forma tardía y no permiten tomar decisiones terapéuticas urgentes. El valor de estos anticuerpos es principalmente caracterizar subtipos específicos, como GQ1b en el síndrome de Miller-Fisher, pero no para el manejo inicial.

En la RM craneoespinal puede aparecer captación de columna lumbosacra aunque a partir de las dos semanas. Además, la neuroimagen es menos específica y su realización es más compleja, especialmente en lactantes y niños pequeños que requieren sedación.

En este caso, se procede al estudio etiológico mediante el análisis del LCR sin hallazgos patológicos. El estudio neurofisiológico (Figura 3) revela hallazgos compatibles con polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria aguda, estableciéndose el diagnóstico de SGB.

Sensory NCS(1)

F. Wave

Nervio	Fmin ms
R Tibial - AH	43,75
L Tibial - AH	31,45
L Cubital - ADM	26,10

Nervio / Lugares	Rec. Site	Onset Lat ms	Peak Lat ms	NP Amp μ V	PP Amp μ V	Segmentos	Distance mm	Velocity m/s
L Mediano - Digit III (Antidromic)								
Wrist	Dig III	2,55	4,05	15,7	19,3	Wrist - Dig III	140	55
R Sural - Ankle (Calf)								
Calf	Ankle	1,75	2,25	11,0	11,3	Calf - Ankle	140	80
L Sural - Ankle (Calf)								
Calf	Ankle	1,95	2,40	4,9	11,5	Calf - Ankle	140	72
R Peroneo superficial - Ankle								
Lat leg	Ankle	1,50	1,95	13,5	21,9	Lat leg - Ankle	90	60
L Peroneo superficial - Ankle								
Lat leg	Ankle	1,30	1,85	15,5	18,4	Lat leg - Ankle	70	54

Motor NCS

Nervio / Lugares	Muscle	Latency ms	Amplitude mV	Amp %	Duration ms	Segmentos	Distance mm	Lat Diff ms	Velocity m/s
L Mediano - APB									
Wrist	APB	3,65	6,7	100	7,20	Wrist - APB			
Elbow	APB	7,45	5,7	84,6	6,95	Elbow - Wrist	185	3,80	49
L Cubital - ADM									
Wrist	ADM	3,05	5,6	100	7,50	Wrist - ADM			
B. Elbow	ADM	6,80	5,2	94,4	7,65	B. Elbow - Wrist	170	3,75	45
A. Elbow	ADM	9,35	2,0	36,1	6,95	A. Elbow - B. Elbow	100	2,55	39
R Peroneo - EDB									
Ankle	EDB	4,20	0,6	100	7,15	Ankle - EDB			
Fib head	EDB	9,55	0,4	71,6	6,60	Fib head - Ankle	270	5,35	50
L Peroneo - EDB									
Ankle	EDB	5,65	0,4	100	6,80	Ankle - EDB			
Fib head	EDB	11,10	0,3	89	6,55	Fib head - Ankle	270	5,45	50
R Tibial - AH									
Ankle	AH	3,55	3,7	100	6,30	Ankle - AH			
Pop fossa	AH	11,65	0,7	18,6	4,50	Pop fossa - Ankle	330	8,10	41
L Tibial - AH									
Ankle	AH	3,60	1,5	100	6,55	Ankle - AH			
Pop fossa	AH	10,30	1,8	122	6,40	Pop fossa - Ankle	330	6,70	49

Figura 3. Estudio electroneurofisiológico: ausencia de respuesta refleja en los nervios cubital y tibial posterior. Las conducciones sensitivas muestran potenciales de acción sensitiva dentro de parámetros normales. Las conducciones motoras realizadas en los nervios mediano, cubital, peroneo y tibial posterior revelan potenciales de acción muscular compuesta con signos de desmielinización multifocal, bloqueo de conducción a nivel proximal y disminución de la velocidad de conducción en el nervio tibial posterior derecho y cubital izquierdo.

5. ¿Cuál sería el tratamiento inicial en este caso?

- Plasmafiltración.
- Corticoterapia.
- Inmunoglobulina intravenosa.
- Antibioterapia.
- A y C son correctas.

La respuesta correcta es la e.

La plasmafiltración o recambio plasmático terapéutico consiste en la extracción de un volumen determinado de plasma y su sustitución por un líquido de reposición con el objetivo de disminuir factores específicos causantes de enfermedad como autoanticuerpos, inmunocomplejos circulantes, paraproteínas, toxinas endógenas o exógenas..., sustituir factores deficitarios del plasma o modular la respuesta inmune.

El tratamiento con inmunoglobulinas también es otra opción de tratamiento sobre todo en niños

debido a su relativa seguridad, fácil administración y mayor disponibilidad aunque no existen datos de alta calidad que sugieran que un tratamiento sea superior al otro. Se recomienda su administración lo antes posible, preferiblemente dentro de las dos semanas del inicio de los síntomas y en pacientes con enfermedad rápidamente progresiva.

Por otro lado, los corticoides poseen efectos antiinflamatorios e inmunosupresores, con una acción inmunomoduladora que, en teoría, podría resultar beneficiosa en el tratamiento del SGB. No obstante, estudios posteriores han demostrado que su uso no solo carece de eficacia en esta entidad, sino que además se asocia a efectos adversos significativos. Por tanto, los corticoides no están indicados como parte del tratamiento del SGB.

Asimismo, la antibioterapia no tiene indicación en el manejo del SGB ya que aunque existe una respuesta inmune aberrante post-infecciosa por mimetismo molecular entre antígenos microbianos y componentes neurales, cuando el paciente presenta los síntomas neurológicos, el proceso infeccioso

desencadenante suele haberse resuelto, persistiendo únicamente la respuesta inmune desregulada.

Se decide inicialmente la administración de inmunoglobulina intravenosa con monitorización estrecha de la función motora, autonómica (tensión arterial (TA), frecuencia cardíaca y función esfinteriana) y respiratoria. Tanto en la monitorización continua como en gráfica, se objetiva una taquicardia sinusal mantenida hasta 185 lpm junto con TA invasiva en $p > 95$. Resto de constantes normales. Transcurrida una semana, ante la ausencia de mejoría clínica y tras objetivar disociación albumino-citológica en nuevo control de punción lumbar, se decide plasmaféresis.

6. De los siguientes enunciados relacionados con la posología terapéutica, indique la respuesta falsa:

- a. Sesiones de plasmaféresis con volumen de recambio de 1.5 veces la volemia a días alternos.
- b. Inmunoglobulina intravenosa (0,4 g/kg/día) durante 5 días.
- c. Nicardipino como antihipertensivo de primera elección.
- d. A y C son correctas.
- e. Todas son correctas.

La respuesta correcta es la c.

Hasta un 50% de los pacientes con SGB pueden presentar manifestaciones de disfunción autonómica que incluyen fluctuaciones de la TA, arritmias cardíacas, alteraciones en la sudoración, retención urinaria y trastornos gastrointestinales. Estas alteraciones pueden comprometer seriamente la estabilidad hemodinámica, siendo imprescindible una monitorización continua. En el manejo de la hipertensión arterial de origen autonómico, se recomienda el uso de fármacos con efecto predecible y de fácil titulación.

El labetalol, un bloqueador adrenérgico mixto, combina el efecto beta-bloqueador con reducción de frecuencia cardíaca y contractilidad, y bloqueo

alfa-1 con vasodilatación arterial. Esta doble acción lo convierte en una opción eficaz y segura para el control de crisis hipertensivas sin provocar taquicardia refleja. Otra alternativa es el urapidilo, un antagonista selectivo de los receptores alfa-1, que además actúa como agonista de los receptores centrales 5-HT_{1A}, reduciendo el tono simpático a diferencia de otros vasodilatadores como el nicardipino que genera taquicardia refleja.

La plasmaféresis puede emplearse como tratamiento de segunda línea en caso de falta de respuesta a las inmunoglobulinas. El procedimiento consiste en realizar entre cuatro y seis sesiones de recambio plasmático con un volumen equivalente a 1.5 veces el volumen plasmático total a días alternos durante un periodo de 10 a 15 días.

En cuanto a las inmunoglobulinas, las dosis recomendadas varían según el esquema empleado: una dosis total de 2 g/kg administrada en infusión continua, 1 g/kg/día durante dos días o 0,4 g/kg/día durante cinco días. Posteriormente, se recomienda esperar idealmente entre 3 y 5 días para el planteamiento de la plasmaféresis para así evitar su eliminación precoz y permitir que ejerzan su efecto terapéutico. Actualmente, la evidencia disponible es limitada para respaldar la administración de un ciclo adicional de inmunoglobulinas en pacientes con SGB grave o en aquellos que no muestran mejoría en las dos semanas siguientes al inicio del cuadro clínico.

Dada la escasa respuesta al tratamiento, se decide administrar una segunda tanda de inmunoglobulinas. Se objetiva una mejoría clínica significativa progresiva permitiendo suspender soporte inotrópico y respiratorio, además de descenso de los reactantes de fase aguda y normalización de los parámetros de coagulación en las siguientes 48 horas. Se traslada a planta de hospitalización durante 35 días. El paciente requiere un total de 19 días de ventilación mecánica invasiva, seguidos de soporte ventilatorio no invasivo hasta el 25º día de ingreso. Previo al alta, se repite el electromiograma y se objetiva neuropatía sensitivo-motora severa, continuando seguimiento por Rehabilitación. Tras cuatro meses de tratamiento, el paciente presenta una recuperación funcional completa con un grado de autonomía similar al basal.

Bibliografía

1. Carrera García L, Expósito Escudero JM, Natera de Benito D, Ortez C, Nascimento A. Neuropatías hereditarias y síndrome de Guillain-Barré. *Protoc Diagn Ter Pediatr.* 2022;1:197–205.
2. Duan M, Hu S, Yang J, Wang Y, Li H, Liu J. Risk factors for complications in children with *Mycoplasma pneumoniae* pneumonia: a systematic review and meta-analysis. *BMC Pediatr.* 2024;24(1):94.
3. Gwózdź-Broczkowska A, Godlewski P, Hassan A, Górecki B. The role of *Mycoplasma pneumoniae* in the pathogenesis of autoimmune diseases: mechanisms, complications, and therapeutic perspectives. *Med Sci.* 2024;28:e159ms3491.
4. Han M, Xu Y, Wang Y, Xie Y, Zhu C. Extrapulmonary manifestations of *Mycoplasma pneumoniae* in hospitalized children: a retrospective study and review. *Microorganisms.* 2021;9(12):2553.
5. Korinthenberg R, Trollmann R, Felderhoff-Müser U, Bernert G, Hackenberg A, Hufnagel M *et al.* Diagnóstico y tratamiento del síndrome de Guillain-Barré en la infancia y la adolescencia: una guía basada en la evidencia y el consenso. *Eur J Paediatr Neurol.* 2020;25:5-16.
6. Meyer Sauter PM, Huizinga R, Tio-Gillen AP, Roodbol J, Jacobs BC, van Rossum AM. Severe childhood Guillain-Barré syndrome associated with *Mycoplasma pneumoniae* infection: a case series. *Ann Neurol.* 2016;80(4):566–580.
7. Padmanabhan A, Connelly-Smith L, Aquí N, Balogun RA, Klingel R, Meyer E *et al.* Directrices sobre el uso de la aféresis terapéutica en la práctica clínica - Enfoque basado en la evidencia del Comité de Redacción de la Sociedad Americana de Aféresis: El noveno número especial. *J Clin Apher.* 2023; 38(1):10-143.
8. Sociedad Europea de Inmunodeficiencias. Guías ESID para el intercambio terapéutico de plasma en pacientes con enfermedades neurológicas. *J Clin Immunol.* 2021; 41(6):1103-1117.
9. Van den Bergh PYK, Hadden RDM, Bouche P, Cornblath DR, Hahn A, Illa I *et al.* Guía de la Federación Europea de Sociedades Neurológicas/ Sociedad de Nervios Periféricos sobre el tratamiento de la polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria crónica: Informe de un grupo de trabajo conjunto de la Federación Europea de Sociedades Neurológicas y la Sociedad de Nervios Periféricos - Primera revisión. *Eur J Neurol.* 2021; 28(11):3556-3583.

ICTUS ISQUÉMICO SECUNDARIO A ENDOCARDITIS

Autora: Lucía Romero. Tutora: Alba Palacios. Hospital Universitario Fundación Alcorcón/Hospital 12 de Octubre. Madrid.

Adolescente de 15 años que acude a Urgencias de su hospital de referencia por cuadro clínico de cefalea pulsátil de dos meses de evolución, acompañada de fotofobia y sonofobia. Refieren asimismo febrícula intermitente con picos febriles puntuales (máximo de 38.5° C), astenia y disnea de esfuerzo, por lo que había sido valorada por cardiología objetivándose insuficiencia mitral moderada y prolapso valvular mitral de nueva aparición (ecocardiograma 8 meses antes normal). Recibe tratamiento con furosemida y enalapril. Durante su estancia en Urgencias desarrolla bruscamente dificultad para caminar, junto con afasia mixta con parafasias fonémicas y semánticas, así como parálisis facial derecha.

1. ¿Cuál sería la prueba de imagen a realizar según la sospecha diagnóstica?

- a. Tomografía axial computarizada (TAC) sin contraste.
- b. Resonancia nuclear magnética (RMN) cerebral con difusión.
- c. Radiografía de cráneo.
- d. Angiografía por sustracción digital como primera prueba.
- e. Tomografía por emisión de positrones (PET) cerebral.

La respuesta correcta es la b.

La paciente presenta signos neurológicos focales (afasia, parálisis facial, dificultad para caminar) de aparición brusca que hacen sospechar un ictus, por lo que debe activarse inmediatamente el código ictus para valorar la posibilidad de reperfusión.

- a. TAC craneal sin contraste: es la primera prueba disponible en muchos servicios de urgencias. Su principal utilidad es descartar una hemorragia intracraneal. No obstante, su sensibilidad para identificar infartos isquémicos en las primeras

horas es muy baja, especialmente en estructuras corticales o subcorticales pequeñas. Por tanto, un TAC normal no excluye ictus.

- b. RMN cerebral con difusión: el gold standard en fase aguda para ictus isquémico. La secuencia en difusión permite detectar cambios isquémicos celulares desde los primeros minutos del evento.
- c. Radiografía de cráneo: sin valor en el contexto del ictus. Puede ser útil para traumatismos craneoencefálicos, pero no permite visualizar estructuras vasculares ni parenquimatosas.
- d. Angiografía por sustracción digital: es una técnica invasiva, que se reserva para procedimientos terapéuticos o estudios muy detallados de vasos intracraneales. No se utiliza como prueba diagnóstica inicial.
- e. PET cerebral: es una técnica metabólica con aplicación oncológica y en investigación, no útil ni disponible para la valoración del ictus agudo. En su centro de origen se decide realizar TAC craneal, que es normal. Es valorada por Neuropediatría por persistencia de la alteración del lenguaje y parálisis facial derecha por lo que se decide activación de código ictus pediátrico y traslado al centro de referencia.

2. ¿Cuál es la escala de evaluación del ictus pediátrico?

- a. Escala de Glasgow .
- b. Escala Pediatric National Institutes of Health Stroke Scale (PedNIHSS).
- c. Escala de Rankin modificada infantil.
- d. Escala de Blantyre.
- e. Escala de Cincinnati.

La respuesta correcta es la b.

- a. Escala de Glasgow: ampliamente utilizada para la valoración del nivel de conciencia, no es una escala validada ni reconocida para evaluación del ictus al no valorar los déficits focales.
- b. Escala PedNIHSS: en la población pediátrica, la evaluación de un ictus requiere herramientas específicas que consideren el desarrollo neurológico del niño. La National Institutes of Health Stroke Scale (NIHSS) es la escala más utilizada en adultos para cuantificar la severidad del ictus. En pediatría, se ha validado una adaptación llamada pedNIHSS, que ajusta los ítems a la edad y etapa del desarrollo del paciente. Permite puntuar déficits motores, sensoriales, del lenguaje, del campo visual, etc., de forma sistemática y reproducible. Es útil para decidir tratamientos como fibrinólisis o trombectomía y para valorar la evolución clínica.
- c. Escala de Rankin modificada infantil: evalúa el grado de discapacidad funcional tras un ictus o lesión neurológica, pero no la severidad del evento en fase aguda.
- d. Escala de Blantyre: escala diseñada para valorar el nivel de conciencia en niños pequeños, especialmente en contextos de malaria cerebral. Aunque útil para evaluar el estado neurológico en menores de 2 años, no está diseñada ni validada para valorar la severidad del ictus ni déficits focales.
- e. Escala de Cincinnati: es una herramienta prehospitalaria de cribado de ictus en adultos. No está validada en niños ni cuantifica la severidad del ictus.

A su llegada al centro de referencia mantiene la misma exploración neurológica (NIHSS 4) por lo que se realiza resonancia magnética cerebral urgente que objetiva ictus isquémico en la zona opercular izquierda (Figura 1) secundario a una oclusión de la arteria cerebral media (ACM) izquierda en M1 distal y M2 proximal (Figura 2) sugerente de origen cardioembólico.

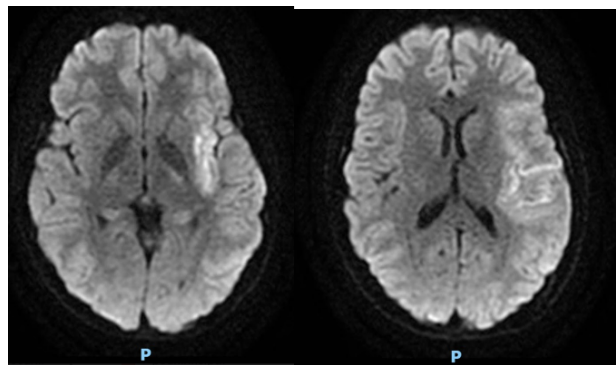


Figura 1. Diagnóstico diferencial de debilidad aguda en pediatría.



Figura 2. Se identifica oclusión del segmento M1 distal de arteria cerebral media izquierda.

3. ¿Cuál de las siguientes no es una contraindicación para la fibrinólisis?

- a. Sospecha de endocarditis infecciosa activa.
- b. Cirugía mayor en las últimas 3 semanas.
- c. Sangrado activo gastrointestinal.
- d. NIHSS <4 sin déficits incapacitantes.
- e. Hemorragia intracraneal previa conocida.

La respuesta correcta es la d.

La fibrinólisis intravenosa con alteplasa en ictus isquémico agudo tiene criterios de inclusión y exclusión estrictos debido al riesgo de hemorragia (Tabla 1). Las indicaciones incluyen:

- Edad > 2 años.
- Déficit neurológico compatible con isquemia arterial.
- PedNIHSS = 4 – 24.
- Confirmación radiológica de oclusión vascular
- Tiempo: inicio de síntomas < 4,5 horas; más allá de ese tiempo valorar según el caso.

Tabla 1. Indicaciones y contraindicaciones de terapias de reperusión aguda.

Categoría	Criterios
Indicaciones de fibrinólisis IV (deben cumplirse todas)	<ul style="list-style-type: none"> • Edad > 2 años • Déficit neurológico compatible con isquemia arterial • PedNIHSS entre 4 y 24 • Confirmación radiológica de oclusión vascular • Tiempo desde inicio de síntomas < 4,5 h (valoración individual si > 4,5 h)
Contraindicaciones de fibrinólisis IV	<p>Tiempo: inicio > 4 h 30 min o desconocimiento del inicio</p> <p>Antecedentes:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Ictus, TCE grave o cirugía intracraneal (últimos 3 meses) • Hemorragia intracraneal previa, aneurisma o malformación arteriovenosa • Cirugía mayor o biopsia de parénquima (últimos 10 días) • Hemorragia digestiva o urinaria • Neoplasias o < 1 mes tras quimioterapia • Diátesis hemorrágicas • Vasculitis del SNC o arteritis secundaria (excepto arteriopatía focal) • Anticoagulación reciente (heparina con TTPA elevado, HBPM en <12 h, dicumarínicos con INR >1,3) • Punción arterial no compresible o PL < 7 días <p>Etiología: endocarditis bacteriana, drepanocitosis, meningitis, embolismo, Moya-Moya</p> <p>Exploración física: TAS > 15% del p95 para edad, PedNIHSS < 4 o > 24, déficits neurológicos muy severos (territorio extenso afectado), sospecha de hemorragia subaracnoidea</p> <p>Neuroimagen: hemorragia intracraneal, disección arterial intracraneal cervicocéfálica, infarto extenso ($\geq 1/3$ ACM, hipodensidad > 33%, ASPECTS ≤ 7)</p> <p>Laboratorio: glucosa < 50 o > 400 mg/dl, plaquetas < 100.000, TP > 15", INR > 1,4 o TTPA elevado</p>
Contraindicaciones de trombectomía	<ul style="list-style-type: none"> • Edad < 4 años • Infartos grandes ($\geq 1/3$ del territorio de la ACM) • Hemorragia intracraneal

Entre las contraindicaciones absolutas se encuentran: sospecha de endocarditis infecciosa por riesgo de hemorragia intracerebral en caso de aneurismas micóticos, hemorragia activa y cirugía mayor reciente.

- a. Sospecha de endocarditis infecciosa activa: contraindicación absoluta. La lisis del trombo puede desencadenar sangrado por aneurismas micóticos cerebrales.
- b. Cirugía mayor en las últimas 3 semanas: contraindicación relativa o absoluta, dependiendo del tipo de cirugía y el estado hemostático.
- c. Sangrado gastrointestinal activo: contraindicación absoluta por riesgo evidente de sangrado masivo.
- d. NIHSS <4 sin déficits incapacitantes: es un criterio relativo. Si el NIHSS es bajo pero el déficit afecta funciones esenciales como el habla o la visión, puede considerarse la fibrinólisis. Por tanto, no siempre es una contraindicación.
- e. Hemorragia intracraneal previa: contraindicación absoluta, especialmente si fue reciente o significativa.

4. ¿Qué prueba realizarías para completar el estudio del origen del ictus en este paciente con sospecha embólica?

- TAC torácico con contraste.
- Estudio genético para trombofilias.
- Ecocardiograma transtorácico (o transesofágico si es necesario).
- Angiografía pulmonar.
- RMN cardíaca.

La respuesta correcta es la c.

- TAC torácico con contraste: útil para embolias pulmonares o masas mediastínicas, pero no permite valorar adecuadamente válvulas ni vegetaciones.
- Estudio genético para trombofilias: puede ser útil en algunos casos de ictus criptogénico, pero no prioritario en la fase aguda cuando hay sospecha de origen cardiogénico infeccioso.
- Ecocardiograma transtorácico o transesofágico: el estudio de elección. El ictus embólico en jóvenes exige una evaluación exhaustiva del origen cardíaco, especialmente si hay antecedentes de fiebre prolongada, soplos cardíacos nuevos o valvulopatías, como en este caso. Permite visualizar vegetaciones, trombos intracardíacos, válvulas dañadas y defectos como el foramen oval permeable.
- Angiografía pulmonar: no es útil en este contexto neurológico.
- RMN cardíaca: puede aportar información estructural o funcional en miocardiopatías, pero no sustituye al ecocardiograma para valorar vegetaciones.

Se decide realizar trombectomía mecánica (no candidata a fibrinólisis por tiempo evolución >4 horas y sospecha de endocarditis por antecedentes de febrícula prolongada y valvulopatía de nueva aparición) con recanalización completa de M1, e incompleta en M2 por vasoespasmo e irregularidad del vaso. Ingresa en la unidad de cuidados intensivos pediátricos (UCIP) estable, con NIHSS fluctuante entre 2 – 4, afasia mixta y leve paresia facial derecha.

Dada la sospecha de origen cardioembólico, se realiza ecocardiograma, donde se identifica una vegetación móvil de 8 × 5 mm en la valva anterior mitral con insuficiencia mitral grave, altamente sugestiva de endocarditis infecciosa (Figura 3).

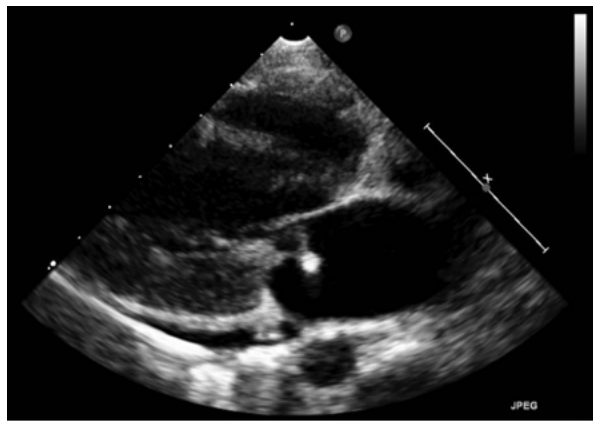


Figura 3. Válvula mitral normoimplantada, no displásica, con imagen hiperecogénica pediculada de unos 5 × 8 mm adherida al borde libre que protruye en sístole en la cara auricular compatible con verruga.

5. ¿Cuáles son los criterios para el diagnóstico de endocarditis infecciosa?

- Criterios de Boston.
- Criterios de síndrome de respuesta inflamatoria sistémica (SRIS).
- Criterios de Jones modificados.
- Criterios de Duke modificados.
- Criterios de Framingham.

La respuesta correcta es la d.

- Criterios de Boston: utilizados en el manejo de fiebre sin foco en lactantes, no tienen ningún papel para endocarditis.
- Criterios de SRIS: relacionados con la respuesta inflamatoria sistémica, se aplican a sepsis.
- Criterios de Jones modificados: se emplean para el diagnóstico de fiebre reumática.
- Criterios de Duke modificados: el diagnóstico de endocarditis infecciosa se basa en una combinación de criterios microbiológicos, ecográficos y clínicos, recogidos en los criterios de Duke modificados (Tabla 2), que incluyen:
 - Criterios mayores: hemocultivos positivos con gérmenes típicos, hallazgos ecocardiográficos (vegetaciones, abscesos, nueva regurgitación).
 - Criterios menores: fiebre, fenómenos vasculares, fenómenos inmunológicos, predisposición cardíaca, hemocultivos positivos no típicos.
- Criterios de Framingham: relacionados con insuficiencia cardíaca congestiva, no con procesos infecciosos valvulares.

Tabla 2. Criterios de DUKE modificados para el diagnóstico de endocarditis infecciosa en niños.

Categoría	Criterios
Indicaciones de fibrinólisis IV (deben cumplirse todas)	<ul style="list-style-type: none"> • Edad > 2 años • Déficit neurológico compatible con isquemia arterial • PedNIHSS entre 4 y 24 • Confirmación radiológica de oclusión vascular • Tiempo desde inicio de síntomas < 4,5 h (valoración individual si > 4,5 h)
Contraindicaciones de fibrinólisis IV	<p>Tiempo: inicio > 4 h 30 min o desconocimiento del inicio</p> <p>Antecedentes:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Ictus, TCE grave o cirugía intracraneal (últimos 3 meses) • Hemorragia intracraneal previa, aneurisma o malformación arteriovenosa • Cirugía mayor o biopsia de parénquima (últimos 10 días) • Hemorragia digestiva o urinaria • Neoplasias o < 1 mes tras quimioterapia • Diátesis hemorrágicas • Vasculitis del SNC o arteritis secundaria (excepto arteriopatía focal) • Anticoagulación reciente (heparina con TTPA elevado, HBPM en <12 h, dicumarínicos con INR >1,3) • Punción arterial no compresible o PL < 7 días <p>Etiología: endocarditis bacteriana, drepanocitosis, meningitis, embolismo, Moya-Moya</p> <p>Exploración física: TAS > 15% del p95 para edad, PedNIHSS < 4 o > 24, déficits neurológicos muy severos (territorio extenso afectado), sospecha de hemorragia subaracnoidea</p> <p>Neuroimagen: hemorragia intracraneal, disección arterial intracraneal cervicocéfálica, infarto extenso ($\geq 1/3$ ACM, hipodensidad > 33%, ASPECTS ≤ 7)</p> <p>Laboratorio: glucosa < 50 o > 400 mg/dl, plaquetas < 100.000, TP > 15", INR > 1,4 o TTPA elevado</p>
Contraindicaciones de trombectomía	<ul style="list-style-type: none"> • Edad < 4 años • Infartos grandes ($\geq 1/3$ del territorio de la ACM) • Hemorragia intracraneal

Se extraen hemocultivos, aislándose Gemella haemolysans, patógeno que forma parte habitual de la microbiota orofaríngea, gastrointestinal y genitourinaria. A las 24 horas de ingreso se realiza cirugía cardíaca para resección de la vegetación (verruca pediculada de 8 mm, cultivo estéril), anuloplastia mitral y cierre de foramen oval permeable.

6. ¿Cuál es una indicación quirúrgica en endocarditis infecciosa y su momento adecuado?

- Fiebre persistente sin hallazgos ecográficos – cirugía diferida tras 6 semanas.
- Endocarditis en válvula protésica sin disfunción valvular – cirugía electiva.
- Vegetación menor de 3 mm sin embolias – cirugía urgente.
- Vegetación >10 mm móvil con embolia cerebral previa – cirugía urgente en primeras 24 – 72 h
- Paciente asintomático con hemocultivos negativos – cirugía inmediata.

La respuesta correcta es la d.

La cirugía cardíaca en endocarditis se indica en los siguientes escenarios:

- Insuficiencia cardíaca por disfunción valvular severa.
 - Vegetaciones grandes (>10 mm), especialmente si han embolizado.
 - Infección persistente o absceso cardíaco.
 - Embolismo cerebral reciente por vegetación móvil.
- a. Fiebre persistente sin hallazgos ecográficos: no es indicación quirúrgica por sí sola. Deben confirmarse lesiones estructurales.
 - b. Endocarditis en válvula protésica sin disfunción valvular: la prótesis es un factor de riesgo, pero si está funcionando adecuadamente y no hay vegetaciones ni infección persistente, no requiere cirugía inmediata.
 - c. Vegetación menor de 3 mm sin embolias: las vegetaciones pequeñas generalmente se tratan médicamente.
 - d. Vegetación >10 mm móvil con embolia cerebral previa: es uno de los principales criterios quirúrgicos. Las guías recomiendan cirugía precoz (idealmente en 24 – 72 h), especialmente en casos de embolia cerebral reciente para prevenir recurrencias.
 - e. Paciente asintomático con hemocultivos negativos: sin síntomas ni hallazgos ecográficos, no hay indicación quirúrgica.

A nivel neurológico en el postoperatorio inmediato persiste leve paresia facial derecha y hemiparesia derecha con claudicación en miembros derechos. Se ajusta antibioterapia empírica inicialmente con ampicilina, ceftriaxona y daptomicina, posteriormente se mantiene únicamente con ceftriaxona hasta completar 6 semanas de tratamiento. Ante buena evolución clínica es dada de alta a planta de hospitalización tras 4 días de ingreso en UCIP.

Bibliografía

1. Australian Childhood Stroke Advisory Committee, Babl FE, Wainwright C, Mackay MT, Williams AN, Cheung M *et al.* Guideline for the diagnosis and acute management of childhood stroke. 2017.
2. Delgado V, Ajmone Marsan N, de Waha S, Bonaros N, Brida M, Burri H, et al; ESC Scientific Document Group. 2023 ESC Guidelines for the management of infective endocarditis. *Eur Heart J.* 2023 Oct 14;44(39):3948–4042.
3. Ichord R, Bernard T, Fullerton H, Jordan L, Mackay M, deVeber G *et al.* Pediatric NIH Stroke Scale (PedNIHSS). 2004.
4. Jneid H, Addison D, Bhatt DL, Chouairi F, DeMets D, Drazner MH, et al; AHA/ACC Joint Committee. 2022 AHA/ACC Guidelines for the Management of Infective Endocarditis. *Circulation.* 2022 May;145(18):e123–e234.
5. Mintegi Raso S. Código Ictus pediátrico. *Rev Pediatr Aten Primaria.* 2023;25(Supl 42):e67–e.
6. Royal College of Paediatrics and Child Health, Stroke Association, Mallick AA, Bassi S, Kirkham FJ, Salman RA, Ganesan V, et al. Stroke in childhood: Clinical guideline for diagnosis, management and rehabilitation. May 2017.

TOS FERINA MALIGNA EN EL LACTANTE

Autora: Luz María Díaz Vizcaya. Tutor: Diana Álvarez De Manuel. Hospital Álvaro Cunqueiro. Vigo.

Historia actual:

Paciente de 2 meses con fiebre (máximo 38,5°C) y dificultad respiratoria de pocas horas de evolución. Cuadro catarral los días previos con disminución de las ingestas.

Antecedentes personales:

Pre término tardío, hijo de madre con infección por VIH con carga viral indetectable. Seguimiento en CCEE de Infecciosas. Recibe Zidovudina durante el primer mes de vida y presenta cargas virales indetectables. Ingreso a los 13 días de vida por onfalitis con impetiginización.

APLV. Lactancia artificial con hidrolizada. Buena ganancia ponderal.

Exploración física:

Constantes: Peso: 5,4 kg. T: 38,2° C. Fc: 125 lpm. SaO₂: 90%. TA: 82/35 mmHg. Fr: 55.

Aceptable estado general. Buena hidratación y perfusión. Tiraje subcostal e intercostal con taquipnea. AP: buena entrada de aire bilateral con crepitantes dispersos. Resto de exploración sin hallazgos destacables.

1. Considerando los hallazgos clínicos de este paciente, ¿cuál de las siguientes enfermedades no se incluye en el diagnóstico diferencial inicial?

- a. Bronquiolitis aguda.
- b. Neumonía.
- c. Meningitis
- d. Tos ferina.
- e. Sepsis.

La respuesta correcta es la c.

El cuadro clínico inicial se centra en síntomas respiratorios (dificultad respiratoria, taquipnea, tiraje, SpO₂ baja, crepitantes) y fiebre, lo cual orienta hacia causas respiratorias o un cuadro de sepsis con compromiso

respiratorio. Aunque la meningitis es una infección grave en lactantes y puede presentarse con fiebre e irritabilidad, los síntomas cardinales de la dificultad respiratoria con signos de esfuerzo respiratorio y hallazgos pulmonares la hacen menos probable como el diagnóstico principal inicial en comparación con las otras opciones.

2. ¿Cuál sería la acción inicial más prioritaria en el manejo de este paciente?

- a. Administrar antipiréticos y esperar evolución.
- b. Realizar una radiografía de tórax de urgencia.
- c. Iniciar oxigenoterapia de alto flujo (OAF) y monitorización continua.
- d. Tomar cultivos para descartar sepsis y comenzar antibióticos empíricos.
- e. Administrar broncodilatadores nebulizados.

La respuesta correcta es la c.

La prioridad absoluta es asegurar una adecuada oxigenación y soporte respiratorio. La oxigenoterapia de alto flujo es una medida de primera línea para mejorar el estado de oxigenación y reducir el trabajo respiratorio en estos pacientes. La monitorización continua de las constantes vitales es indispensable para evaluar la respuesta a la oxigenación y detectar cualquier empeoramiento clínico. Otras acciones, aunque potencialmente necesarias (como la radiografía para el diagnóstico etiológico, o los cultivos y antibióticos si se sospecha sepsis), son secundarias a la estabilización de la vía aérea y la oxigenación, o pueden realizarse de forma concurrente una vez asegurado el soporte vital. La administración de antipiréticos es un tratamiento sintomático que no aborda la causa principal de la dificultad respiratoria, y los broncodilatadores no son la primera línea de tratamiento a menos que haya evidencia clara de broncoespasmo.

Ante la dificultad respiratoria y el rechazo de la alimentación se decide ingreso en planta de hospitalización con oxigenoterapia de alto flujo (OAF). Se realiza análisis en el que se evidencia leucocitosis (19000/mm³) y aumento sutil de reactantes (Pcr 10 mg/dl). Acidosis respiratoria leve en la gasometría, con leve hipercapnia (pH 7,24, PCO₂ 51). Se realiza radiografía de tórax con infiltrados intersticiales bilaterales. Durante el ingreso se objetivan accesos de tos con gallo inspiratorio, se recoge aspirado nasofaríngeo y se inicia azitromicina por sospecha de tos ferina, confirmando posteriormente positividad para Bordetella Pertussis. A pesar del tratamiento y del soporte respiratorio presenta empeoramiento clínico, trasladándose a UCIP.

3. ¿Cuál de las siguientes manifestaciones clínicas no es típica de la tos ferina en lactantes menores de 3 meses?

- Apneas.
- Tos paroxística.
- Fiebre elevada.
- Cianosis.
- Gallo inspiratorio.

La respuesta correcta es la c.

La fiebre elevada no es una manifestación clínica típica de la tos ferina en lactantes menores de 3 meses, ya que en esta edad la enfermedad suele cursar sin fiebre o con febrícula. A diferencia de otras infecciones respiratorias, donde la fiebre es un síntoma habitual, en la tos ferina su ausencia es una característica distintiva, especialmente en los más pequeños. En cambio, son frecuentes otras manifestaciones como las apneas (que pueden ser la primera o única señal en neonatos), la tos paroxística, la cianosis y, en algunos casos, el gallo inspiratorio. Por tanto, la presencia de fiebre elevada en un lactante con sospecha de tos ferina debe hacer considerar diagnósticos alternativos o coinfecciones.

Exploración al ingreso en UCIP

T_a: 35,8 °C; Fc: 138 lpm; Fr 70 rpm; SpO₂ 95 % (OAF, FIO₂ 0,6); TA 82/39 mmHg.

Regular estado general con coloración pálido-grisácea. Pulsos presentes y simétricos. Tiraje subcostal, intercostal y cabeceo. Auscultación cardiopulmonar con mala entrada de aire bilateral, auscultación cardiaca normal, sin soplos. Abdomen normal. Neurológico activo y reactivo. Fontanela anterior normotensa

Exploraciones complementarias al ingreso en UCIP

En el hemograma al ingreso destaca leucocitos 46000/mm³ de predominio linfocito con hemoglobina de 9 g/dl y 670.000 plaquetas. Estudio de coagulación normal y bioquímica anodina con reactantes negativos. Se realiza ecografía pulmonar a su llegada objetivando patrón intersticial de predominio en bases y atelectasias subpleurales. Radiografía de tórax sin consolidaciones ni derrame pleural.

Evolución clínica en la UCIP

A su llegada, se inicia ventilación no invasiva persistiendo polipnea (> 60 rpm), con taquicardia persistente e hipoxemia sin hipercapnia. Se decide intubación y conexión a ventilación mecánica invasiva bajo sedoanalgesia. Se canaliza un catéter venoso central yugular guiado por ecografía y es valorado por cardiología, que descarta hipertensión pulmonar.

La evolución continúa siendo desfavorable, con desarrollo progresivo de hiperleucocitosis (55.000/mm³), trombocitosis (>1.000.000/mm³) y compromiso respiratorio severo.

4. ¿Cuál de los siguientes hallazgos analíticos es característico de la tos ferina maligna?

- Neutropenia severa.
- Hiperleucocitosis y trombocitosis.
- Pancitopenia.
- Linfopenia aislada.
- Elevación de procalcitonina.

La respuesta correcta es la b.

La tos ferina maligna se asocia a una marcada hiperleucocitosis (frecuentemente > 50.000/mm³), en ocasiones con trombocitosis, lo cual contribuye al compromiso pulmonar por aumento de la viscosidad y fenómenos obstructivos microvasculares.

5. ¿Qué tratamiento específico se ha demostrado útil en casos graves de tos ferina maligna con hiperleucocitosis?

- Inmunoglobulina intravenosa.
- Corticoides a dosis altas.
- Exanguinotransfusión.

- d. Ribavirina.
- e. Transfusión de plaquetas.

La respuesta correcta es la c.

La opción correcta es la exanguinotransfusión, ya que en casos de tos ferina maligna, especialmente en lactantes pequeños, puede aparecer una hiperleucocitosis extrema (a menudo superior a 50.000 leucocitos/mm³, e incluso más de 100.000/mm³) con predominio linfocitario.

La gran cantidad de leucocitos circulantes puede acumularse y obstruir la microvasculatura pulmonar, lo que altera la perfusión y el intercambio gaseoso, provocando hipoxia progresiva y fallo respiratorio.

Esta obstrucción vascular también puede conducir al desarrollo de hipertensión pulmonar grave, ya que el aumento de la resistencia vascular pulmonar sobrecarga el ventrículo derecho, deteriora aún más el aporte sanguíneo a los pulmones y contribuye a la insuficiencia respiratoria. La hipertensión pulmonar en este contexto es un factor pronóstico muy desfavorable y se asocia con una alta mortalidad, incluso con soporte intensivo. Este cuadro puede evolucionar rápidamente hacia un fallo multiorgánico si no se instauran tratamientos agresivos como la exanguinotransfusión, que ayuda a reducir la carga leucocitaria, o la oxigenación por membrana extracorpórea (ECMO) en casos seleccionados.

En este contexto, la exanguinotransfusión permite reducir de forma rápida la masa leucocitaria, mejorar la oxigenación y disminuir la presión pulmonar, siendo una medida terapéutica eficaz en esta situación crítica. Otras opciones como la inmunoglobulina intravenosa, los corticoides a altas dosis o la ribavirina no han demostrado eficacia en este contexto, y la transfusión de plaquetas solo estaría indicada si existiera trombocitopenia o sangrado, sin impacto sobre la leucostasis ni la hipoxemia. Por tanto, en el contexto de una tos ferina maligna con hiperleucocitosis, la exanguinotransfusión es el tratamiento de elección.

Se indica exanguinotransfusión, a pesar de ausencia de hipertensión pulmonar, la cual se realiza sin complicaciones técnicas y con mejoría inmediata de los recuentos hematológicos.

A las 48 horas de la intubación se objetiva nueva consolidación en ecografía y en radiografía, además de aumento de secreciones y fiebre.

6. Ante la sospecha de neumonía asociada a la ventilación mecánica, ¿cuál sería la actuación más adecuada?

- a. Iniciar tratamiento empírico dirigido únicamente frente a anaerobios.
- b. Esperar a los resultados del cultivo de secreciones antes de iniciar tratamiento.
- c. Iniciar tratamiento empírico de amplio espectro cubriendo grampositivos y gramnegativos, como ceftazidima y vancomicina.
- d. Iniciar tratamiento con oseltamivir y vigilancia estrecha.
- e. Suspender la ventilación mecánica de forma urgente para evitar progresión.

La respuesta correcta es la c.

La actuación más adecuada ante la sospecha de una neumonía asociada a la ventilación mecánica en un paciente pediátrico críticamente enfermo es iniciar tratamiento empírico de amplio espectro que cubra tanto bacterias grampositivas como gramnegativas, incluyendo patógenos como *Staphylococcus aureus* (incluido SAMR) y *Pseudomonas aeruginosa*, siendo una opción adecuada el uso combinado de ceftazidima y vancomicina. La neumonía asociada a ventilación mecánica es una complicación frecuente y potencialmente grave en pacientes ventilados durante más de 48 horas, y su diagnóstico se basa en criterios clínicos (fiebre, secreciones purulentas, infiltrados nuevos en la radiografía). En este contexto, retrasar el inicio del tratamiento hasta obtener los resultados microbiológicos puede empeorar el pronóstico, y opciones como tratar solo anaerobios, usar antivirales o suspender la ventilación no abordan la causa más probable ni son seguras en este escenario.

Ante la sospecha de neumonía nosocomial se inicia cobertura antibiótica con ceftazidima y vancomicina. En los días posteriores, el paciente mantiene una situación clínica estacionaria a nivel respiratorio, con requerimientos similares de soporte, precisando miorrelajación para adaptación. Mantiene estabilidad hemodinámica, sin requerir soporte farmacológico. Desarrollo de edema generalizado requiriendo administración de diuréticos.

Mejoría progresiva que permite destete ventilatorio con extubación electiva a los 7 días de la intubación, recibiendo posteriormente VNI y OAF alternantes. La evolución global es lentamente favorable, con disminución progresiva del trabajo respiratorio, mejoría de los hallazgos

radiológicos, y tendencia general a la disminución de la leucocitosis.

Se realiza estudio de inmunodeficiencias, siendo normal. Al alta domiciliaria a los 35 días persiste tos espástica, pero sin compromiso respiratorio.

7. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones es correcta respecto a la solicitud del estudio inmunológico?

- a. Dado que tanto la madre como el niño presentan cargas virales de VIH indetectables, no se considera necesario realizar un estudio de inmunodeficiencias.
- b. La gravedad del cuadro justifica valorar inmunodeficiencias primarias.
- c. La presencia de linfocitosis excluye una inmunodeficiencia combinada.
- d. No debe solicitarse estudio inmunológico hasta el primer año de vida.
- e. El diagnóstico de tosferina ya explica completamente la gravedad del cuadro clínico.

La respuesta correcta es la b.

La tosferina maligna es un cuadro clínico atípico e inusualmente grave, esto único al antecedente de onfalitis neonatal hacen necesario investigar una posible susceptibilidad subyacente del sistema inmune. Es imperativo destacar que, aunque el paciente y la madre presenten cargas virales de VIH indetectables (lo que descarta la inmunodeficiencia asociada al VIH), esta circunstancia no excluye la necesidad de investigar otras posibles causas de inmunodeficiencia. Asimismo, la presencia de linfocitosis no descarta una inmunodeficiencia combinada, ya que algunas de ellas pueden cursar con linfocitos no funcionales y no es necesario esperar al primer año de vida para iniciar el estudio inmunológico si existen indicios clínicos que lo justifiquen.

Bibliografía

1. Coquaz-Garoudet M, Ploin D, Pouyau R, Hoffmann Y, Baleine J-F, Boeuf B, et al. Malignant pertussis in infants: factors associated with mortality in a multicenter cohort study. *Ann Intensive Care* 2021.
2. Cousin VL, Caula C, Tissières P. Biological impact of manual blood exchange in malignant Bordetella pertussis infection in infants. *Vox Sang*. 2024. doi:10.1111/vox.13722.
3. Mi YM, Deng JK, Zhang T, Cao Q, Wang CQ, Ye S, et al. Expert consensus for pertussis in children: new concepts in diagnosis and treatment. *World J Pediatr*. 2024;1-14.
4. Moraga-Llop FA, Garcés-Sánchez M, González-López JJ. Reemergencia de la tosferina: estrategias y retos en su control en España. *An Pediatr (Barc)*. 2024;101(4):227-229.
5. Peña-López Y, Jordán García I, Esteban E, de Carlos JC. Infecciones respiratorias asociadas a ventilación mecánica en Pediatría. *Protoc diagn ter pediatr*. 2021;1:541-54.
6. Yeh S, Mink CM. Pertussis infection in infants and children: Clinical features and diagnosis. In: *UpToDate* [Internet]. Waltham (MA): UpToDate, Inc.

COMPLICACIONES INFRECIENTES EN EL PACIENTE PEDIÁTRICO CON APENDICITIS AGUDA

Autora: María Jesús Fernández Gil. Tutores: Vanessa Rosa Camacho. Antonio Morales Martínez. Hospital Regional Universitario de Málaga.

Historia actual:

Paciente mujer de 10 años, sin antecedentes de interés, que acude a urgencias por cuadro de fiebre de hasta 40,5° C de una semana de evolución, con dolor abdominal periumbilical irradiado a hipocondrio derecho que presenta empeoramiento progresivo. Durante las primeras 48 horas asociaba vómitos, seguidos de deposiciones diarreicas.

Antecedentes personales:

A su llegada a urgencias presentaba triángulo de evaluación pediátrico estable, destacando únicamente ligera con palidez cutánea, con relleno capilar < 2 segundos. A nivel hemodinámico, frecuencia cardíaca de 110 lpm y TA de 105/50 mm Hg. SaO₂ 100% con aire ambiente, con buena ventilación bilateral. A nivel de exploración abdominal, presentaba distensión con dolor a la palpación en hipocondrio derecho, con signos positivos de irritación peritoneal.

1. Dada la anamnesis y la exploración física, ¿cuál sería la actitud más adecuada a continuación?

- Alta a domicilio con control ambulatorio.
- Solicitud de analítica básica (hemograma y bioquímica).
- Solicitud de analítica completa (hemograma, bioquímica y coagulación).
- Analítica completa con ecografía abdominal con doppler.
- Analítica completa con TAC abdominal.

La respuesta correcta es la d.

En un contexto clínico con fiebre mantenida y dolor abdominal sin foco claro, es esencial valorar tanto parámetros inflamatorios y de función hepática (por riesgo de sepsis o complicaciones intraabdominales) como realizar una ecografía con Doppler para descartar procesos como apendicitis complicada o trombosis portal. Aunque el eco-Doppler puede no tener la sensibilidad de la TAC con contraste, es una herramienta clave en la evaluación inicial y de seguimiento.

Se realizó analítica sanguínea inicial, donde se detectó leucocitosis con neutrofilia y elevación de reactantes de fase aguda con Pcr 247 mg/L y Pct 55 ng/mL. Además, presentaba afectación hepática con GGT y bilirrubina total elevada con predominio de bilirrubina directa, junto con coagulopatía leve y plaquetopenia. Se realizó ecografía abdominal (Figura 1), que mostraba leve hepatoesplenomegalia, trombosis portal con líquido libre escaso y apéndice retrocecal ligeramente engrosado (6 mm).

2. ¿Cuál crees que es la complicación asociada a la apendicitis aguda que presenta esta paciente?

- Absceso intraabdominal.
- Pileflebitis.
- Plastrón apendicular.
- Hepatitis aguda con colestasis.
- Enfermedad inflamatoria intestinal.

La respuesta correcta es la b.

La pileflebitis es una complicación infecciosa grave, aunque poco frecuente, que ocurre principalmente en

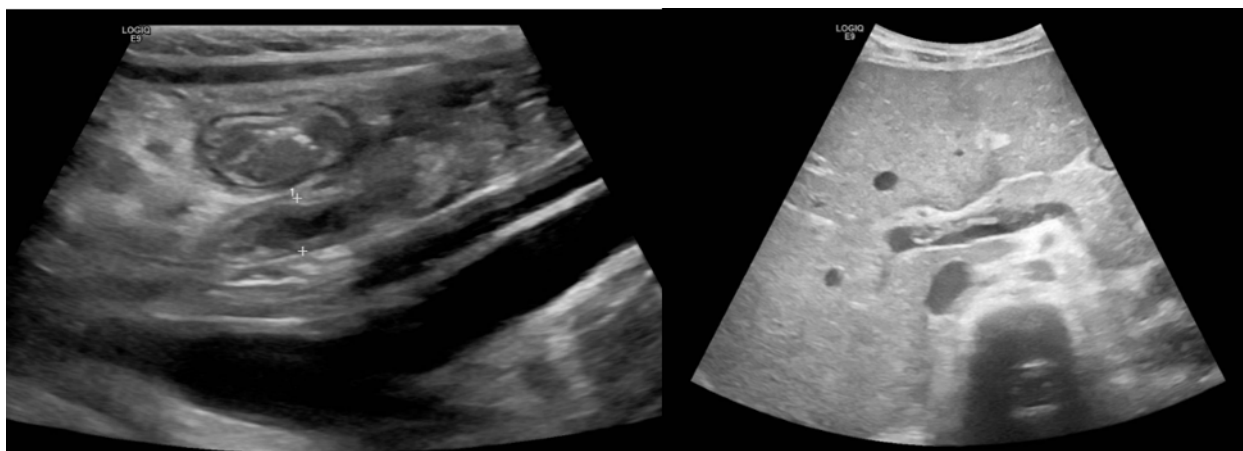


Figura 1. Ecografía abdominal donde se objetiva apéndice retrocecal engrosado (izquierda) y trombosis que ocupa parcialmente la luz de vena porta (derecha).

el contexto de infecciones intraabdominales como la apendicitis, sobre todo si ésta es retrocecal o perforada. En adultos suele asociarse a otras patologías intraabdominales como diverticulitis, enfermedad inflamatoria intestinal o pancreatitis. Se caracteriza por una trombosis séptica de la vena porta o mesentérica, lo que puede conducir a embolias hepáticas sépticas, abscesos y disfunción multiorgánica secundaria. En pediatría, se considera un desafío diagnóstico al tratarse de una patología poco frecuente, con un bajo índice de sospecha inicial por su presentación clínica muy variable (desde asintomática hasta insuficiencia hepática o shock séptico). En la paciente del caso clínico, se objetivan signos como la fiebre, enzimas hepáticas elevadas y datos de abdomen agudo compatibles con la misma. La presencia de hiperbilirrubinemia o ictericia son poco frecuentes, pero también deben hacernos sospecharla. A nivel radiológico, la presencia de apendicitis asociada a trombosis portal en la ecografía fueron claves en la orientación diagnóstica.

3. ¿Cuál es la prueba de imagen de elección para confirmar pileflebitis en pacientes pediátricos?

- a. Radiografía simple.
- b. Ecografía abdominal sin Doppler.
- c. Ecografía abdominal con Doppler.
- d. TAC con contraste.
- e. RMN sin contraste.

La respuesta correcta es la d.

La TAC con contraste intravenoso es considerada

la técnica de elección diagnóstica, al tratarse de una técnica rápida y con mayor disponibilidad que permite identificar el foco primario de infección, así como la afectación de las ramas venosas mesentérica y portal, y las alteraciones intrahepáticas secundarias. Aunque la ecografía con doppler puede aportar información inicial, su sensibilidad es menor y depende mucho del operador, aunque puede ser útil para su seguimiento. La RMN puede tener un papel complementario en algunos casos, pero sería necesaria la administración de contraste para detectar trombosis venosa y realce inflamatorio en tejidos, elementos clave en la pileflebitis.

Se completó estudio con TAC con contraste (Figura 2) que evidenció apendicitis aguda con trombosis portal y mesentérica con émbolos hepáticos. Se decidió traslado a UCIP para estabilización e inicio de antibioterapia empírica de amplio espectro con vancomicina y meropenem, con extracción previa de cultivos. Preciso administración de concentrado de plaquetas y dosis de vitamina K previo a cirugía. Se realizó apendicectomía laparoscópica urgente. En la intervención se observa apéndice retrocecal perforado con líquido purulento, realizándose extracción de muestra para cultivos, y zonas hepáticas hipoperfundidas con asas intestinales con perfusión conservada.

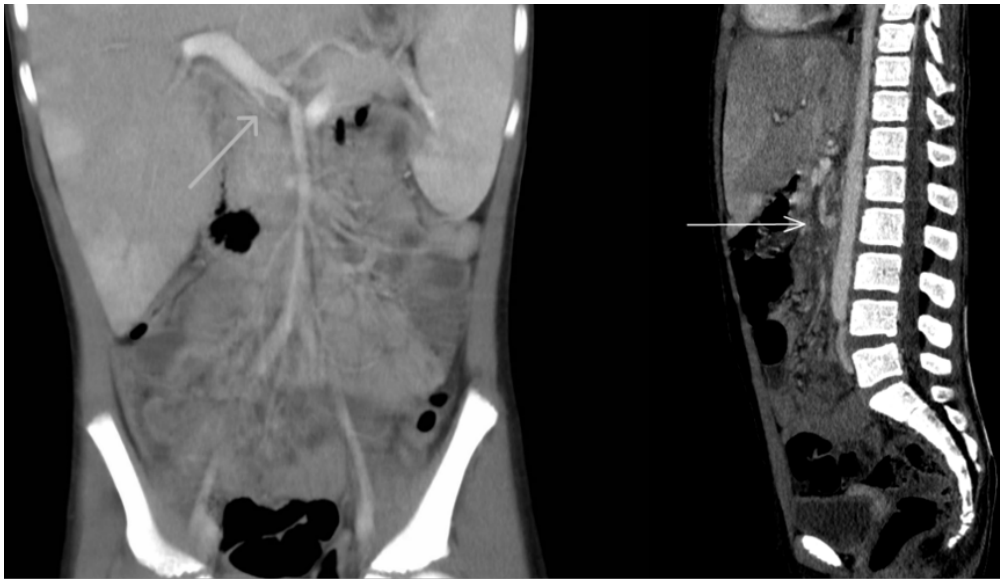


Figura 2. TAC se objetiva trombosis portal (izquierda) y trombosis en vena mesentérica superior (derecha).

4. ¿Cuál es la principal indicación para iniciar anticoagulación en un paciente con pileflebitis?

- Después de la resolución completa de la infección
- Debe aplicarse en todos los pacientes.
- Sólo en aquellos pacientes que asocian trastornos protrombóticos.
- Únicamente para prevenir la isquemia intestinal.
- En presencia de progresión de la trombosis en estudios de imagen repetidos o fiebre persistente a pesar de instauración de antibioterapia adecuada.

La respuesta correcta es la e.

Comentario: La administración de anticoagulación en pileflebitis es controvertida y no existe una recomendación para su indicación generalizada en todos los pacientes que la presentan, aunque se aplique en la mayoría de los casos. Su objetivo es prevenir la extensión del trombo y favorecer su resolución. Se sugiere su utilización en pacientes con progresión de la trombosis en estudios repetidos, persistencia de la fiebre a pesar de antibioterapia adecuada o estados de hipercoagulabilidad documentados. El uso de anticoagulación en los casos seleccionados parece mejorar el pronóstico y disminuir la morbimortalidad según la evidencia publicada, con mayores tasas de recanalización del sistema portal. Se suele iniciar con heparina no fraccionada, con objetivo de tiempo de TTPA ratio 1.5-2.5, con posterior paso a heparina de bajo peso molecular a

dosis de tratamiento durante 3-6 meses, salvo en aquellos pacientes con patología protrombótica de base en los que se debe mantener de forma indefinida.

Tras la cirugía, la paciente se recibe conectada a ventilación mecánica convencional. A nivel hemodinámico, presenta hipotensión que precisa soporte vasoactivo con noradrenalina a dosis bajas. Persiste plaquetopenia y alargamiento de tiempos de coagulación en probable relación con coagulopatía de consumo. Tras resolución de la misma, se decide inicio de anticoagulación con heparina sódica, con dificultad para alcanzar niveles adecuados de anti Xa y presencia de niveles bajos de antitrombina III, por lo que se administra dosis de la misma y se solicita estudio de trastornos protrombóticos. Se contacta con radiología intervencionista para valorar la realización de trombectomía mecánica.

5. ¿Cuál de las siguientes es una indicación clara para plantear trombectomía mecánica?

- Pcr persistentemente elevada.
- Elevación de transaminasas
- Isquemia intestinal o trombosis en vena mesentérica superior.
- Trombopenia persistente.
- Pcr elevada a pesar de tratamiento antibiótico tras 48 horas.

La respuesta correcta es la c.

En la pyleflebitis, procedimientos invasivos como la trombectomía mecánica o la trombolisis intravascular han sido descritos, pero su aplicación es limitada. Dichas técnicas no están exentas de complicaciones y además conllevan ciertas dificultades para su aplicación en el paciente pediátrico. Por ello, la trombectomía mecánica es una opción terapéutica excepcional en dichos pacientes y debe reservarse para casos con riesgo vital, como la isquemia intestinal por trombosis en vena mesentérica superior. No es tan frecuente la trombosis de venas suprahepáticas, ya que suelen verse afectado el sistema venoso portal, pero también sería indicación de trombectomía dado el alto riesgo de producir fallo hepático. La mayoría de las trombosis en el contexto séptico se resuelven con tratamiento médico agresivo de forma precoz (antibióticos y anticoagulación).

Dada la estabilidad clínica y ausencia de signos de isquemia intestinal, se decide una actitud conservadora por parte de radiología intervencionista. Permite retirada de soporte vasoactivo y extubación a precoz tras la cirugía. No se objetiva derrame pleural ni ascitis en ecografía realizada a pie de cama. A nivel gastrointestinal, presenta débito abundante bilioso por sonda nasogástrica, que disminuye de forma progresiva pudiendo iniciar nutrición enteral. La paciente recibió antibioterapia de amplio espectro con vancomicina y meropenem, desescalando a piperacilina-tazobactam tras 24 horas. Los agentes etiológicos más frecuentemente documentados en pyleflebitis son Escherichia coli, seguida de Bacteroides spp., y Streptococcus spp. Por ello, los betalactámicos de amplio espectro con actividad anaerobia, como piperacilina-tazobactam o carbapenémicos, son una buena elección como tratamiento en monoterapia, con duración de de 4 a 6 semanas por riesgo de desarrollar complicaciones agudas como abscesos hepáticos y más raramente cerebrales o pulmonares.

Se recibió aislamiento microbiológico de Bacteroides fragilis en el cultivo de líquido ascítico extraído durante la cirugía, siendo el resto de cultivos negativos. La paciente evolucionó favorablemente, con mejoría del patrón colestásico, sin datos de isquemia intestinal ni fallo hepático en ecografías sucesivas de control. Finalmente pudo ser dada de alta a planta, donde completó pauta antibiótica sin otras complicaciones asociadas. Se decidió mantenimiento de anticoagulación con heparina de bajo peso molecular, quedando pendiente de los resultados del estudio hematológico.

A largo plazo, la persistencia de trombosis puede ocasionar hipertensión portal con aparición de ascitis, esplenomegalia y circulación colateral, aunque la paciente del caso clínico permaneció asintomática.

Bibliografía

1. Fusaro L, Di Bella S, Martingano P, Crocè LS, Giuffrè M. Pylephlebitis: A systematic review on etiology, diagnosis, and treatment of infective portal vein thrombosis. J Clin Med. 2022.
2. Camacho-Aguilera JF, Schlegelmilch-González MR. Pyleflebitis relacionada a apendicitis aguda. Caso y revisión. Rev Med Inst Mex Seguro Soc. 2023.
3. Artese D, Romero JI, Álvarez NP, Ledo GN *et al.* Pyleflebitis en pediatría: un desafío diagnóstico. Arch Argent Pediatr 2024;122(1): e202202934.
4. Dalmau M, Petrola C, Lopez P *et al.* A case of pylephlebitis complicating an acute appendicitis: Uncommon cholangitis-like situation. Int J Surg Case Rep. 2022;99:107657.
5. Plemmons RM, Dooley DP, Longfield RN. Septic thrombophlebitis of the portal vein (pylephlebitis): diagnosis and management in the modern era. Clin Infect Dis. 1995 Nov;21(5):1114-20. doi: 10.1093/clinids/21.5.1114. PMID: 8589130.

ICTUS ISQUÉMICO AGUDO EN ADOLESCENTE: MANEJO COMBINADO CON TROMBOLISIS Y TROMBECTOMÍA

Autora: María Marco Piá. Tutor: José Cortell Ballester. Hospital Universitario y Politécnico la Fe. Valencia.

Adolescente masculino de 14 años que acude a urgencias tras presentar cefalea de inicio brusco, seguida de pérdida de fuerza en ambas extremidades inferiores con caída al suelo, paresia del miembro superior derecho y parálisis facial homolateral. No asocia pérdida de conciencia, fiebre, vómitos ni otra sintomatología aguda. Sin antecedentes personales de interés.

1. ¿Cuál de los siguientes diagnósticos clínicos debe considerarse de manera prioritaria ante un cuadro clínico con signos neurológicos focales súbitos en un adolescente?

- a. Migraña con aura.
- b. Crisis epiléptica focal.
- c. Accidente cerebrovascular (ACV).
- d. Infección del SNC.
- e. Tumor cerebral.

La respuesta correcta es la c.

El ictus es una entidad poco frecuente en pediatría, pero debe sospecharse en cualquier niño o adolescente con síntomas neurológicos focales (paresia, disartria, alteración de la conciencia, afasia, etc.) de inicio súbito y que no mejoran. La migraña con aura suele tener síntomas visuales progresivos, y la crisis epiléptica focal generalmente cursa con síntomas paroxísticos y recuperación posterior. La infección del SNC puede producir síntomas neurológicos, pero se suele acompañar de fiebre, cefalea progresiva o signos meníngicos. El diagnóstico precoz de ictus es fundamental para activar el código ictus y valorar opciones terapéuticas tiempo-dependientes.

Ante la sospecha de ACV, se activa el CÓDIGO ICTUS y se realiza una prueba de imagen. En la exploración presenta un PedNIHSS (Pediatric National Institutes of Health Stroke Scale) de 5.

2. ¿Qué indica esta escala?

- a. Infarto silente.
- b. Ictus leve.
- c. Ictus de gravedad moderada.
- d. Ictus grave.
- e. Estado comatoso.

La respuesta correcta es la b.

El PedNIHSS (Pediatric National Institutes of Health Stroke Scale) es una adaptación pediátrica de la escala NIHSS utilizada en adultos, diseñada para cuantificar la gravedad del déficit neurológico en niños con sospecha de ictus. Evalúa aspectos como nivel de conciencia, lenguaje y comprensión, motricidad de extremidades y reflejos, sensibilidad, coordinación y visión. El puntaje va de 0 (sin déficit) hasta un máximo de 42; valores mayores indican una mayor afectación neurológica. Es útil tanto para la evaluación inicial, así como para realizar un seguimiento de la evolución clínica y estimar un pronóstico.

3. ¿Cuál cree que es la técnica de imagen de elección para el diagnóstico de ictus en la edad pediátrica?

- a. Tomografía axial computerizada (TAC) craneal sin contraste.
- b. Ecografía transfontanelar.
- c. TAC perfusión.

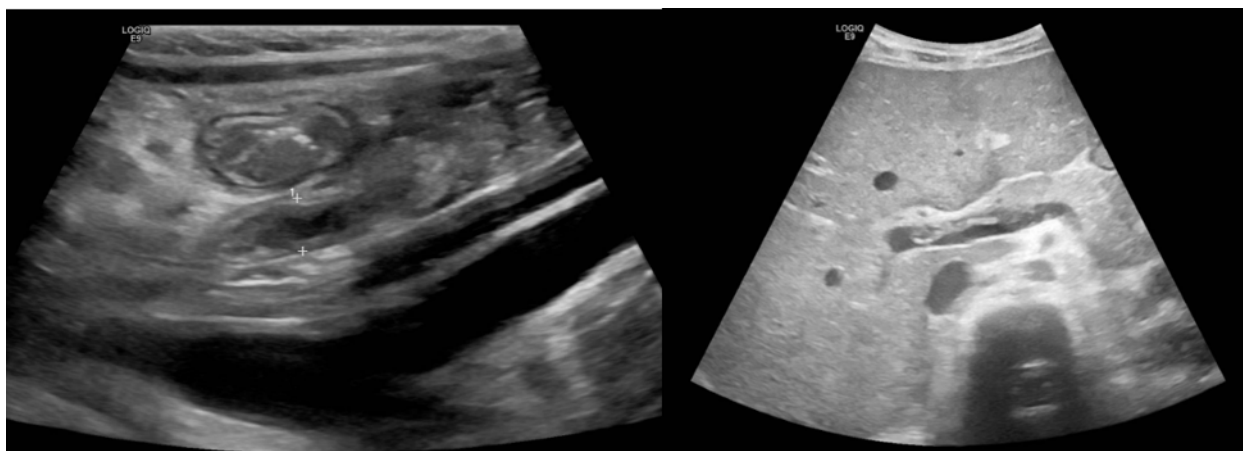


Figura 1. Ecografía abdominal donde se objetiva apéndice retrocecal engrosado (izquierda) y trombosis que ocupa parcialmente la luz de vena porta (derecha).

- d. AngioTAC.
- e. Resonancia magnética (RM) cerebral con difusión.

La respuesta correcta es la e.

La RM con secuencia de difusión (DWI) es el método más sensible para detectar isquemia en fase hiperaguda. A diferencia de los adultos, donde el TAC craneal es el estudio inicial por rapidez y disponibilidad, en pediatría se prefiere la RM cuando ésta es accesible, debido a su mayor sensibilidad para detectar isquemia temprana y a su menor exposición a la radiación. La angioTAC o la TAC multimodal se utilizan si no se dispone de acceso rápido a RM, o en el contexto de una trombectomía.

A los 90 minutos del inicio de los síntomas, se realiza una RM, en la que se observa afectación del territorio vascular cerebral M2 de la arteria cerebral media (ACM) izquierda, sin signos de hemorragia ni masas (Figura 1).

Durante la RM, el paciente presenta una crisis tónico-clónica generalizada que impide completar el estudio. Tras su estabilización clínica, es ingresado en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP). A los 120 minutos del inicio, se inicia trombólisis con tenecteplasa, sin incidencias.

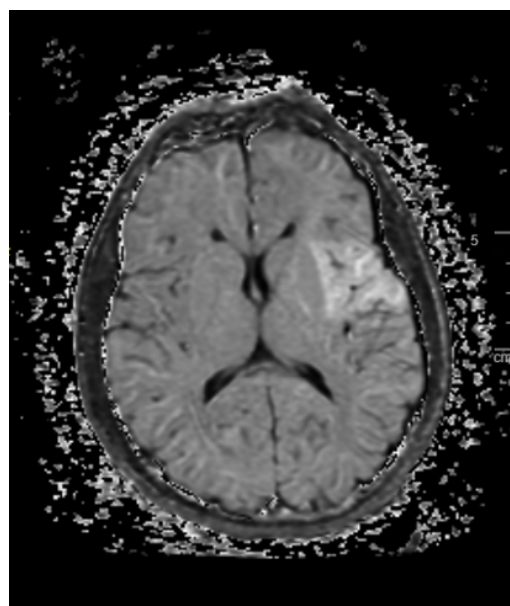


Figura 1. RM Isquemia hiperaguda/aguda en ínsula y opérculo frontal izquierdos, correspondiente a territorio vascular cerebral M2 de ACM ipsilateral.

4. ¿Cuál es la ventana terapéutica para la administración de fibrinolíticos en el ictus isquémico?

- a. Menos de 2 horas.
- b. Menos de 3 horas.
- c. Menos de 4,5 horas.
- d. Menos de 6 horas.
- e. Menos de 12 horas.

La respuesta correcta es la c.

Los estudios específicos con relación a la ventana terapéutica para la administración de fibrinolíticos en el ictus isquémico en pediatría son limitados, sin embargo, las recomendaciones actuales se basan en los criterios de trombólisis del adulto aplicados en el niño, cuando se cumplen determinadas condiciones clínicas y radiológicas. La ventana para la fibrinólisis intravenosa (rTPA o tenecteplasa) es de hasta 4,5 horas desde el inicio de la sintomatología. Previamente a su administración, es fundamental confirmar la ausencia de hemorragia y realizar una correcta evaluación del riesgo-beneficio.

Dado que el estudio con RM era subóptimo, se completa el estudio con una TAC multimodal, que muestra un defecto de perfusión en la división anterior de la ACM izquierda con escala Alberta Stroke Programme Early CT Score (ASPECTS) de 8. Se realiza una angiografía cerebral diagnóstica/terapéutica que confirma la oclusión de dicha rama y se procede a la realización de una trombectomía mecánica, con buen resultado.

5. ¿Cuál de los siguientes hallazgos apoya más claramente la indicación de trombectomía mecánica en este caso?

- a. Oclusión de gran vaso.
- b. Oclusión de vaso distal en RM.
- c. ASPECTS < 6.
- d. Crisis convulsiva durante la imagen.
- e. Isquemia cortical aislada.

La respuesta correcta es la a.

La trombectomía mecánica es una opción terapéutica en el ictus pediátrico, si se cumplen criterios similares a los adultos: oclusión de gran vaso, déficit neurológico significativo y ventana temporal <6h. En este caso, el paciente presenta una clínica compatible con un infarto completo de la circulación anterior. El ASPECTS es una escala que valora la extensión del infarto isquémico en el territorio de la arteria cerebral media (ACM) mediante la TAC craneal. Se divide el territorio de la ACM en 10 regiones y se resta un punto por cada región con signos de isquemia precoz: 10 puntos = TC sin lesiones isquémicas visibles (mejor pronóstico) y <6 puntos = Infarto extenso (peor pronóstico).

Un ASPECTS de 8 (tejido aún salvable), junto con la oclusión confirmada en arteria de mediano calibre (rama M2) y la rápida evolución, justificó la decisión de realizar una trombectomía. Actualmente, la trombectomía es considerada el tratamiento de elección en la oclusión de gran vaso dentro de las primeras 6 horas, si se cumplen criterios clínicos y radiológicos, y su uso en adolescentes está bien descrito.

Durante las primeras 24 horas, el paciente permanece estable con mejoría parcial y se inicia tratamiento anticoagulante con enoxaparina. Se completa estudio etiológico con ecografía de troncos supraaórticos y electrocardiograma (ECG) en el que no se objetivan alteraciones; ecocardiografía donde se evidencia un foramen oval permeable (FOP) con mínimo cortocircuito; estudio de autoinmunidad en rango de la normalidad y despistaje infeccioso negativo. En el estudio de trombofilia destaca una resistencia aumentada a la proteína C con genética positiva en heterocigosis para metilentetrahidrofolato reductasa (MTHFR).

6. ¿Cuál de los siguientes hallazgos podría considerarse un posible mecanismo etiológico del ictus en este paciente?

- a. Anticuerpos antifosfolípidos negativos.
- b. oramen oval permeable con cortocircuito mínimo.
- c. Ecografía Doppler sin estenosis.
- d. Ritmo sinusal en ECG.
- e. Niveles normales de proteína C y S.

La respuesta correcta es la b.

El FOP es frecuente en la población juvenil (prevalencia del 20 – 25% en adultos jóvenes). Sin embargo, puede tener relevancia clínica en presencia de un contexto protrombótico, como en este caso, una probable trombofilia. El FOP permite la posibilidad de embolismo paradójico, en el que un coágulo pasa de la circulación venosa a la arterial, sorteando el filtro pulmonar. Este mecanismo es más probable si coexiste un estado protrombótico, como la resistencia aumentada a la proteína C. Es importante completar el estudio de trombofilia y valorar el riesgo embólico para decidir entre el cierre del FOP o el mantenimiento del tratamiento anticoagulante.

A los 10 días, se realiza nueva RM donde se observa progresión de la isquemia en territorio de ACM izquierda, incluyendo áreas profundas y superficiales (Figura 2). El paciente es dado de alta con hemiparesia derecha, disartria leve y parálisis facial (PedNIHSS 2). A los 2 meses de seguimiento ambulatorio se encuentra prácticamente asintomático. Actualmente, continúa tratamiento con AAS y enoxaparina hasta cierre de foramen oval.

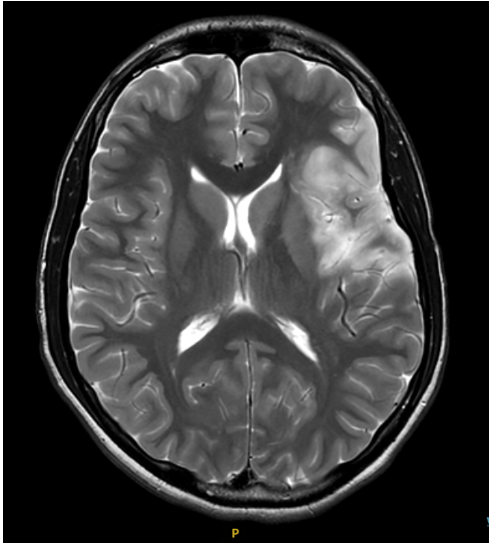


Figura 2. Progresión del área de isquemia cerebral conocida en territorio anterior de ACM izquierda, con aparición de novo de la vertiente anterior del opérculo frontal y putamen ipsilaterales.

Bibliografía

1. Beslow, L. A., Smith, S. E., Vossough, A., et al. (2012). Pediatric NIH Stroke Scale: A modified version of the NIH Stroke Scale for use in children. *Stroke*, 43(4), 1025–1029. <https://doi.org/10.1161/STROKEAHA.111.641423>.
2. Ferriero, D. M., Fullerton, H. J., Bernard, T. J., et al. (2019). Management of stroke in neonates and children: A scientific statement from the American Heart Association/American Stroke Association. *Stroke*, 50(3), e51–e96. <https://doi.org/10.1161/STR.0000000000000183>.
3. Roach, E. S., Golomb, M. R., Adams, R., et al. (2008). Management of stroke in infants and children: A scientific statement from the AHA Stroke Council. *Stroke*, 39(9), 2644–2691. <https://doi.org/10.1161/STROKEAHA.108.189696>.
4. Sanchez-Torres, A. M., Macaya, A., Delgado, I., et al. (2021). Acute ischemic stroke in children and adolescents: Analysis of a prospective multicenter registry (SITS-pediatric). *Stroke*, 52(6), 1962–1970. <https://doi.org/10.1161/STROKEAHA.120.032503>.
5. Wintermark, M., Hills, N. K., deVeber, G. A., et al. (2017). Predicting stroke outcome in children: The Pediatric ASPECTS score. *American Journal of Neuroradiology*, 38(4), 632–638. <https://doi.org/10.3174/ajnr.A5112>.
6. Yock-Corrales, A., Lira, J., Ramírez, C. et al. (2021). Ictus pediátrico: diagnóstico, tratamiento y seguimiento. *Revista Chilena de Pediatría*, 92(1), 139–148. <https://doi.org/10.32641/rchped.v92i1.1957>.

ICTUS ISQUÉMICO AGUDO EN ADOLESCENTE: MANEJO COMBINADO CON TROMBOLISIS Y TROMBECTOMÍA

Autora: Micaela Vecchi Burastero. *Tutor:* Antonio Vázquez Florido. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Lactante mujer de 3 meses y 4.8 kilogramos acude a Urgencias por dificultad respiratoria, presentando mal estado general, palidez de mucosas, piel reticulada, mala perfusión (relleno capilar 4 segundos) y ojos hundidos. Tiraje supraesternal, intercostal y subcostal con bamboleo abdominal, saturación oxígeno al 85 – 88%, polipnea de 75 respiraciones por minuto (rpm), taquicardia a 210 latidos por minuto (lpm). Temperatura axilar 37.6°C. A la auscultación: hipoventilación bilateral, sobre todo en hemitórax derecho. Tonos rítmicos sin soplos.

Había consultado hasta 5 veces en los 12 días previos diagnosticándose de catarro de vías altas y posteriormente de bronquiolitis leve. NO iniciado calendario vacunal. Antecedentes perinatales: Nacida con 39+4 semanas con parto eutócico y peso adecuado a edad gestacional. Embarazo: controlado, que cursó sin incidencias salvo captación tardía. No recibió inmunización frente a tos ferina por deseo materno.

Se extraen pruebas complementarias entre las que destaca: leucocitosis extrema (150.540 leucocitos/ μ L, con 5.140 neutrófilos, 77.810 linfocitos y 17.590 monocitos) y trombocitosis (1.074.000 plaquetas/ μ L). Proteína C reactiva (Pcr) 23.3 mg/L. Gasometría venosa con leve hipercapnia ($p\text{CO}_2$ 49mmHg), con pH y resto de parámetros normales. Radiografía de tórax (Figura 1) con infiltrado intersticial bilateral, más llamativo en hemitórax derecho donde ejerce efecto atelectasia.



Figura 1. Radiografía de tórax al ingreso.

1. ¿Cuál sería su principal diagnóstico de sospecha?

- Bronquiolitis grave.
- Descompensación de metabopatía no diagnosticada.
- Debut de hemopatía maligna con leucostasis pulmonar.
- Tos ferina maligna.
- Neumonía neumocócica con reacción leucemoide.

La respuesta correcta es la d.

Ante un lactante pequeño con clínica respiratoria e hiperleucocitosis, debemos pensar como primera opción en una tos ferina maligna. Destaca asimismo el antecedente de falta de cobertura vacunal (tanto materna como personal). La bronquiolitis no suele tener dicha cifra de leucocitos. Aunque las metabolopatías pueden debutar a cualquier edad y en contexto de una infección como descompensación, los antecedentes, y la ausencia de alteraciones gasométricas deberían ayudarnos a centrar el diagnóstico. En la neumonía bacteriana cabría esperar mayor elevación de Pcr y probablemente una afectación radiológica más focal.

Es derivada a centro de referencia para ingreso en la unidad de cuidados intensivos pediátricos (UCIP), trasladándose con oxigenoterapia de alto flujo, antibioterapia empírica e hiperhidratación. Destaca al ingreso afectación neurológica y episodio de rigidez, clonías y chupeteo que impresiona de origen comicial.

2. ¿Qué prueba complementaria no considera necesaria solicitar a continuación?

- Tomografía axial computerizada (TAC) craneal y valorar punción lumbar.
- Detección de Bordetella pertussis en exudado nasofaríngeo.
- TAC de tórax.
- Frotis de sangre periférica.
- Pruebas cruzadas.

La respuesta correcta es la c.

La paciente presenta clínica neurológica (rigidez, clonías y chupeteo sugestivos de crisis comiciales), por lo que estaría justificado descartar complicaciones neurológicas estructurales o infecciosas (encefalitis, meningitis). La detección de Bordetella pertussis es fundamental para confirmar el diagnóstico etiológico, especialmente en un lactante sin vacunación y con clínica compatible. La PCR en exudado nasofaríngeo es la prueba de elección. Ante una leucocitosis extrema, el frotis es fundamental para descartar patología hematológica maligna. Las pruebas cruzadas son necesarias para la exanguinotransfusión., que debe pensarse como opción terapéutica precoz en esta paciente. . La TAC torácica no nos aportaría información relevante que nos implique un cambio en la actitud terapéutica, supondría irradiación innecesaria y un traslado de riesgo en un paciente crítico.

El frotis de sangre periférica descarta malignidad y la detección en exudado nasofaríngeo de Bordetella pertussis confirma el diagnóstico. En ecocardiografía no se aprecian signos de hipertensión pulmonar (HTP).

Se realiza TAC craneal y punción lumbar sin hallazgos patológicos. Se soporta con oxigenoterapia, se realiza exanguinotransfusión (recambiándose 2 volemas) y se añade azitromicina al tratamiento.

3. ¿Cuál es la principal razón por la que se insiste en el diagnóstico precoz de tos ferina en lactantes menores de 3 meses?

- Prevenir complicaciones neurológicas a largo plazo.
- Evitar contagio intrafamiliar.
- Iniciar leucodepleción temprana que puede modificar la evolución.
- Facilitar la profilaxis antibiótica en contactos.
- Disminuir el riesgo de sobreinfección bacteriana.

La respuesta correcta es la c.

El diagnóstico precoz en lactantes menores de 3 meses es crucial para vigilar la aparición de hiperleucocitosis y poder instaurar de forma precoz estrategias de leucodepleción que pueden modificar la evolución de la enfermedad y mejorar la supervivencia. De haberse sospechado en la paciente en alguna de las consultas anteriores, probablemente podría haberse detectado la tendencia a la hiperleucocitosis antes de que llegara a valores tan extremos. La clínica neurológica puede aparecer como manifestación de una tos ferina grave, pero la prioridad vital inmediata es la afectación cardiorrespiratoria. Evitar contagio intrafamiliar y facilitar la profilaxis antibiótica en contactos es importante y relevante desde el punto de vista de salud pública, pero secundario para el paciente. Aunque la sobreinfección bacteriana es frecuente y agrava la clínica, no es motivo para insistir en el diagnóstico precoz.

A partir de las 24h (horas) de ingreso inicia deterioro hemodinámico, con hipotensión que requiere inicio de noradrenalina y taquicardia mantenida en 220 lpm. Fallo respiratorio mixto. La ecocardiografía de control muestra signos de HTP moderadas-severa. Se inicia soporte con ventilación mecánica invasiva y terapia con óxido nítrico inhalado.

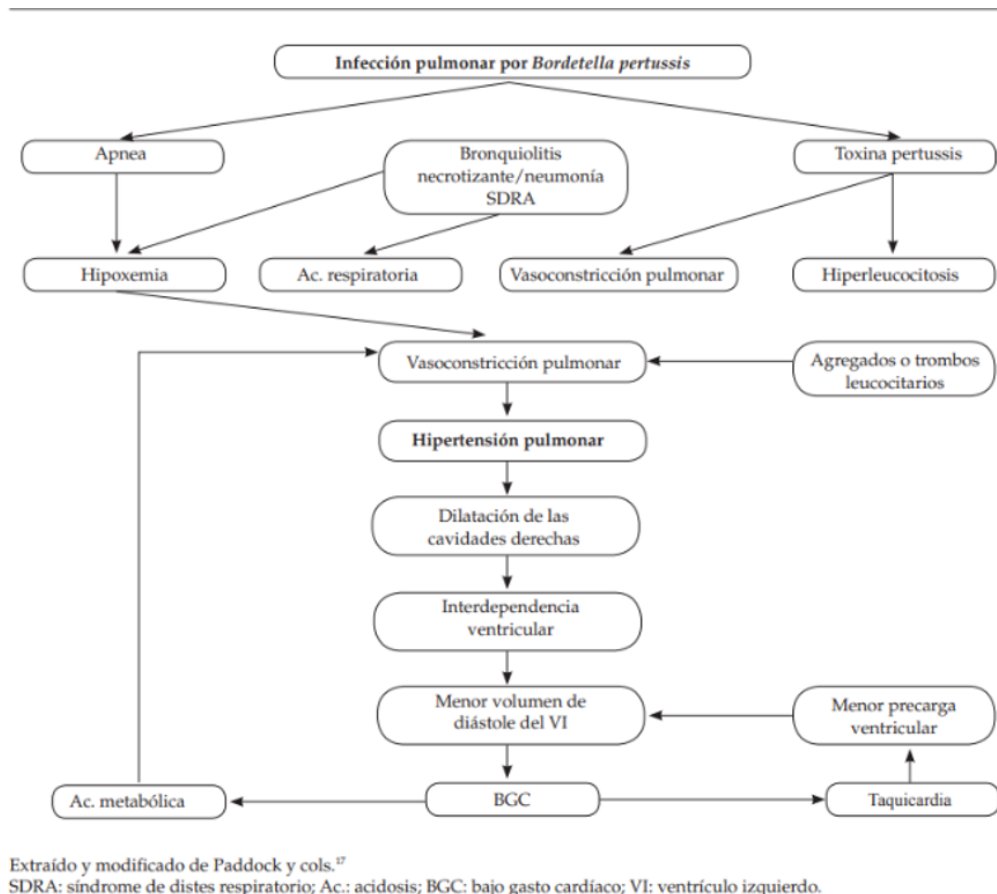


Figura 2. Ecografía Extraída de Taffarel P, Jorro Barón F, Bonetto G. Actualización en terapias de leucorreducción como alternativas para el tratamiento de coqueluche grave [Update on leukoreduction therapies as alternatives for the treatment of severe pertussis]. Arch Argent Pediatr. 2015 Oct;113(5):456-64. .

4. ¿Cuál de las siguientes no es un factor implicado en la fisiopatología de la htp en lactantes con tos ferina maligna?

- Hipoxemia y acidosis respiratoria.
- Toxina pertussis.
- Vasoconstricción pulmonar.
- Hiperleucocitosis.
- Ninguna es correcta.

La respuesta correcta es la e.

Todos los mecanismos mencionados están implicados en la fisiopatología de la HTP. La toxina pertussis se cree que inhibe al receptor de la angiotensina II tipo AT2, que se expresan en gran medida en tejidos fetales (siendo mayoritariamente de tipo AT1 en la vida adulta). La hiperleucocitosis favorece la estasis en los capilares

pulmonares y pueden generarse microtrombos a nivel de la vasculatura distal. El daño pulmonar y la inflamación dificultan el intercambio gaseoso, produciendo insuficiencia respiratoria mixta y siendo tanto la hipoxemia como la hipercapnia vasoconstrictores a nivel pulmonar. En la Figura 2 se muestra un esquema en el que se resume la fisiopatología descrita.

5. En el contexto de tos ferina maligna con hipertensión pulmonar y fallo respiratorio, además de la leucodepleción, ¿qué medida debe considerarse precozmente en una unidad de cuidados intensivos pediátricos?

- Terapia con óxido nítrico inhalado.
- Administración de surfactante intratraqueal.

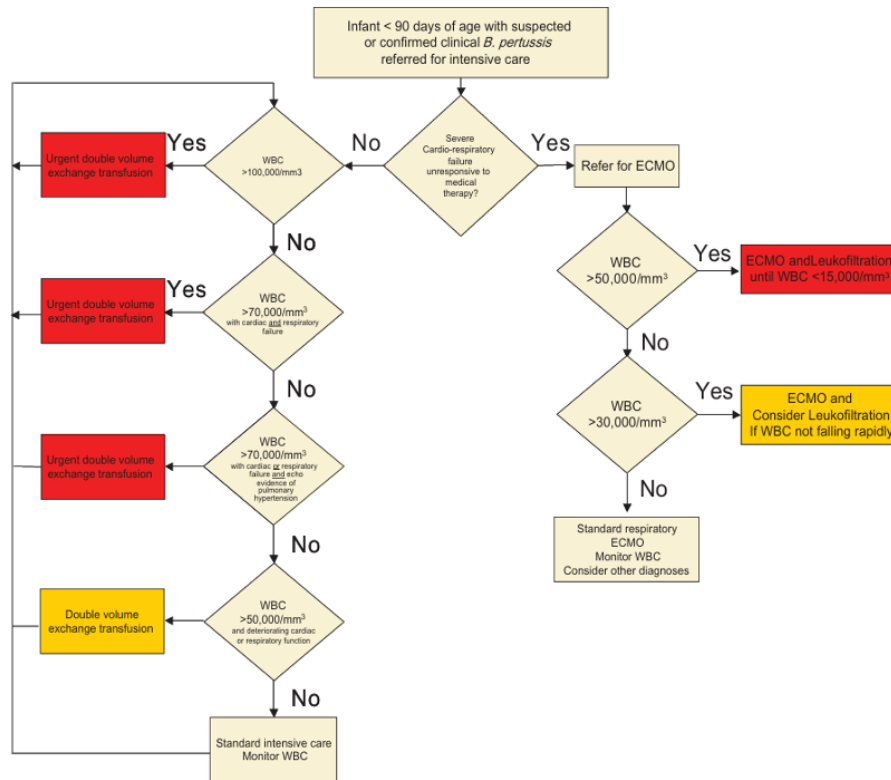


FIGURE 1
Proposed algorithm for leukodepletion in infants who are younger than 90 days and have clinical *B. pertussis* that requires intensive care.

Figura 3.

- c. Corticoterapia.
- d. ECMO (oxigenación por membrana extracorpórea).
- e. Plasmaféresis para eliminar toxinas circulantes.

La respuesta correcta es la d.

El nítrico no ha demostrado cambiar el curso de la enfermedad en los pacientes con tos ferina que desarrollan hipertensión pulmonar; ni tampoco los corticoides, la plasmaféresis o el surfactante. Es recomendable iniciar la terapia ECMO de forma precoz, en lugar de utilizarla como una medida de rescate tardía, en pacientes que presentan múltiples factores de riesgo que predicen un mal pronóstico. Entre estos se incluyen la edad temprana, una baja relación entre la presión parcial de oxígeno y la fracción inspirada de oxígeno (P_{aO_2}/F_{iO_2}), la necesidad de fármacos vasoactivos, la presencia de complicaciones neurológicas o infecciosas, la hipertensión pulmonar y la rápida progresión de la enfermedad (que

requiera intubación en las primeras 24 horas tras el ingreso hospitalario). En particular, los pacientes con hipertensión pulmonar constatada, en los que la progresión al shock hemodinámico puede producirse rápidamente, son candidatos ideales para iniciar la terapia ECMO de forma temprana. En la Figura 3 se muestra un algoritmo propuesto por Rowlands HE, Goldman AP, Harrington K, Karimova.

A, Brierley J, Cross N, et al. Impact of rapid leukodepletion on the outcome of severe clinical pertussis in young infants. *Pediatrics*. 2010 Oct;126(4):e816-27.

A las 34h de ingreso se procede a realizar segunda exanguinotransfusión. Durante el procedimiento presenta hipotensión e hipoxemia refractarias. Se contacta con Cirugía Cardiovascular para plantear inicio de ECMO. Presenta parada cardiaca que no responde a medidas de reanimación cardiopulmonar avanzada. Éxitus a las 36h de su llegada.

6. ¿Cuál de las siguientes medidas ha demostrado disminuir la mortalidad en relación con la tos ferina maligna en lactantes?

- a. Administración precoz de azitromicina.
- b. Ventilación de alta frecuencia oscilatoria (VAFO).
- c. Vacunación de la embarazada.
- d. Administración de anticuerpos humanizados frente a toxina pertussis.
- e. Tratamiento con vasodilatadores pulmonares.

La respuesta correcta es la c.

La vacunación contra la tos ferina durante el embarazo ha demostrado ser eficaz para reducir la mortalidad infantil. Su principal mecanismo de acción radica en la prevención de la tos ferina grave en los lactantes, especialmente en aquellos menores de 2 meses, (grupo con mayor riesgo de complicaciones graves). Varios estudios de casos y controles, así como estudios de cohorte realizados en diferentes entornos, demuestran consistentemente que la vacunación durante el embarazo es muy eficaz (eficacia estimada entre el 69% y más del 90%) para prevenir la infección por tos ferina, la hospitalización y la muerte en lactantes menores de 2 – 3 meses. Además, en caso de enfermar los lactantes cuyas madres recibieron la vacuna durante el embarazo presentan tasas significativamente más bajas de hospitalización, ingreso en la UCI y duración de la estancia hospitalaria. La azitromicina se recomienda para el tratamiento y la prevención de la tos ferina en todas las edades, principalmente para erradicar la bacteria *Bordetella pertussis* y prevenir su transmisión, aunque no ha demostrado reducir la mortalidad en casos graves. El resto de terapias propuestas pueden utilizarse en el manejo de estos pacientes, pero tampoco han demostrado disminuir la mortalidad.

Bibliografía

1. Assy J, Séguéla PE, Guillet E, Mauriat P. Severe neonatal pertussis treated by leukodepletion and early extracorporeal membrane oxygenation. *Pediatr Infect Dis J.* 2015 Sep;34(9):1029-30.
2. Domico M, Ridout D, MacLaren G, Barbaro R, Annich G, Schlapbach LJ, et al. Extracorporeal membrane oxygenation for pertussis: predictors of outcome including pulmonary hypertension and leukodepletion. *Pediatr Crit Care Med.* 2018 Mar;19(3):254-61
3. Guo S, Zhu Y, Guo Q, Wan C. Severe pertussis in infants: a scoping review. *Ann Med.* 2024 Dec;56(1):2352606.
4. Kandeil W, van den Ende C, Bunge EM, Jenkins VA, Ceregado MA, Guignard A. A systematic review of the burden of pertussis disease in infants and the effectiveness of maternal immunization against pertussis. *Expert Rev Vaccines.* 2020 Jul;19(7):621-38.
5. Mi YM, Deng JK, Zhang T, et al. Expert consensus for pertussis in children: new concepts in diagnosis and treatment. *World J Pediatr.* 2024;20:1209-22. doi:10.1007/s12519-024-00848-5.
6. Scanlon K, Skerry C, Carbonetti N. Association of pertussis toxin with severe pertussis disease. *Toxins (Basel).* 2019 Jun 27;11(7):373
7. Ulloa-Gutierrez R, Boza R, Carvajal-Riggioni D, Baltodano A. Pertussis: should we improve intensive care management or vaccination strategies? *Expert Rev Vaccines.* 2011 Jan;10(1):49-53. doi:10.1586/erv.10.156.

MIELITIS TRANSVERSA AGUDA IDIOPÁTICA

Autora: Mónica López Rozas. Tutor: César Pérez-Caballero Macarrón. Hospital Universitario Ramón y Cajal.

Anamnesis:

Adolescente varón de 14 años acude por bajo nivel de conciencia. Asocia cuadro de cervicalgia y cefalea holocraneal de 10 horas de evolución, seguido de debilidad muscular en extremidades inferiores e inicio de dificultad respiratoria rápidamente progresiva. Afebril y sin proceso infeccioso concomitante ni reciente.

Exploración física:

Frecuencia cardiaca (FC) 98 lpm, Saturación de oxígeno basal (SatO₂) 95%, Tensión arterial (TA) 92/48 mmHg. TEP alterado del lado respiratorio y de la apariencia.

Bien hidratado, palidez cutánea. Pulsos centrales presentes y simétricos. Respiración irregular. Auscultación cardiaca: rítmica, sin soplos. Auscultación pulmonar: entrada de aire bilateral, sin ruidos sobreañadidos. Abdomen: blando y depresible, sin masas ni megalias. Neurológico: Glasgow de 5 puntos. Isocoria y pupilas normorreactivas.

Antecedentes:

Sin antecedentes personales de interés.

Evolución posterior del caso:

Presenta acidosis respiratoria grave (pCO₂ 109 mmHg) y persiste hipotensión arterial, precisando intubación urgente con conexión a ventilación mecánica e inicio de noradrenalina. Tóxicos en orina negativos, TC y angio-TC craneal sin alteraciones y líquido cefalorraquídeo (LCR) con estudio citológico normal.

Tras corregirse la hipercapnia se objetiva pentaplejía flácida con capacidad cognitiva totalmente preservada, pares craneales normales, nivel sensitivo en T3 y disfunción vesico-intestinal. RM con gadolinio con hallazgos característicos de mielitis transversa aguda, prácticamente completa de C1-C3.

Se realiza estudio etiológico exhaustivo, siendo finalmente diagnosticado de mielitis transversa aguda idiopática, tras descartarse enfermedades infecciosas e inflamatorias sistémicas y desmielinizantes del sistema nervioso central (anticuerpos anti-AQP4 y anti-MOG en sangre y LCR negativos, ausencia de bandas oligoclonales en LCR, no otras lesiones en neuroimagen).

Recibe dos ciclos de 5 días de megabolos de metilprednisolona intravenosa (iniciados en las primeras 24 horas), 10 sesiones de plasmaféresis seguidas de 5 días de inmunoglobulinas, y posteriormente 2 dosis de rituximab. Asimismo, realiza fisioterapia motora reforzada con terapia ocupacional siguiendo un programa específico de estimulación neurológica precoz global e intensivo.

Evolución clínica muy lenta precisando realización de traqueostomía, aunque finalmente evoluciona favorablemente con recuperación progresiva.

1. ¿Cuál de las siguientes opciones no entraría dentro del manejo inmediato del paciente?

- Monitorización continua.
- Iniciar oxigenoterapia.
- Canalizar acceso venoso.
- Realizar TAC craneal.
- Asegurar vía aérea.

La respuesta correcta es la d.

Ante cualquier paciente crítico, se debe actuar siempre bajo la secuencia ABCDE. Inicialmente hay que monitorizar al paciente, evaluar la vía aérea e iniciar oxigenoterapia si es preciso y canalizar al menos un acceso venoso periférico. A pesar de que el motivo de consulta del paciente sea disminución del nivel de conciencia, no se puede empezar la estabilización por el aparato neurológico, si no hay que seguir la secuencia de manera ordenada sin pasar al siguiente punto antes de haber estabilizado el anterior, llevando a cabo una reevaluación continua. En este caso, la realización del TAC craneal se trata de una evaluación secundaria que no tiene cabida en el manejo inmediato del paciente.

2. Ante la presencia de acidosis respiratoria grave, ¿qué soporte respiratorio iniciaría?

- a. Ventilación mecánica invasiva.
- b. Ventilación mecánica no invasiva.
- a. Oxigenoterapia de alto flujo.
- b. Oxigenoterapia de bajo flujo.
- c. Mascarilla con reservorio.

La respuesta correcta es la a.

El paciente presenta una acidosis respiratoria grave con una PCO₂ de 109 mmHg. Ante estos datos gasométricos y la disminución del nivel de conciencia de causa desconocida, se debe asegurar la vía aérea lo antes posible. El soporte definitivo óptimo en este caso es la ventilación mecánica invasiva puesto que determina una vía aérea permeable definitiva; no obstante, hay que tener en cuenta que un soporte respiratorio transitorio hasta conseguir esto podría ser una mascarilla con reservorio o una ventilación con bolsa autoinflable.

3. ¿Qué prueba habría que realizar con mayor prioridad en esta situación?

- a. Tóxicos en orina.
- b. Analítica de sangre.
- c. TAC y angio-TAC craneales.
- d. Punción lumbar.
- e. RM cerebral.

La respuesta correcta es la c.

Todas las pruebas complementarias previamente mencionadas deberían realizarse en algún momento. Sin embargo, la prueba prioritaria es el TAC / angio-TAC craneal, pues su resultado puede llegar a ser determinante en el manejo agudo del paciente ya que si existen alteraciones en las imágenes (sangrados, tumores, fracturas, hipertensión intracraneal...), se puede llevar a cabo una actitud terapéutica específica dirigida frente a los hallazgos encontrados. La RM cerebral también es una prueba de imagen que contribuiría de la misma manera, si bien el tiempo de realización es mayor y la disponibilidad para realizarse es limitada. Destacar como punto importante, no realizar una punción lumbar sin antes haber descartado signos de hipertensión intracraneal.

4. ¿Cuál es el diagnóstico de sospecha?

- a. Encefalitis.
- b. Meningitis.
- c. Intoxicación etílica.
- d. Intoxicación por drogas.
- e. Enfermedad inflamatoria o autoinmune.

La respuesta correcta es la e.

En el caso descrito, el diagnóstico diferencial es amplio: enfermedad infecciosa del sistema nervioso central (meningitis o encefalitis), intoxicaciones (etílica o por drogas), alteraciones hidroelectrolíticas, tumor cerebral o enfermedad inflamatoria/autoinmune.

En este contexto, parece poco probable que se trate de una enfermedad infecciosa del SNC, puesto que inicialmente el paciente no refiere clínica infecciosa y permanece afebril y posteriormente en los resultados de las pruebas complementarias (analítica y estudio del líquido cefalorraquídeo) no se objetivan alteraciones sugestivas de proceso infeccioso concomitante. Podría tratarse de una intoxicación aunque en la anamnesis se describe un cuadro progresivo de 10 horas de evolución que no concuerda con esta etiología. En caso de sospechar un tumor, probablemente se describiría clínica neurológica con focalidad, que no está presente en este paciente. Por último, es importante tener en cuenta las enfermedades inflamatorias/autoinmunes en el diagnóstico diferencial y en este caso hay dos argumentos que van a favor de este diagnóstico, la edad y la evolución del cuadro; se trata de un paciente adolescente, edad en la cual debutan muchas enfermedades autoinmunes y el cuadro es subagudo, de varias horas de evolución, que va empeorando progresivamente.

Indistintamente del diagnóstico definitivo al que se llegue a través de otras pruebas complementarias realizadas más exhaustivas, es imprescindible realizar un diagnóstico diferencial amplio, complejo, preciso y estructurado, ya que para poder tratar una enfermedad concreta previamente ha habido que sospecharla y un tratamiento precoz la mayor parte de las veces va asociado a una mejoría del pronóstico.

5. ¿Qué tratamiento estaría indicado en este caso?

- a. Corticoterapia.
- b. Plasmaféresis.
- c. Inmunoglobulinas.
- d. Estimulación neurológica precoz.
- e. Todas las anteriores son correctas.

La respuesta correcta es la e.

La mielitis transversa aguda idiopática es una enfermedad inmunomediada cuyo tratamiento inicial es la corticoterapia y debe iniciarse precozmente. Asimismo, se puede asociar inmunoglobulinas bien sea inicialmente o ante una respuesta insuficiente a los corticoides. En casos muy graves o sin respuesta a los corticoides, también está descrito el empleo de plasmaféresis.

Al cursar con síntomas motores y sensitivos, la realización de fisioterapia motora es clave en la recuperación de estos pacientes; especialmente, se benefician de programas específicos en los que se trabaje una estimulación neurológica de manera precoz, global e intensiva.

El abordaje multidisciplinar de estos pacientes es trascendental para el manejo inicial y también evolutivamente para identificar y tratar posibles complicaciones asociadas.

Bibliografía

1. Absoud M, Greenberg BM, Lim M, Lotze T, Thomas T, Deiva K. Pediatric transverse myelitis. *Neurology*. 2016;87(9 Suppl 2):S46-S52.
2. Defresne P, Hollenberg H, Husson B, Tabarki B, Landrieu P, Huault G, Tardieu M, Sébire G. Acute transverse myelitis in children: clinical course and prognostic factors. *J Child Neurol*. 2003 Jun;18(6):401-6.
3. Ghandour Fabre D, Camacho Salas A. Patología medular. *Protoc diagn ter pediatr*. 2022;1:207-216.
4. H.A. Arroyo. Acute non-traumatic myelopathy in children and adolescents. *Rev Neurol* 2013, 57(Suplemento 1), 129-138.
5. Oñate Vergara E, Sota Busselo I, García-Santiago J, Gaztañaga Expósito R, Nogués Pérez A, Ruiz Benito MA. Mielitis transversa en inmunocompetentes [Transverse myelitis in immunocompetent children]. *An Pediatr (Barc)*. 2004 Aug;61(2):177-80.
6. Scotti G, Gerevini S. Diagnosis and differential diagnosis of acute transverse myelopathy. The role of neuroradiological investigations and review of the literature. *Neurol Sci*. 2001 Nov;22 Suppl 2:S69-73.
7. Theroux LM, Brenton JN. Acute Transverse and Flaccid Myelitis in Children. *Curr Treat Options Neurol*. 2019 Dec 3;21(12):64.

FIEBRE Y DIFICULTAD RESPIRATORIA EN PACIENTE CON TETRALOGÍA DE FALLOT

Autora: Nadín Fernández Vega. Tutor: Jose Manuel González Gómez. Hospital Regional Universitario de Málaga. UGC Cuidados intensivos y urgencias Pediátricas.

Paciente varón de 9 años, procedente de Marruecos, con diagnóstico de Tetralogía de Fallot y portador de stents en ambas arterias pulmonares desde los 2 años de edad y tratamiento habitual con ácido acetilsalicílico 100 mg/día.

Acude a Urgencias de un hospital de Marruecos por fiebre y dificultad respiratoria de 1 semana de evolución tras caída en el domicilio sobre el hombro izquierdo. Se realiza analítica sanguínea, en la que destaca PCR de 164 mg/L; y radiografía de tórax que muestra una condensación retrocardíaca así como sospecha de una posible fractura de la cabeza del húmero izquierdo. Ante estos hallazgos, se decide ingreso en hospital de origen y se inicia antibioterapia empírica con ceftriaxona y gentamicina, además de proceder a la inmovilización del hombro afectado.

En los días siguientes, el paciente presenta empeoramiento clínico con persistencia de picos febriles diarios e incremento de la dificultad respiratoria, es por ello que se decide su traslado a un hospital de referencia para valoración y manejo especializado.

Exploración física a su llegada a Urgencias

TEP alterado a expensas de apariencia y respiratorio. Relleno capilar enlentecido > 2 segundos y sudoración profusa. TA 70/30 mmHg. FR 30 rpm. SatO₂ 94% con oxígeno suplementario con gafas nasales a 2 L/m. Edemas con fovea en EEII. Soplo sistólico polifocal más audible en borde esternal izquierdo.

Se realiza analítica sanguínea que muestra aumento de PCR hasta 250 mg/L, proBNP (péptido natriurético tipo B) 7550 pg/mL y Dímero-D 5592 ng/mL y se extraen 3 hemocultivos seriados cada 30 minutos. Se repite Rx de Tórax en el que se visualiza rotura de stent de arteria pulmonar izquierda así como condensación retrocardíaca izquierda (Figura 1) y ecocardiograma en el que se visualiza ventrículo derecho dilatado e hipertrofico con escasa movilidad, con TAPSE ("tricuspid annular plane systolic excursion") de 10 mm, insuficiencia tricuspídea moderada así como estenosis de ambas arterias pulmonares.

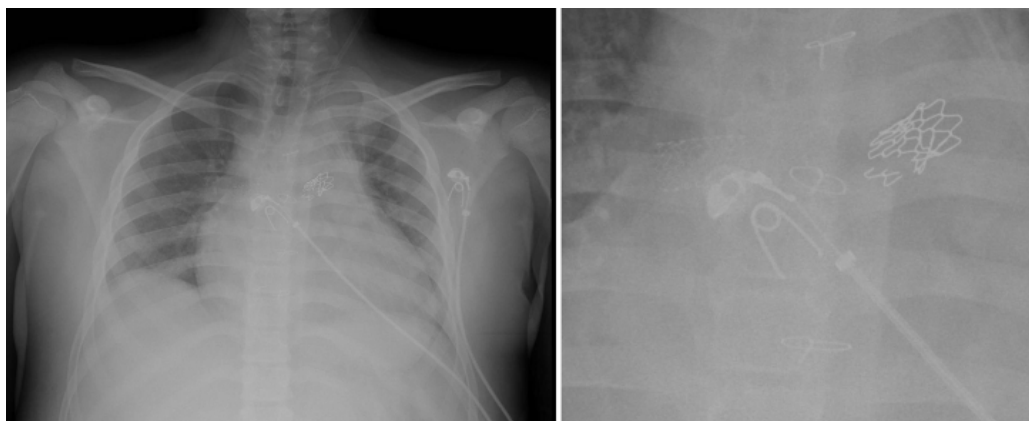


Figura 1. Aumentos de densidad pseudonodular en LSI . Rotura de stent de arteria pulmonar izquierda.

1. ¿Cuál sería su actitud?

- Bolo de 10 cc/kg de SSF dado los datos de hipotensión e iniciar pc de noradrenalina.
- Realizar angio-TAC de Tórax dado datos de disfunción ventricular derecha.
- Inicio de pc de adrenalina.
- Inicio de pc de noradrenalina.
- Respuesta correcta b y c.

La respuesta correcta es la e.

Desde el punto de vista hemodinámico, ante un paciente con disfunción ventricular derecha grave la administración de fluidos debe realizarse con extrema precaución, ya que puede empeorar la congestión sistémica y provocar una sobrecarga de volumen. En este contexto la expansión con cristaloides debe limitarse o evitarse.

En presencia de hipotensión y disfunción ventricular derecha, se recomienda el inicio precoz de soporte vasoactivo. En este escenario, la adrenalina combina efectos inotrópicos y vasopresores, mejorando tanto la contractilidad miocárdica como la perfusión sistémica. En cambio, la noradrenalina, aunque útil en el shock séptico vasodilatado, no aporta beneficio directo sobre la contractilidad del ventrículo derecho, por lo que no sería la opción inicial más adecuada en este contexto.

Asimismo, en un paciente con cardiopatía congénita, disfunción del ventrículo derecho y niveles marcadamente elevados de dímero-D, debe mantenerse una alta sospecha de tromboembolismo pulmonar, estando indicado realizar una angio-TAC de tórax para la evaluación del árbol vascular pulmonar.

Se decide ingreso en UCIP donde se inicia pc de Adrenalina hasta 0,05 mcg/kg/min, manteniendo TAM 60-70 mmHg. Se realiza angio-TAC de Tórax en el que se descarta tromboembolismo pulmonar, visualizándose estenosis severa en ambas arterias pulmonares así como imagen de posible pseudoaneurisma micótico en probable relación a rotura de stent de arteria pulmonar izquierda, visualizándose además focos de consolidación en ambos campos pulmonares (Figura 2). Se realiza a su vez ECO de hombro izquierdo en el que no se evidencian alteraciones en la articulación acromioclavicular.

*En las primeras horas tras el ingreso se obtiene aislamiento microbiológico de *Staphylococcus aureus* meticilin resistente (SAMR) en hemocultivos seriados.*



Figura 2. Angio-TAC de Tórax. Pseudoaneurisma en relación con stent de arteria pulmonar izquierda. Émbolos sépticos pulmonares.

2. ¿Cuál es el diagnóstico más probable en este paciente, teniendo en cuenta la evolución clínica, los hallazgos de imagen y los resultados microbiológicos?

- Neumonía adquirida en la comunidad.
- Fractura de húmero complicada con osteomielitis y bacteriemia.
- Shock séptico asociado a infección de piel y partes blandas.
- Endocarditis infecciosa sobre material protésico.
- Ninguna es correcta.

La respuesta correcta es la d.

La endocarditis infecciosa en la edad pediátrica es una entidad poco frecuente, pero potencialmente grave, asociada a una elevada morbilidad y mortalidad, especialmente en niños con cardiopatías congénitas. Se estima que hasta el 75 % de los casos ocurren en el contexto de una cardiopatía estructural, y aproximadamente la mitad de ellos en pacientes que han sido intervenidos quirúrgicamente, en particular aquellos portadores de material protésico o dispositivos intravasculares.

En este grupo de riesgo, la presentación clínica puede ser atípica o insidiosa, por lo que el diagnóstico requiere un alto grado de sospecha clínica. Para ello se utilizan los criterios de Duke modificados (3). En este caso se cumplirían criterios para endocarditis definitiva al presentar 2 criterios mayores (hemocultivos seriados positivos para SAMR y evidencia de afectación endocárdica por pseudoaneurisma micótico sobre stent) y 2 criterios menores (fiebre, cardiopatía y portador de dispositivos endovasculares como factores predisponentes).

3. ¿Cuál es la opción terapéutica en este caso?

- a. Al ser una endocarditis sobre material protésico precoz se cambiar antibioterapia a vancomicina + gentamicina + rifampicina.
- b. Al ser una endocarditis sobre material protésico precoz, se debe cambiar antibioterapia a vancomicina + gentamicina + rifampicina así como realizar resección de stent pulmonar asociado al pseudoaneurisma.
- c. Es una endocarditis sobre material protésico tardío con aislamiento de SAMR por lo que se debe cambiar antibioterapia a vancomicina + gentamicina + rifampicina, realizar resección de stent pulmonar asociado al pseudoaneurisma y realizar hemocultivo de control a las 48 horas del inicio de antibioterapia.
- d. Es una endocarditis sobre material protésico tardío con aislamiento de SAMR por lo que se debe cambiar antibioterapia a vancomicina + gentamicina + rifampicina, realizar resección de stent pulmonar asociado al pseudoaneurisma.
- e. Realizar resección del stent pulmonar.

La respuesta correcta es la c.

El tratamiento antibiótico empírico (Tabla 1) se basa en el tipo de válvula (nativa o protésica) y el tiempo desde la cirugía. En este caso, se trata de una endocarditis protésica tardía por SAMR, por lo que se ajusta antibioterapia a vancomicina, gentamicina y rifampicina. Por otro lado, este paciente presenta dos indicaciones quirúrgicas claras: un pseudoaneurisma asociado a la rotura del stent pulmonar izquierdo, y la infección por SAMR [1,3].

Dada la capacidad del SAMR para formar biofilm y diseminarse, es clave realizar hemocultivos de control a las 48 horas de iniciar el tratamiento dirigido, para valorar la respuesta y confirmar la erradicación de la bacteriemia.

Ante la presencia de un pseudoaneurisma en relación con la rotura del stent y signos de infección sobre material protésico, se decide recambio completo del segmento afectado, con implantación de un homoinjerto en posición pulmonar y anastomosis a las ramas pulmonares, retirada de los stents previos así como desbridamiento exhaustivo del área infectada.

Durante la inducción anestésica, el paciente presenta parada cardiorrespiratoria, por lo que se inician maniobras de RCP avanzada. Se procede a canulación urgente para circulación extracorpórea (CEC) mediante acceso femoral, logrando establecerla en menos de 10 minutos. Finalizada la intervención, se intenta sin éxito salida de CEC debido a disfunción biventricular severa y shock refractario a soporte inotrópico, con un Vasoactive-inotropic score de 43 puntos. Ante esta situación, se decide instaurar soporte mediante ECMO venoarterial central.

A pesar del soporte con ECMO, el paciente desarrolla un cuadro de vasoplejía grave con hiperlactacidemia (lactato de hasta 23 mmol/L), que requiere intensificación del tratamiento vasopresor con pc de noradrenalina hasta 0,45 mcg/kg/min y asociar tratamiento con hidrocortisona (50 mg/m²/día) y pc de terlipresina (4 mcg/kg/min). Evoluciona con fallo hepático y renal agudo, que obliga a iniciar terapia de depuración extrarrenal mediante hemodiafiltración venovenosa continua (HDFVVC).

Desde el punto de vista infeccioso, persisten positividad a SAMR en hemocultivos de control realizados a las 48 horas del inicio de la antibioterapia adecuada y del drenaje quirúrgico. Asimismo, se mantienen elevados los reactantes de fase aguda, con PCR de 140 mg/L y PCT de 9 ng/mL.

Tabla 1. Tratamiento antibiótico empírico e indicación de cirugía. Guía antimicrobiana pediátrica Hospital Regional Universitario de Málaga.

Endocarditis en válvula nativa comunitaria o protésica tardía (>1 año)	Endocarditis en válvula protésica (<1 año), nosocomial o relacionada con la asistencia sanitaria
<ul style="list-style-type: none"> Ampicilina + Cloxacilina + Gentamicina 	<ul style="list-style-type: none"> Vancomicina + Gentamicina + Rifampicina^a (3 – 5º día) Daptomicina + Gentamicina + Rifampicina^a (3 – 5º día)
Alergia a betalactámicos	
<ul style="list-style-type: none"> Reacción retardada: Cefazolina + Gentamicina Reacción inmediata: Vancomicina + Gentamicina 	
Insuficiencia cardiaca	
<ul style="list-style-type: none"> Cirugía emergente: Endocarditis aórtica/mitral de válvula nativa o protésica con regurgitación aguda severa, obstrucción o fístula que cause shock cardiogénico o edema pulmonar refractario Cirugía urgente: Endocarditis aórtica/mitral de válvula nativa o protésica con regurgitación aguda severa u obstrucción que cause insuficiencia cardiaca sintomática o signos ecocardiográficos de mala tolerancia hemodinámica 	
Infección no controlada	
<ul style="list-style-type: none"> Cirugía urgente: <ul style="list-style-type: none"> *Complicaciones locales como abscesos, pseudoaneurismas, fístula, aumento de la vegetación o aparición de BAV de novo *Persistencia de shock séptico o de infección^b (persistencia de fiebre y/o hemocultivo positivo) *Infección en válvula protésica por <i>S. aureus</i> o por gram negativos no grupo HACEK *Infección por bacterias resistentes^c o por hongos. Siendo urgente para SAMS/SAMR y cirugía electiva para el resto 	
Alto riesgo de embolización	
<ul style="list-style-type: none"> Cirugía urgente: <ul style="list-style-type: none"> *Vegetación en válvula aórtica/mitral tanto en nativa como protésica ≥ 10 mm con ≥ 1 evento embólico a pesar de tratamiento antibiótico adecuado *Vegetación en válvula aórtica/mitral tanto en nativa como protésica ≥ 10 mm y otra indicación quirúrgica *Vegetación en válvula aórtica/mitral tanto en nativa como protésica ≥ 10 mm sin eventos embólicos (menor evidencia) 	

Abreviaturas. HACEK: Haemophilus, Aggregatibacter actinomycetemcomitans, Cardiobacterium hominis, Eikenella corrodens, Kingella kingae; SAMS: Staphylococcus aureus meticilín sensible; SAMR: Staphylococcus aureus meticilín resistente.

^aLa rifampicina se debe iniciar a los 3-5 días de terapia antibiótica adecuada, una vez la bacteriemia se haya resuelto.

^bA pesar de antibioterapia adecuada durante >1 semana y adecuado control de posibles focos de émbolos sépticos.

^cSAMS, SAMR, Enterococos resistente a vancomicina, bacterias gram negativas no grupo HACEK.

^dPaciente con disfunción valvular significativa que puede ser o no resultado de la EI.

4. ¿Cuál de las siguientes opciones está indicado?

- a. Cambio a Ceftarolina + Gentamicina + Rifampicina
- b. Cambio a Linezolid + Gentamicina + Rifampicina
- c. Cambio a Daptomicina + Gentamicina + Rifampicina
- d. Cambio a Ceftobiprol + Gentamicina + Rifampicina
- e. Son correctas a y d.

La respuesta correcta es la e.

Actualmente, la vancomicina sigue siendo uno de los antibióticos más utilizados en pediatría para el tratamiento de bacteriemias causadas por SAMR. No obstante, su nefrotoxicidad y la limitada penetración en algunos tejidos, como el pulmón, han llevado a considerar alternativas terapéuticas, especialmente en casos de bacteriemias complicadas o persistentes a pesar del tratamiento inicial (4).

Entre estas opciones destacan las cefalosporinas de quinta generación, como ceftarolina y ceftobiprol. Estos β -lactámicos presentan una elevada actividad frente a SAMR gracias a su afinidad por la proteína de unión a penicilina PBP2a, su principal mecanismo de resistencia. Ambas cefalosporinas han demostrado eficacia clínica en infecciones respiratorias y en infecciones de piel y tejidos blandos por SAMR, y existen estudios que respaldan su uso en bacteriemias persistentes y endocarditis (5,9).

En cuanto al linezolid, aunque es una opción eficaz en el tratamiento de neumonías por SAMR, su carácter bacteriostático limita su uso en situaciones graves. Por ello, su indicación se reserva principalmente para pacientes hemodinámicamente estables y con control adecuado de la bacteriemia. Por otro lado, la daptomicina, un lipopéptido de acción bactericida eficaz frente a SAMR y utilizado en endocarditis, es inactivada por el surfactante, limitando su uso en pacientes con neumonía o con presencia de émbolos sépticos pulmonares como en este caso.

Dada persistencia de elevación de reactantes de fase aguda y la bacteriemia persistente por SAMR, se decide cambio de antibioterapia a ceftarolina ajustada a ECMO y HDFVVC en combinación con gentamicina a 3 mg/kg/día. A la exploración presenta exantema en pliegues sugestivo de intertrigo, por lo que se asocia al tratamiento Clotrimazol. Se interrumpió tratamiento de forma transitoria rifampicina hasta mejoría de función hepática. En los días posteriores, el paciente presenta mejoría hemodinámica progresiva que permite reducir el soporte

inotrópico y retirar ECMO y cierre de tórax al 11.º día de ingreso.

Tras salida de ECMO comienza con nuevo empeoramiento hemodinámico coincidiendo con salida de exudados purulentos por drenajes mediastínicos en los que se aísla Candida albicans.

5. ¿Cuál sería el siguiente paso?

- a. Realizar TAC de Tórax.
- b. Iniciar Fluconazol dosis inicial de 12 mg/kg/día y posteriormente a 6 mg/kg/día.
- c. Iniciar Anidulafungina 3 mg/kg/día el primer seguido de 1,5 mg/kg/día.
- d. A y C son correctas.
- e. A y B son correctas.

La respuesta correcta es la d.

La mediastinitis es una de las complicaciones más graves en el postoperatorio de cirugía cardiovascular, debido a su alta morbimortalidad. Su incidencia oscila entre el 0,25 % y el 5 % según diferentes series (1), emergiendo en los últimos años la etiología fúngica. La mediastinitis por Candida spp. ocurre como complicación de intervenciones quirúrgicas torácicas, y con frecuencia se asocia a osteomielitis esternal. Candida albicans es la especie más comúnmente implicada, aunque también se han descrito casos por C. glabrata o C. parapsilosis, entre otras especies menos frecuentes.

La presentación clínica típica incluye eritema en la herida quirúrgica, drenaje purulento y, en algunos casos, inestabilidad del esternón (2). No obstante, el diagnóstico puede ser complejo, dada la amplia variabilidad en su forma de presentación, que puede ir desde un cuadro fulminante con deterioro hemodinámico rápido, hasta una evolución insidiosa y progresiva, lo que dificulta su detección precoz. Ante la sospecha de una mediastinitis, es necesario realizar un TAC de tórax con y sin contraste para evaluar la presencia de colecciones o de burbujas de gas a nivel de mediastino.

En el contexto de mediastinitis por Candida albicans, el tratamiento de elección es el uso de equinocandinas debido a su efecto fungicida. Dentro de este grupo, la anidulafungina (3 mg/kg/día el primer día seguido de 1,5 mg/kg/día) es preferente en pacientes con insuficiencia renal o hepática, ya que presenta un perfil de seguridad más favorable en comparación con otras equinocandinas como la micafungina o la caspofungina, que pueden presentar

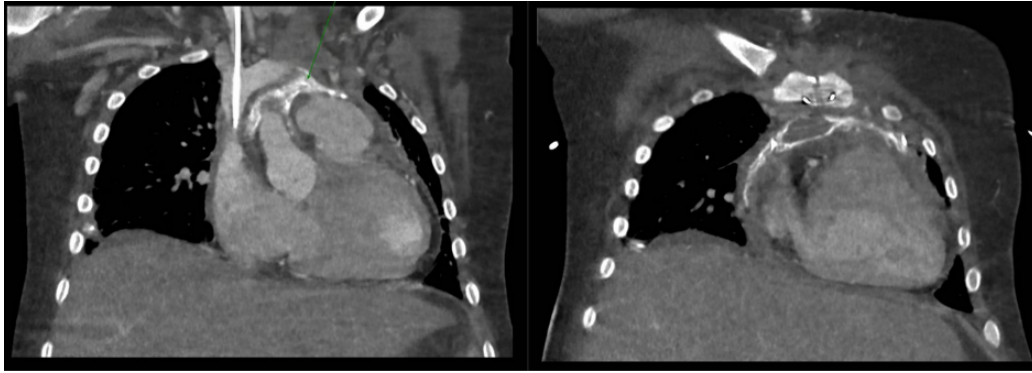


Figura 3. TAC de Tórax con contraste. Imágenes de alta densidad de morfología irregular, lineales y pseudonodulares, siguiendo la superficie teórica del pericardio en su porción anterior y superior y de recesos pericardicos superiores, con extensión al mediastino anterosuperior y al hueco supraesternal. Colección anterior a aorta ascendente de $3,1 \times 2,6 \times 1,9$ cm, parcialmente rodeada por la calcificación y con una pequeña burbuja de aire en su interior.

toxicidad hepática y renal (8).

No obstante, el tratamiento antifúngico por sí solo resulta insuficiente. La erradicación de la infección requiere un control adecuado del foco, lo que en estos casos implica un desbridamiento quirúrgico exhaustivo y una limpieza minuciosa de los tejidos afectados. Esto representa un importante desafío terapéutico, dada la dificultad de lograr un control completo de la infección, siendo habitual la necesidad de una o más intervenciones quirúrgicas complementarias para evitar su progresión local y sistémica.

Se realiza TAC de tórax, en la que se identifica una colección mediastínica anterior a la aorta ascendente (Figura 3). Ante este hallazgo, se inicia tratamiento antifúngico con anidulafungina a una dosis de 3 mg/kg el primer día, seguida de 1,5 mg/kg/día. Posteriormente, se recibe el resultado del antifungigrama que confirma Candida albicans pansensible.

Se decide llevar a cabo revisión quirúrgica del tórax, en la que se constata estabilidad esternal pero presencia de contenido purulento en el mediastino. Se procede al desbridamiento y limpieza quirúrgica del área afectada, así como a la colocación de drenajes mediastínicos con sistema de irrigación continua con povidona yodada.

Sin embargo, persiste el aislamiento de Candida albicans en los cultivos de control de los drenajes mediastínicos extraídos en los días posteriores. Ante la falta de control del foco, se realiza una nueva intervención quirúrgica con omentoplastia y cerclaje esternal mediante técnica de Robicsek (Figura 4), debido a afectación del esternón. En este contexto, se suspende el tratamiento con anidulafungina tras 21 días de tratamiento y se inicia

una nueva pauta antifúngica combinada con anfotericina B liposomal (3 mg/kg/día) y fluconazol (6 mg/kg/día). A pesar de ello persiste hipotensión siendo refractaria a adrenalina, noradrenalina y terlipresina y finalmente se produce el exitus.

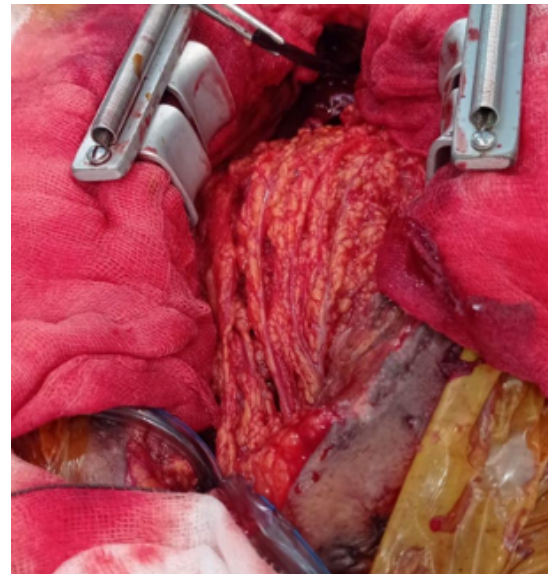


Figura 4. Omentoplastia y cerclaje esternal mediante técnica de Robicsek.

Conclusiones

- En pacientes con fiebre persistente y antecedentes de cardiopatía congénita o presencia de dispositivos intravasculares, siempre debe considerarse la posibilidad de endocarditis infecciosa. El tratamiento antibiótico empírico debe ajustarse según el tipo de válvula implicada (nativa o

protésica) y el tiempo transcurrido desde la cirugía valvular.

- En casos de bacteriemia por SAMR, existen alternativas terapéuticas a la vancomicina. En los últimos años, han ganado protagonismo las cefalosporinas de quinta generación, como la ceftarolina y el ceftobiprol.
- La mediastinitis por *Candida albicans* es una complicación grave descrita en el postoperatorio de cirugía cardiovascular, frecuentemente asociada a osteomielitis esternal. Su abordaje requiere tratamiento antifúngico con equinocandinas y una limpieza quirúrgica exhaustiva del foco infeccioso, aunque el manejo puede ser complejo debido a la invasividad y persistencia de la infección.

Bibliografía

1. Abu-Omar Y, Kocher GJ, Bosco P, Barbero C, Waller D, Gudbjartsson T *et al.* European Association for Cardio-Thoracic Surgery expert consensus statement on the prevention and management of mediastinitis. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2017;51(1):10–29.
2. Fariñas MC, Gald Peralta F, Bernal JM, Rabasa JM, Revuelta JM, González-Macías J. Suppurative mediastinitis after open-heart surgery: a case-control study covering a seven-year period in Santander, Spain. *Clin Infect Dis.* 1995;20(2):272–279. doi:10.1093/clinids/20.2.272.
3. Habib G, Lancellotti P, Antunes MJ *et al.* 2023 ESC Guidelines for the management of infective endocarditis. *Eur Heart J.* 2023;44(24):2206–2291.
4. Haynes AS, Maples H, Parker S. Time for a Change: Considering Vancomycin Alternatives for Pediatric Methicillin-Resistant *Staphylococcus aureus* Bacteremia. *J Pediatric Infect Dis Soc.* 2023;12(5):308–318.
5. Holland TL, Cosgrove SE, Doernberg SB *et al.* Ceftobiprole for Treatment of Complicated *Staphylococcus aureus* Bacteremia. *N Engl J Med.* 2023;389(15):1390–1401.
6. Lozano Durán D, Martín Pedraz L, Ortiz Garrido A, Sarria García E. Endocarditis infecciosa. Guía Antimicrobiana Pediátrica. Hospital Regional Universitario de Málaga; 2024 Jul.
7. Miro JM, Moreno A. Infective endocarditis in patients with prosthetic heart valves. *Curr Infect Dis Rep.* 2003;5(4):307–16.
8. Pappas PG, Kauffman CA, Andes DR *et al.* Clinical Practice Guideline for the Management of Candidiasis: 2016 Update by the Infectious Diseases Society of America. *Clin Infect Dis.* 2016;62(4):e1–e50. doi:10.1093/cid/civ933.
9. Zasowski EJ, Trinh TD, Claeys KC, Lagnf AM, Bhatia S, Klinker KP *et al.* Multicenter Cohort Study of Ceftaroline Versus Daptomycin for Treatment of Methicillin-Resistant *Staphylococcus aureus* Bloodstream Infection. *Open Forum Infect Dis.* 2022;9(3):ofab606.

DISMINUCIÓN DEL NIVEL DE CONCIENCIA. UN RETO DIAGNÓSTICO-TERAPÉUTICO

Autora: Noelia Arguedas Casamayor. Tutor: Aitor López González. Hospital Sant Joan de Déu. Espluges de Llobregat. Barcelona.

Varón de 10 años de edad sin antecedentes de interés, correctamente vacunado y sin alergias. Consulta en el servicio de Urgencias por fiebre de hasta 40°C de 10 días de evolución junto con cefalea y vómitos. Refieren que en los últimos días se ha añadido alteración en el comportamiento, alucinaciones, disartria e inestabilidad de la marcha.

En Urgencias se constata la presencia de triángulo de evaluación pediátrica (TEP) con disfunción del sistema nervioso central (aspecto alterado). Se inicia monitorización con las siguientes constantes: frecuencia cardiaca 105 latidos por minuto (lpm), tensión arterial 111/80 milímetros de mercurio (mmHg), SatHb 98% y glucemia 113mg/dl. En la exploración física destaca la presencia de signos meníngeos positivos, lentitud en las respuestas, disartria, temblor en reposo, ataxia y disdiadococinesia, con Glasgow 15/15 y pupilas isocóricas y normorreactivas.

1. En cuanto a las pruebas complementarias que solicitarías ¿cuál es la falsa?

- Analítica sanguínea (con hemograma, bioquímica y coagulación) así como hemocultivo.
- Neuroimagen urgente.
- No precisa estudio de autoinmunidad, ya que es poco frecuente y además no se presentaría con un cuadro de fiebre.
- Punción lumbar con bioquímica y cultivo de líquido cefalorraquídeo (LCR).
- Reacción en cadena de la polimerasa (PCR) virales y bacterianas en LCR.

La respuesta correcta es la c.

La fiebre no excluye la etiología autoinmune. Ante la sospecha de encefalitis se deberán extraer otros 2 tubos adicionales de líquido cefalorraquídeo y deberán guardarse en frío para estudios diferidos. El resto de las opciones son verdaderas:

- **Analítica sanguínea completa con hemocultivo.** Se añadirán serologías y PCRs víricas y bacterianas. El hemocultivo preferiblemente debe hacerse antes de iniciar el tratamiento antibiótico, siempre que el estado clínico del paciente lo permita.
- **Prueba de neuroimagen.** Debe hacerse antes de la punción lumbar en los siguientes casos:
 - Signos neurológicos focales.
 - Disminución del nivel de consciencia
 - Postura anormal.
 - Papiledema, alteración en el doppler transcraneal o de la vaina del nervio óptico o clínica sugestiva de hipertensión intracraneal (HTIC).
 - Estatus convulsivo no estabilizado.

El estudio de imagen más indicado inicialmente es la tomografía axial computerizada (TAC) craneal sin contraste, para descartar HTIC o efecto masa que contraindique una punción lumbar urgente. Posteriormente para un diagnóstico más preciso y según la sospecha diagnóstica, puede ser necesario un TAC con contraste o una resonancia magnética nuclear (RMN) cerebral.

- **Punción lumbar.** Deberá realizarse siempre que no exista contraindicación (HTIC, coagulopatía grave, inestabilidad hemodinámica, etc). Habrá que cursar bioquímica, cultivo y **PCRs víricas y bacterianas.** Se recomienda extraer muestras para estudios diferidos, como el estudio de autoinmunidad, aunque el estudio de anticuerpos en LCR variará en función de la disponibilidad de cada centro.

Las pruebas complementarias muestran:

- **Analítica sanguínea:** Hemoglobina 12,7g/dl; Plaquetas 299000/m³; leucocitos 6700/m³. Coagulación sin alteraciones. Gasometría venosa: pH 7.46; PCO₂ 36.9mmHg, HCO₃ 26.2mmol/L. Ionograma: Na 138mmol/L, K 4.13mmol/L, Cl 105mmol/L, Glucosa 113mg/dl, Urea 22mg/dl, Creatinina 0.49mg/dl, Perfil hepático en rango. Proteína C reactiva (Pcr) 4.6mg/L.
- **TAC craneal sin contraste:** sin hallazgos patológicos, con línea media centrada.
- **Punción lumbar:** proteínas 198 mg/dl; Glucosa 43 mg/dl; Hematíes 0/m³, leucocitos 228/m³ (Polimorfonucleares 0%, Mononucleados 100%). Tinción de gram: no se observan microorganismos.

2. ¿Cuál es un criterio diagnóstico mayor de encefalitis?

- a. Fiebre $\geq 38^{\circ}$ C en las 72 horas previas o tras el inicio de la clínica.
- b. Encefalopatía: alteración del estado mental (disminución del nivel de consciencia, letargia o cambios en la personalidad) de al menos 24 horas de evolución sin otra causa identificada.
- c. Focalidad neurológica de aparición reciente.
- d. Pleocitosis en LCR.
- e. Todas son correctas.

La respuesta correcta es la b.

Recordamos los criterios diagnósticos de encefalitis:

- **Criterio mayor (imprescindible)**
 - Encefalopatía: alteración del estado mental (disminución del nivel de consciencia, letargia o cambios en la personalidad) de al menos 24 horas de evolución sin otra causa identificada
- **Criterios menores:**
 - Fiebre $\geq 38^{\circ}$ C en las 72 horas previas o tras el inicio de la clínica.
 - Crisis convulsivas parciales o generalizadas sin patología epileptógena previa.
 - Focalidad neurológica de aparición reciente.
 - Pleocitosis en LCR (≥ 5 células/mm³; en neonatos ≥ 20 células/mm³; hasta los 2 meses ≥ 9 células/mm³).
 - Alteración del electroencefalograma (EEG) consistente con la sospecha de encefalitis no atribuible a otras causas.

– Alteraciones en el parénquima cerebral en las pruebas de neuroimagen.

- **Posible encefalitis:** criterio mayor + 2 criterios menores
 - **Probable encefalitis:** 3 o más criterios menores
- La confirmación requiere un diagnóstico anatomopatológico, la identificación de un microorganismo causante o la presencia de autoanticuerpos responsables.

Se orienta como meningoencefalitis y se cursa ingreso hospitalario con tratamiento empírico con aciclovir y cefotaxima endovenosos a la espera de los resultados microbiológicos. A las 24h de ingreso presenta disminución del nivel de consciencia por lo que se traslada a la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP).

Al ingreso en la unidad se coloca monitorización cardiorrespiratoria y electroencefalográfica mediante electroencefalograma integrado por amplitud (aEEG). Se añade azitromicina al tratamiento empírico y dada gravedad se inicia tratamiento con metilprednisolona a 2mg/kg/día e inmunoglobulinas intravenosas (IGIV) a 0.5 g/kg/día.

Durante el ingreso, se obtienen el resultado del resto de pruebas complementarias:

- Serologías en plasma (Virus de Epstein barr, Borrelia burgdorferi, Mycoplasma pneumoniae y Virus del West Nile): negativas.
- PCRs en plasma (Virus de Ebstein -barr, Adenovirus, Parvovirus B19): negativas.
- Quantiferón: negativo.
- Anticuerpos antinucleares (ANA) y anti glicoproteína de oligodendrocitos de mielina (anti-MOG) plasmáticos: negativos.
- Hemocultivo: negativo
- PCRs en LCR (Virus del Herpes Simple 1 y 2, Enterovirus, Virus de West-Nile, Mycoplasma pneumoniae y array de meningitis): negativas.
- Adenosin-deaminasa (ADA) en LCR: negativa.
- Cultivo de LCR: negativo.

Ante la negatividad de las pruebas microbiológicas se retiran los fármacos antimicrobianos, continuando con tratamiento corticoideo y IGIV. Sin embargo, a pesar del tratamiento, a las 8 horas de ingreso presenta respiración de Cheyne-Stokes y rigidez generalizada, con patrón electroencefalográfico compatible con crisis convulsiva, por lo que se administra midazolam y levetiracetam endovenosos, con adecuada resolución de la crisis. Persiste bajo nivel de consciencia con Glasgow < 8 puntos por lo que se procede a intubación orotraqueal electiva y ventilación

mecánica con parámetros mínimos ajustados por edad. Se mantiene sedoanalgesiado en este contexto.

3. ¿Qué pauta de sedoanalgesia de mantenimiento escogerías en el paciente neurocrítico para hacer ventanas de sedación?

- Tiopental + Midazolam.
- Propofol + Midazolam.
- Propofol + Midazolam + Cisatracurio.
- Remifentanilo + Propofol.
- Fentanilo + Midazolam.

La respuesta correcta es la d.

Aunque todas las pautas podrían utilizarse en el paciente neurocrítico, la combinación ideal si queremos realizar ventanas de sedación es utilizar remifentanilo y propofol ya que su efecto desaparece rápidamente tras parar la bomba de infusión continua (Remifentanilo en 3 – 10 minutos y propofol en 10 – 15 minutos).

Tras intubación se continua monitorización con electroencefalograma integrado por amplitud (aEEG) y se coloca índice biespectral (BIS). También se realizan dopplers transcraneales, que son normales en todo momento.

4. ¿Qué es falso con respecto a las pruebas de neuromonitorización?

- En el EEG la focalidad temporal puede indicar una infección por virus del herpes simple (VHS).
- En los dopplers transcraneales podemos tener un patrón de hiperemia.
- Se puede colocar un sensor de presión intracraneal (PIC) en pacientes con clínica de hipertensión intracraneal.
- La medición de la vaina del nervio óptico no ha demostrado utilidad en la monitorización de los pacientes con clínica de hipertensión intracraneal.
- El EEG mostrará un patrón enlentecido con ondas lenta difusas.

La respuesta correcta es la d.

La medición del diámetro de la vaina del nervio óptico tiene un buen valor predictivo negativo de

HTIC con las siguientes medidas:

- Niños < 1 año: < 4 mm.
- Niños 1 - 4 años: < 4,5 mm.
- Niños > 4 años: < 5 mm.

Sin embargo, las medidas superiores a las indicadas no son siempre indicativas de HTIC y deben ser interpretadas teniendo en cuenta el contexto de cada paciente.

El resto de las opciones, son correctas. En cuanto al EEG, los hallazgos suelen ser inespecíficos con un patrón generalizado de ondas lentas (delta). Sin embargo, en la encefalitis herpética se ha observado focalidad temporal y descargas en brotes de complejos punta-onda.

Por otro lado, al realizar los dopplers transcraneales (DTC) podemos encontrar diferentes patrones de flujo:

- Patrón de hiperemia: velocidades altas e índice de pulsatilidad (IP) e índice de resistencia (IR) bajos. Es más típico de fases iniciales y cuadros menos graves.
- Patrón de hipoperfusión (típico de la HTIC): velocidades bajas con IP e IR altos. Aparece en fases más avanzadas y cuadros graves.

Dado empeoramiento a pesar del tratamiento, con necesidad de intubación, se amplía estudio con las siguientes pruebas complementarias:

- Anticuerpos anti-superficie neuronal en LCR.
- Video-EEG reglado: muestra enlentecimiento difuso.
- RMN cerebral: se objetiva cerebelitis, afectación discreta de ganglios basales y troncoencéfalo con desplazamiento del mismo, áreas focales en sustancia blanca sugestivas de isquemia y lesiones de la unión cervicomedular hasta D12 (Figura 1).

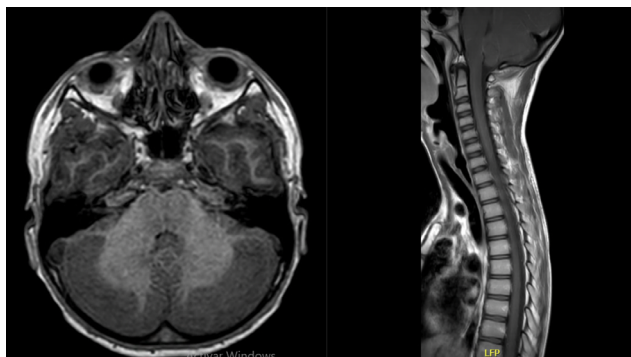


Figura 1. RMN cerebral y de columna.

5. Con el cuadro clínico descrito y los hallazgos en las pruebas de imagen, ¿cuál es tu principal sospecha diagnóstica?

- Meningitis.
- Meningoencefalitis.
- Encefalitis.
- Rombencefalitis.
- Meningoencefalomielitis.

La respuesta correcta es la e.

En este caso el paciente presentaba:

- Meningitis: fiebre, cefalea y signos meníngeos positivos.
- Encefalitis: alteración del estado mental y convulsiones.

- Rombencefalitis: afectación de la deglución, disartria, disdiadococinesia y ataxia. Se objetiva cerebelitis y afectación de troncoencéfalo en RMN.
- Mielitis: afectación de la médula espinal hasta D12 en resonancia magnética.
- Veamos una tabla comparativa de las diferentes entidades (Tabla 1).

El radiólogo añade en su informe de RMN: “los hallazgos podrían orientar más a un proceso inmunomediado pero la diferenciación respecto a una encefalitis vírica no es fiable por imagen”.

Tabla 1. Comparación de las distintas afectaciones de sistema nervioso central.

	Meningitis	Encefalitis	Meningoencefalitis	Rombencefalitis	Meningoencefalomielitis
Estructura afectada	Meninges	Parénquima cerebral (encéfalo)	Meninges + encéfalo	Troncoencéfalo y cerebelo	Meninges + encéfalo + médula espinal
Clínica principal	Fiebre, cefalea, rigidez de nuca, fotofobia	Alteración del estado mental, convulsiones, focalidad neurológica	Combinación de meningitis + encefalitis	Ataxia, disartria, paresia de pares craneales, vértigo	Combinación de meningitis + encefalitis + déficits motores/sensitivos
Estado mental	Normal o levemente afectado	Alterado (confusión, somnolencia, coma)	Alterado (por afectación encefálica)	A menudo preservado inicialmente, puede deteriorar	Variable (dependiendo del grado de afectación encefálica)
Pares craneales	Generalmente no	Raro	Puede haber compromiso leve	Frecuente (V, VI, VII, IX, X)	Puede haber si hay afectación de tronco encefálico
Convulsión	Raras	Frecuentes	Posibles	Raras	Posibles
Signos meníngeos	Presentes	Ausentes o leves	Presentes	Generalmente ausentes	Presentes
Hallazgos LCR	Pleocitosis, proteínas, glucosa (si bacteriana)	Pleocitosis leve, proteínas N/ , glucosa N	Combinación de ambos	Variable (puede parecerse a encefalitis)	Pleocitosis, puede haber bandas oligoclonales
Neuro- imagen	Normal o engrosamiento meníngeo con contraste	Alteraciones en lóbulos temporales, insular, edema cerebral	Lesiones corticales, edema y realce meníngeo	Lesiones en troncoencéfalo y/o cerebelo	Lesiones en encéfalo y médula espinal
Etiología común	Bacterias, virus, hongos	Herpes simple, arbovirus, autoinmune	Virus, bacterias	Listeria, enterovirus, autoinmune	Virus neurotrópicos, autoinmune

Abreviaturas. LCR: líquido cefalorraquídeo.

6. ¿Qué tratamiento escogerías ante la sospecha de un proceso inmunomediado?

- Metilprednisolona a 30mg/kg/día + IGIV 2g/kg + plasmaféresis.
- Dexametasona 1mg/kg/día + plasmaféresis.
- Metilprednisolona 2mg/kg/día + IGIV 0.5g/kg.
- Hidrocortisona a dosis de estrés + plasmaféresis.
- Todas son correctas.

La respuesta correcta es la a.

En el caso de sospechar encefalitis inmunomediada, se debe iniciar un tratamiento inmunomodulador de forma empírica y precoz. La pauta recomendada es la siguiente:

- Corticosteroides: metilprednisolona 30 mg/kg/día (máximo 1 g/día) durante 5 días.
- IGIV: 2 g/kg, en una dosis o repartida entre 2 y 5 días.
- Plasmaféresis: se recomiendan 5-6 sesiones realizadas a días alternos.

El corticoide de elección es la metilprednisolona.

En los casos refractarios, se pueden utilizar inmunosupresores (ciclofosfamida) y anticuerpos monoclonales como el Rituximab (anti-CD20) o el Tocilizumab (anti interleuquina-6).

Ante este empeoramiento descrito tanto clínico como en prueba de imagen, se intensifica el tratamiento con megabolo de metilprednisolona (30 mg/kg/día durante 5 días), IGIV hasta 2g/kg y dosis única de Siltuximab.

Tras 48 horas se procede a extubación, presentando Glasgow fluctuante y escasa mejoría neurológica a pesar de tratamiento farmacológico optimizado.

Se decide iniciar sesiones de plasmaféresis con lo que presenta franca mejoría tanto del Glasgow como de la exploración neurológica, aunque con persistencia de disfagia que requiere alimentación por sonda nasogástrica (SNG). Se traslada a planta de hospitalización tras 10 días de ingreso en UCIP.

En planta se continúan sesiones de plasmaféresis (completa 7 sesiones) y rehabilitación, mejorando la clínica de disfagia, lo que permite retirar la sonda nasogástrica previo al alta. Al alta persiste discreta dificultad para la marcha en tándem y necesidad de alimentación con textura adaptada, sin otras alteraciones.

7. ¿Cuál no es un autoanticuerpo relacionado con encefalitis autoinmune?

- Anti-MOG.
- Anti-NMDAr.
- Anti-GFAP.
- Anti-GABAA-R.
- Todos los anteriores pueden causar encefalitis inmunomediada.

La respuesta correcta es la e.

Todos los anticuerpos mencionados se asocian a encefalitis autoinmunitarias en pediatría.

- Los autoanticuerpos anti-MOG se han descrito como causantes de encefalomiелitis aguda diseminada (EMAD), que es la causa más frecuente de encefalitis autoinmune en niños y adolescentes. Suele debutar tras un cuadro febril, con encefalopatía y signos neurológicos multifocales. La RMN muestra lesiones difusas en sustancia blanca y también afectación de áreas corticales, tálamos, ganglios de la base, troncoencefalo y cerebelo.
- Los anticuerpos anti-NMDAr, es la segunda causa más común. Comienza con síntomas similares a una infección viral, seguidos de alteraciones psiquiátricas, crisis epilépticas y disfunción autonómica.
- La astrocitopatía anti-GFAP se presenta principalmente como meningoencefalomiелitis. La RMN muestra un patrón característico de realce lineal perivascular radial.
- La encefalitis por anticuerpos anti receptor GABA-A se caracteriza por la aparición de convulsiones e incluso estatus convulsivo. Otros síntomas que presentan son: trastornos del movimiento, alteraciones cognitivas y conductuales, etc.

Se reciben resultados del estudio inmunohistoquímico, que resulta positivo para anticuerpos anti proteína ácida fibrilar glial (GFAP), orientándose finalmente como meningoencefalomiелitis asociada a anticuerpos anti-GFAP.

El paciente se encuentra asintomático y con buen desempeño académico a los 12 meses de seguimiento.

Bibliografía

1. BaronaFlores MF, HernándezGonzález JC, OlaveLeyva JI, CastrejónJiménez NS. Actualidades en encefalitis autoinmunes mediadas por anticuerpos en pediatría. *Pädi Boletín Científico De Ciencias Básicas E Ingenierías Del ICBI*. 2024;11(22):52–8. doi:10.29057/icbi.v11i22.11051
2. Celis-Rodríguez E, Birchenall C, de la Cal MÁ, Castorena Arellano G, Hernández A, Ceraso D *et al*. Guía de práctica clínica basada en la evidencia para el manejo de la sedoanalgesia en el paciente adulto críticamente enfermo. *Med Intensiva*. 2013;37(8):519–74. doi:10.1016/j.medin.2013.04.001
3. Gómez Silva G, Fuentes Pita P, González Cortés R, Rodríguez Núñez A, Pérez Gay L, Fonte M. Encefalitis en UCIP. *Protoc Diagn Ter Pediatr*. 2021;1:573–83.
4. Khodayar-Pardo P, Llorens Córcoles AM. Infecciones del sistema nervioso central: meningitis y encefalitis. En: *Protocolos diagnósticos y terapéuticos en urgencias de pediatría*. 4ª ed. Sociedad Española de Urgencias de Pediatría (SEUP); 2024. p. 32.
5. López Bisso A, Simison CJ, Manín A. Astrocitopatía autoinmune asociada a proteína ácida fibrilar glial. *MEDICINA (Buenos Aires)*. 2024;84:769–73.
6. Rodríguez Nieto T, Alonso Llorente A. Principales anticuerpos involucrados en las encefalitis autoinmunes. *Ed Cont Lab Clin*. 2021–2022;58:102–14.

NEUMONÍA NECROTIZANTE Y NEUMOTÓRAX BILATERAL EN NIÑA CON INSUFICIENCIA DE CAPITAL VENOSO

Autora: Paloma Lapunzina Soler. Tutora: Mónica Riaza Gómez. Clínica Universidad de Navarra. Pamplona. Caso cedido por Hospital Universitario La Paz. Madrid.

Niña de 5 años con síndrome de intestino corto secundario a gastrosquisis, y antecedentes de trombosis venosa crónica de vena axilar, subclavia y yugular izquierda por canalización prolongada para nutrición parenteral y medicación.

Ingresa inicialmente en planta de hospitalización por insuficiencia respiratoria en el contexto de neumonía por gripe B. Presenta en el ingreso deterioro clínico progresivo con signos de insuficiencia respiratoria aguda, acompañados de acidosis mixta y alteraciones analíticas por lo que fue trasladada a la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP).

A su llegada a UCIP, presentaba shock séptico con taquicardia, hipotensión y saturación venosa mixta (SvO₂) del 81% con fracción inspirada de oxígeno (FIO₂) del 50%. Se inició tratamiento de soporte con expansión de volumen y seguidamente perfusión de noradrenalina (hasta 0,4 mcg/kg/min), junto con antibioterapia empírica (cefotaxima, cloxacilina, clindamicina) y tratamiento antiviral con oseltamivir. Inicialmente presentaba trombocitopenia (plaquetas 22.000/mcL), coagulopatía con TTPA prolongado (55 seg), TP 44% y dímero-D elevado (7650 ng/mL). La evolución fue favorable en los días siguientes, permitiendo la retirada progresiva de la noradrenalina sin presentar hiperlactatemia ni acidosis metabólica.

1. ¿Cuál es la causa más probable de la coagulopatía presentada al ingreso?

- a. Coagulación intravascular diseminada (CID) secundaria a sepsis
- b. Síndrome hemolítico urémico
- c. Trombocitopenia inducida por fármacos

- d. Púrpura trombocitopénica idiopática
- e. Enfermedad hepática crónica

La respuesta correcta es la a.

La paciente presentaba trombopenia severa (plaquetas 22.0007 mcL), TTPA prolongado de 55 segundos, TP de 44% y dímero-D elevado, lo cual es indicativo de CID en el contexto de shock séptico. La CID es una complicación frecuente y grave en el contexto de sepsis, especialmente en pacientes con shock séptico y disfunción multiorgánica. Se caracteriza por trombocitopenia severa, prolongación de los tiempos de coagulación (TP y TTPA), disminución de factores de coagulación y elevación de productos de degradación de fibrina como el dímero D, hallazgos todos presentes en este caso. La literatura describe que la CID en sepsis resulta de una activación sistémica de la coagulación, con consumo de plaquetas y factores, y puede manifestarse tanto con sangrado como con fenómenos trombóticos.

Las respuestas incorrectas se descartan por los siguientes motivos:

El síndrome hemolítico urémico (SHU), aunque puede cursar con trombocitopenia y fracaso renal agudo, suele acompañarse de anemia hemolítica microangiopática con esquistocitos en el frotis, afectación renal predominante y sin prolongación marcada de TP/TTPA ni dímero-D tan elevado. Además, el contexto clínico es más compatible con sepsis y disfunción hemostática global.

Trombocitopenia inducida por fármacos: no se documenta exposición reciente a fármacos trombocitopénicos típicos (como heparina, linezolid o vancomicina), y no se espera la elevación marcada del

dímero-D ni alteraciones del TP y TTPA.

La púrpura trombocitopénica idiopática suele cursar con trombocitopenia aislada, sin alteración de los tiempos de coagulación ni elevación del dímero-D. Además, el contexto clínico de sepsis no es característico. La Hemofilia tipo A es un trastorno congénito ligado al cromosoma X, excepcional en mujeres, que se manifiesta con TTPA prolongado pero sin trombocitopenia ni elevación del dímero-D; tampoco encaja en una paciente previamente sana con esta presentación aguda.

Enfermedad hepática crónica: no hay antecedentes de hepatopatía, ni hallazgos compatibles (como ictericia, ascitis o hepatoesplenomegalia), y la evolución aguda con sepsis no es típica de una hepatopatía crónica descompensada.

El diagnóstico de CID es principalmente clínico y de laboratorio, y su manejo se basa en el tratamiento de la causa subyacente (en este caso, la sepsis), junto con soporte hemostático según necesidad

En esta paciente, se inició tratamiento con vitamina K y profilaxis con bemiparina ajustada según monitorización de anti-Xa. Preciso transfusión de hematíes por anemización (con hemoglobina mínima de 6,4 g/dL). Mejoró con la normalización de AP y resolución completa de la CID.

A nivel respiratorio, la paciente inicialmente presentaba insuficiencia respiratoria aguda que se trató con oxigenoterapia de alto flujo y ventilación no invasiva. A los 10 días de ingreso, desarrolló neumotórax derecho a tensión. Se realizó inicialmente como estudio de imagen ecografía pulmonar que mostraba neumotórax además de imagen de consolidación y derrame pulmonar. En la radiografía de tórax se confirmó, mostrando patrón radiológico de infiltrado alvéolo-intersticial bilateral difuso, consolidaciones pulmonares y neumotórax derecho a tensión.

2. ¿Cuál es la actitud más adecuada ante un neumotórax a tensión en esta paciente?

- Aumentar flujo de oxígeno por cánulas nasales de alto flujo
- Comenzar tratamiento antibiótico de amplio espectro.
- Drenaje pleural urgente.
- Administrar corticosteroides.
- Iniciar ventilación no invasiva.

La respuesta correcta es la c.

La actitud más adecuada ante un neumotórax a tensión es el drenaje pleural urgente. El neumotórax a tensión constituye una emergencia médica que amenaza la vida por el colapso pulmonar y el compromiso hemodinámico secundario a la desviación mediastínica que produce un aumento de presión intratorácica y disminución del retorno venoso secundaria. El tratamiento inmediato consiste en la descompresión rápida, inicialmente mediante punción con aguja gruesa (toracocentesis de emergencia), seguida de la colocación de un tubo de drenaje torácico (drenaje pleural) para evacuar el aire y permitir la reexpansión pulmonar.

La American College of Chest Physicians recomienda la inserción urgente de un tubo de tórax en pacientes inestables con neumotórax grande, y este abordaje es respaldado por la literatura actual, que enfatiza la necesidad de intervención inmediata para evitar el deterioro clínico y la muerte. Ninguna de las otras opciones (oxígeno de alto flujo, antibióticos, corticosteroides o ventilación no invasiva) resuelve la fisiopatología subyacente ni es apropiada como manejo inicial.

La paciente posteriormente, presentó neumotórax bilateral a tensión con fuga aérea significativa, lo que llevó a intubación orotraqueal e inicio de ventilación mecánica invasiva (ventilación mecánica (VM) invasiva).

3. ¿Qué parámetros iniciales de ventilación mecánica invasiva programaría para este paciente con neumotórax y fuga aérea persistente?

- Volumen corriente (VT) 10 ml/kg, PEEP 12 cmH₂O.
- Volumen corriente (VT) 6 ml/kg, PEEP 5 cmH₂O, F_{IO}₂ al 100%, presión control.
- Volumen corriente (VT) 8 ml/kg, PEEP 10 cmH₂O, presión de soporte.
- Volumen corriente (VT) 6 ml/kg, PEEP 12 cmH₂O, volumen control.
- Volumen corriente (VT) 4 ml/kg, PEEP 15 cmH₂O.

La respuesta correcta es la b.

La combinación de parámetros de ventilación mecánica más adecuada para un paciente con neumotórax bilateral a tensión y fuga aérea persistente volumen tidal 6 ml/kg, PEEP de 5 cm H₂O, FIO₂ 100%, en modalidad presión control.

El uso de volúmenes corrientes bajos (4 – 6 ml/kg de peso ideal) y PEEP mínima (5 cm H₂O) es fundamental para minimiza la sobredistensión pulmonar, el barotrauma y reducir el flujo de aire a través de la fistula pleural, como se recomienda en la literatura sobre ventilación protectora pulmonar. Una PEEP elevada puede aumentar la fuga aérea y el riesgo de barotrauma, por lo que debe mantenerse lo más baja posible pero que permita la oxigenación adecuada del paciente. El modo controlado por presión es aceptable y no ha demostrado diferencias clínicas significativas frente al modo controlado por volumen en este contexto.

Las otras opciones presentan volúmenes corrientes o PEEP excesivos, lo que incrementa el riesgo de daño pulmonar adicional y empeora la fuga aérea. Por tanto, la opción b es la más apropiada según la evidencia actual.

Pese a esto, persistió la fuga aérea estimada con los datos del respirador, de más de 2L/min, a pesar de mínima presión de aspiración, asociando marcada dificultad para la oxigenación (relación PaO₂/FIO₂ 80 – 90, IO 36) y acidosis respiratoria (pH 7,11, PCO₂ 100 mmHg), lo que llevó a considerar otras opciones como la ventilación de alta frecuencia (VAFO).

4. ¿Cuándo está indicada la utilización de vafo en pediatría?

- En todos los casos cuando la ventilación mecánica convencional es insuficiente.
- En pacientes con asma.
- En síndrome de distrés respiratorio agudo (SDRA) grave con fuga aérea persistente.
- En sepsis sin disfunción respiratoria.
- En bronquiolitis leve.

La respuesta correcta es la c.

La ventilación oscilatoria de alta frecuencia (VAFO) puede considerarse como terapia de rescate en el manejo del síndrome de distrés respiratorio agudo (SDRA) grave con fuga aérea persistente, como ocurrió en esta paciente, que presentaba un patrón

radiológico de infiltrado alveolointersticial bilateral difuso, consolidaciones pulmonares y neumotórax bilateral a tensión con fuga aérea continua. Este patrón radiológico, junto con la clínica de hipoxemia refractaria, cumple criterios diagnósticos de SDRA pediátrico según la definición de Pediatric Acute Lung Injury Consensus Conference (PALICC).

No obstante, el consenso actual no recomienda la VAFO como estrategia de **primera línea**, pero puede ser útil cuando la ventilación mecánica convencional no logra una oxigenación adecuada. La evidencia en pediatría es limitada y en ocasiones contradictoria: algunos estudios observacionales sugieren que la VAFO puede mejorar la oxigenación en casos seleccionados sin aumentar el barotrauma, pero no se ha demostrado una reducción significativa en la mortalidad. Estudios multicéntricos recientes han encontrado una posible asociación entre el uso de VAFO y mayor mortalidad en SDRA pediátrico, por lo que su uso debe reservarse exclusivamente para situaciones en las que otras estrategias (ventilación protectora, maniobras de reclutamiento, posicionamiento prono, etc.) han fracasado. Además, debe realizarse siempre una valoración cuidadosa del perfil riesgo-beneficio en cada caso.

La VAFO debería emplearse preferentemente en **centros con experiencia en su uso**, debido a la necesidad de monitorización estrecha y ajustes finos de los parámetros. En casos de hipoxemia refractaria persistente, inestabilidad hemodinámica o fallo multiorgánico, la asistencia con membrana de oxigenación extracorpórea (ECMO) sigue siendo la estrategia de rescate definitiva.

5. ¿Cuál es la indicación principal de ecmo en esta paciente?

- Hipotensión refractaria.
- Fuga aérea persistente.
- Hipoxemia grave con cociente PaO₂/FIO₂ < 80 mmHg sin respuesta a soporte convencional.
- Fracaso renal agudo.
- Neumonía necrotizante.

La respuesta correcta es la c.

El uso de ECMO está respaldado en este contexto por la evidencia clínica y por los criterios de la Extracorporeal Life Support Organization (Extracorporeal Life Support Organization (ELSO)),

que recomiendan considerar ECMO en pacientes con insuficiencia respiratoria hipoxémica cuando la PaO_2/FiO_2 es menor de 100 mmHg a pesar de ventilación mecánica óptima, y está indicada cuando la PaO_2/FiO_2 es menor de 80 mmHg, especialmente si se mantiene por más de 6 horas, como se describe en la literatura médica reciente.

La principal finalidad es rescatar a pacientes con insuficiencia respiratoria potencialmente reversible, cuando las estrategias convencionales (ventilación protectora, posición en prono bloqueo neuromuscular) han fracasado. Otras opciones como la fuga aérea persistente, la hipotensión refractaria, el fracaso renal agudo o la neumonía necrotizante no constituyen por sí solas indicaciones primarias para ECMO en ausencia de hipoxemia refractaria.

6. ¿Cuál es la limitación principal para iniciar ecmo v-v en este caso?

- a. Contraindicación por sepsis.
- b. Riesgo de hemorragia.
- c. Falta de experiencia del centro.
- d. Imposibilidad técnica por trombosis venosa crónica.
- e. Necesidad de ventilación no invasiva prolongada.

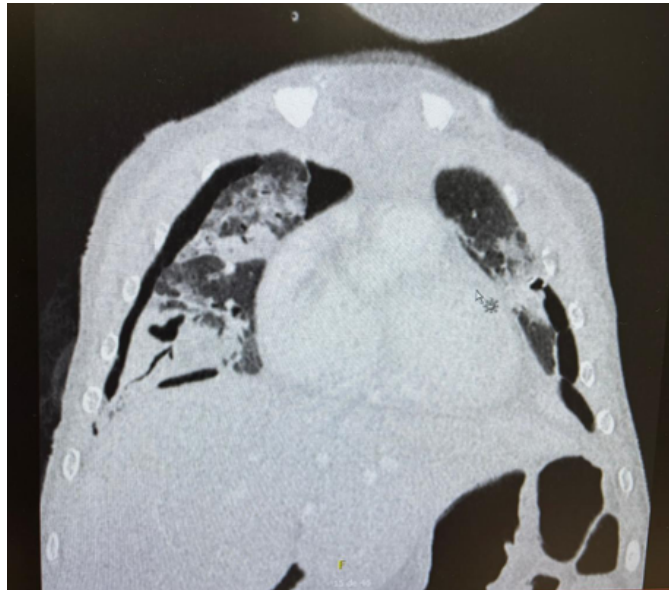
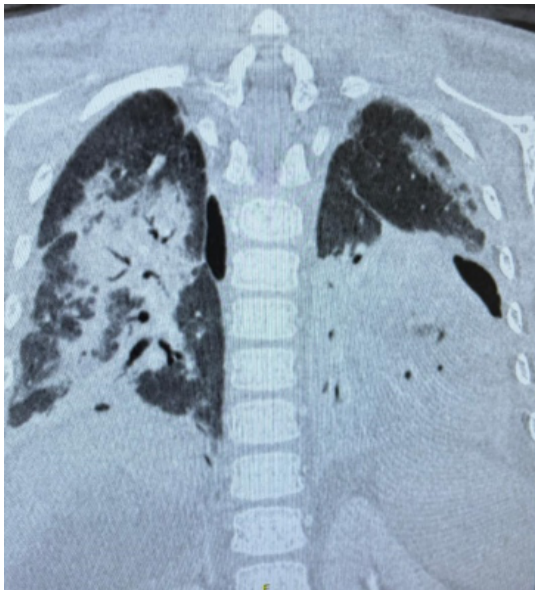
La respuesta correcta es la d.

La principal limitación para iniciar ECMO veno-venoso en una niña de 5 años con síndrome de intestino corto y trombosis venosa crónica de las venas axilar, subclavia y yugular izquierdas es la dificultad técnica debida a trombosis venosa crónica.

La canulación venosa adecuada es un requisito indispensable para la instauración de ECMO veno-venoso. La trombosis extensa de los principales accesos venosos centrales (axilar, subclavia y yugular) puede imposibilitar la colocación segura y efectiva de las cánulas necesarias para el soporte extracorpóreo, lo que constituye una contraindicación técnica absoluta en la práctica clínica, como se describe en revisiones sobre técnicas de canulación y complicaciones asociadas a ECMO veno-venoso.

Otras opciones como sepsis, riesgo de hemorragia o necesidad de ventilación no invasiva prolongada pueden ser consideradas contraindicaciones relativas o factores de riesgo, pero no impiden per se la instauración de ECMO si existe una indicación clara y posibilidad técnica. La falta de experiencia del centro es relevante, pero no es una limitación inherente al paciente.

La paciente cumplía criterios de fallo respiratorio refractario. Se valoró ECMO veno-venoso (V-V) como terapia de rescate. No obstante, debido a la subóptima calidad de los accesos vasculares, consecuencia de trombosis venosa, se decidió no iniciar asistencia en ese momento,



Figuras 1 y 2. TAC de tórax que muestra neumotórax bilateral a tensión

ya que la colocación de ECMO central se consideró muy agresiva dejándolo como medida de rescate en caso de mayor deterioro.

En las pruebas de imagen iniciales (radiografía y ecografía torácica y posteriormente tomografía axial computarizada (TAC) de tórax, se evidenció un patrón de consolidaciones pulmonares bilaterales con áreas de necrosis, infiltrado alveolointersticial difuso, neumotórax bilateral a tensión y presencia de derrame pleural con posterior desarrollo de empiema. Estos hallazgos fueron compatibles con un síndrome de distrés respiratorio agudo (SDRA) en el contexto de neumonía necrotizante complicada por gripe B, con sobreinfección bacteriana, confirmada posteriormente por el aislamiento de *Streptococcus pneumoniae* en el líquido pleural.

La evolución fue favorable en los días siguientes, con reducción progresiva de la fuga aérea, mejoría de los parámetros respiratorios en ventilación mecánica invasiva, disminución de los requerimientos de FIO₂ y progresiva normalización del intercambio gaseoso. Esto permitió la retirada de los drenajes torácicos sin reacumulación de aire y posterior extubación a los 9 días de ingreso.

Fue dada de alta de UCIP con cánulas nasales de oxígeno a 2 L/min y buena evolución clínica. La radiografía y la ecografía pulmonar mostraron mejoría significativa del patrón parenquimatoso, aunque persistía un leve derrame pleural bilateral residual.

Algoritmo de actuación resumido

1. Evaluación clínica y analítica urgente: signos de shock, gasometría, coagulograma.
2. Soporte hemodinámico: volumen + vasopresores si precisa.
3. Drenaje pleural inmediato ante neumotórax a tensión.
4. Manejo del shock como un síndrome. Inicio de antibióticos empíricos y soporte respiratorio escalonado, así como el tratamiento de CID: vitamina K, transfusión si precisa, anticoagulación profiláctica.
5. Si hipoxemia refractaria o fuga aérea:
 - Considerar VAFO si ventilación convencional no es eficaz.
 - Valorar ECMO V-V si hay fallo respiratorio grave con accesos disponibles.

Bibliografía

1. Brodie D, Slutsky AS, Combes A. Extracorporeal life support for adults with respiratory failure and related indications: A review. *JAMA*. 2019;322(6):557-68. doi:10.1001/jama.2019.9302.
2. Combes A, Hajage D, Capellier G *et al*. Extracorporeal membrane oxygenation for severe acute respiratory distress syndrome. *N Engl J Med*. 2018;378(21):1965-75. doi:10.1056/NEJMoa1800385.
3. de Jager P, Kamp T, Dijkstra SK *et al*. Feasibility of an alternative, physiologic, individualized open-lung approach to high-frequency oscillatory ventilation in children. *Ann Intensive Care*. 2019;9(1):9. doi:10.1186/s13613-019-0492-0.
4. Giustozzi M, Ehrlinder H, Bongiovanni D *et al*. Coagulopathy and sepsis: Pathophysiology, clinical manifestations and treatment. *Blood Rev*. 2021;50:100864. doi:10.1016/j.blre.2021.100864.
5. Grotberg JC, Hyzy RC, De Cardenas J, Co IN. Bronchopleural fistula in the mechanically ventilated patient: A concise review. *Crit Care Med*. 2021;49(2):292-301. doi:10.1097/CCM.0000000000004771.
6. Guo YX, Wang ZN, Li YT *et al*. High-frequency oscillatory ventilation is an effective treatment for severe pediatric acute respiratory distress syndrome with refractory hypoxemia. *Ther Clin Risk Manag*. 2016;12:1563-71. doi:10.2147/TCRM.S115884.
7. Halifax RJ, Yousuf A, Jones HE *et al*. Effectiveness of chemical pleurodesis in spontaneous pneumothorax recurrence prevention: A systematic review. *Thorax*. 2017;72(12):1121-31. doi:10.1136/thoraxjnl-2016-209958.
8. Iba T, Levi M, Levy JH. Sepsis-induced coagulopathy and disseminated intravascular coagulation. *Semin Thromb Hemost*. 2020;46(1):89-95. doi:10.1055/s-0039-1694995.
9. Jhang WK, Park SJ. Evaluation of sepsis-induced coagulopathy in critically ill pediatric patients with septic shock. *Thromb Haemost*. 2021;121(4):457-63. doi:10.1055/s-0040-1718736.
10. Maslach-Hubbard A. Extracorporeal membrane oxygenation for pediatric respiratory failure: History, development and current status. *World J Crit Care Med*. 2013;2(4):29-32. doi:10.5492/wjccm.v2.i4.29.
11. Pediatric Acute Lung Injury Consensus Conference Group. Pediatric acute respiratory distress syndrome: Consensus recommendations. *Pediatr Crit Care Med*. 2015;16(5):428-39. doi:10.1097/PCC.0000000000000350.

12. Popescu NI, Lupu C, Lupu F. Disseminated intravascular coagulation and its immune mechanisms. *Blood*. 2022;139(13):1973-86. doi:10.1182/blood.2020007208.
13. Rimensberger PC, Cheifetz IM. Ventilatory support in children with pediatric acute respiratory distress syndrome. *Pediatr Crit Care Med*. 2015;16(5 Suppl 1):S51-S60. doi:10.1097/PCC.0000000000000435.
14. Slade M. Management of pneumothorax and prolonged air leak. *Semin Respir Crit Care Med*. 2014;35(6):706-14. doi:10.1055/s-0034-1395502.
15. Weiss SL, Peters MJ, Alhazzani W *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;21(2):e52-e106. doi:10.1097/PCC.0000000000002198.

ENCEFALITIS AUTOINMUNE ANTI-MOG CON HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL GRAVE

Autora: Paula Herruzo Pino. Tutora: María García Besteiro. Hospital Universitario Parc Taulí. Sabadell.

Paciente de 12 años que consulta en su hospital de referencia por fiebre y cefalea de dos días de evolución asociadas, en las últimas 24 horas, a somnolencia progresiva, dificultad de la marcha y disartria. A la exploración destaca Glasgow 13. Analítica y TAC craneal normales, punción lumbar (PL) con proteinorraquia. Ante sospecha de meningoencefalitis, y dada la persistencia de la somnolencia, se traslada a nuestro centro para monitorización en UCI pediátrica, previa administración de aciclovir.

A su ingreso, se descarta código ictus. Ante sospecha de meningoencefalitis infecciosa/autoinmune se añade cefotaxima y se realiza resonancia magnética (RMN) craneomedular el segundo día de ingreso, que muestra extensa afectación córtico-subcortical, del tronco encefálico y medular compatible con etiología inflamatoria/autoinmune (posible anti-MOG), por lo que se añaden megabolos de corticoides.

Permanece estable con un Glasgow de 9 – 11 durante las primeras 48 horas de ingreso. A partir del tercer día presenta empeoramiento en forma de agitación importante y rápida evolución a estado de coma. En este contexto, se inicia monitorización continua con electroencefalograma que muestra un patrón compatible con estatus eléctrico que cede con dos dosis de benzodiazepinas. Se decide intubación y realización de segunda PL.

Posteriormente presenta episodio consistente en taquicardia, rash macular (cuello, cara y extremidades superiores) y midriasis bilateral arreactiva, sin hipertensión asociada. Se inician medidas de neuroprotección básica de forma empírica y se realiza un TAC craneal urgente que muestra swelling cerebral difuso, múltiples zonas de edema/isquemia y descenso de las amígdalas cerebelosas. Se coloca sensor intraparenquimatoso para la monitorización continua de la presión intracraneal y se continúan medidas intensivas anti-hipertensión intracraneal (HTIC): coma anestésico y curarización. Dada la gravedad del cuadro, con alta sospecha de etiología autoinmune, se inicia precozmente plasmaféresis (4.º–13.º día de ingreso,

5 sesiones) y se completan 5 megabolos de corticoides. Paralelamente, y tras confirmarse la positividad de anticuerpos anti-MOG en plasma, se inicia Tocilizumab (días 7 y 9).

Pese a todas estas medidas, persisten crisis de HTIC de mal control, por lo que se decide inserción de drenaje ventricular externo (D+7). Se objetiva persistencia de importante actividad inflamatoria (edema cerebral severo con signos de herniación) en RMN de control, por lo que, se añaden al tratamiento Rituximab e inmunoglobulinas.

Tras dos semanas de coma anestésico, el paciente muestra mejoría clínica y radiológica, permitiendo reducir progresivamente la sedación hasta su suspensión completa el 33º día de ingreso. Al alta (40º día de ingreso), conectado, orientado y colaborador; con adecuada respuesta a órdenes complejas.

Diagnóstico: Encefalitis autoinmune anti-MOG con hipertensión intracraneal grave.

1. ¿Cuál de las siguientes medidas no forma parte del manejo de primera línea de la hipertensión intracraneal en pediatría?

- a. Elevación de la cabecera a 30°.
- b. Sedación y analgesia adecuadas.
- c. Administración de solución salina hipertónica al 3% en bolo.
- d. Hiperventilación leve en casos agudos.
- e. Uso de barbitúricos.

La respuesta correcta es la e.

Comentario:

- a. Elevación de la cabecera a 30°. Forma parte del manejo inicial. Mejora el drenaje venoso cerebral y ayuda a reducir la presión intracraneal. Es una

medida inmediata, segura y no invasiva.

- b. Sedación y analgesia adecuadas. Esencial en primera línea. Controlar el dolor y la agitación previene picos de presión intracraneal y facilita el manejo ventilatorio y hemodinámico del paciente.
- c. Administración de solución salina hipertónica al 3% en bolo: Recomendada como terapia osmótica de primera línea. Produce un descenso rápido y eficaz de la presión intracraneal. Manitol es una alternativa, pero con menor duración de efecto.
- d. Hiperventilación leve en casos agudos. Aunque su uso debe ser limitado y transitorio, puede emplearse como medida de primera línea en situaciones agudas. Se recomienda evitar una $P_{aCO_2} < 30$ mmHg mantenida.
- e. Uso de barbitúricos. Esta es una medida de segunda línea, indicada solo en casos refractarios tras fracaso del tratamiento inicial. Se asocia a riesgo de depresión hemodinámica y requiere monitorización en UCI.

2. ¿Cuál de las siguientes situaciones clínicas supone una contraindicación relativa para realizar plasmaféresis en un paciente pediátrico con encefalitis autoinmune?

- a. Tratamiento con inmunoglobulina intravenosa reciente.
- b. Presencia de coagulopatía significativa.
- c. Inmunosupresión previa con rituximab.
- d. Ausencia de signos clínicos de hipertensión endocraneal.
- e. Título bajo de anticuerpos en LCR.

La respuesta correcta es la b.

Comentario:

- a. Tratamiento con inmunoglobulina intravenosa reciente → Incorrecta. Aunque idealmente debe espaciarse para evitar interferencia con otros tratamientos, no es una contraindicación relativa o absoluta para plasmaféresis. Podría repetirse la dosis tras la terapia
- b. Presencia de coagulopatía significativa → Correcta. Es una contraindicación relativa porque la anticoagulación requerida para el procedimiento aumenta el riesgo de sangrado, especialmente en pacientes con trombocitopenia

o alteraciones severas de la coagulación. En la actualidad, no hay guías que indiquen el manejo, pero algunas revisiones recientes abogan por manejo sin anticoagulación siempre que el flujo sea elevado para evitar la coagulación del filtro, priorizando reposición con plasma.

- c. Inmunosupresión previa con rituximab → Incorrecta. No contraindica plasmaféresis; de hecho, ambos tratamientos pueden combinarse en fases avanzadas o refractarias. Es importante priorizar la administración de fármacos tras la terapia de recambio.
- d. Ausencia de signos clínicos de hipertensión endocraneal → Incorrecta. Esta condición no solo no contraindica el procedimiento, sino que es favorable para realizarlo con mayor seguridad.
- e. Título bajo de anticuerpos en LCR → Incorrecta. Un título bajo puede influir en la indicación terapéutica o diagnóstico diferencial, pero no es una contraindicación para el uso de plasmaféresis si el cuadro clínico lo justifica.

3. ¿Qué fármacos utilizados en encefalitis autoinmune pueden agravar la hipertensión intracraneal?

- a. Megabolus de corticoides.
- b. Gammaglobulinas IV.
- c. Plasmaféresis.
- d. Rituximab.
- e. Ninguno de los anteriores.

La respuesta correcta es la a.

Comentario:

- a. Megabolus de corticoides → Correcta. Los corticoides intravenosos en dosis altas (como la metilprednisolona 1 g/día) son un tratamiento de primera línea en encefalitis autoinmune. Sin embargo, pueden retener sodio y agua, elevar la presión arterial y aumentar la presión intracraneal, especialmente en pacientes con edema cerebral. Este efecto es relevante clínicamente en cuadros con hipertensión intracraneal previa o riesgo de herniación cerebral.
- b. Gammaglobulinas IV → No se asocian directamente con empeoramiento de la HTIC, aunque la administración rápida de grandes volúmenes podría provocar sobrecarga hídrica en casos puntuales, pero no constituye una

contraindicación en estos pacientes.

- c. Plasmaféresis → No incrementa la presión intracraneal. Es una terapia extracorpórea que reduce autoanticuerpos circulantes y suele ser bien tolerada desde el punto de vista hemodinámico si se realiza con monitorización adecuada.
- d. Rituximab → No tiene efecto directo sobre la presión intracraneal. Su perfil de toxicidad se relaciona más con inmunosupresión, infecciones y reacciones infusionales, pero no con complicaciones hipertensivas intracraneales.
- e. Ninguno de los anteriores → Incorrecta. Como se ha explicado, los corticoides sistémicos sí pueden empeorar la HTIC, y se requiere precaución en su uso cuando hay edema cerebral grave. [1–3].

4. En pacientes pediátricos con sospecha de hipertensión intracraneal, ¿cuál de las siguientes situaciones no es una indicación para la colocación de un sensor de presión intracraneal (PIC)?

- a. Glasgow Coma Scale ≤ 8 con edema cerebral difuso en imagen.
- b. Deterioro neurológico inexplicado sin alteraciones en neuroimagen.
- c. Hidrocefalia aguda con clínica de hipertensión intracraneal.
- d. Cefalea persistente en paciente con diagnóstico previo de migraña sin cambios en el estado neurológico.
- e. Herniación inminente evidenciada en tomografía computarizada.

La respuesta correcta es la d.

Comentario:

- a. GCS ≤ 8 con edema cerebral difuso en imagen → Indicación clara para monitorizar la presión intracraneal.
- b. Deterioro neurológico inexplicado sin alteraciones en neuroimagen → La monitorización puede ayudar a identificar hipertensión intracraneal oculta.
- c. Hidrocefalia aguda con clínica de HTIC → El PIC puede guiar la necesidad y el momento de intervención.
- d. Cefalea persistente sin cambios neurológicos → No hay indicación de monitoreo invasivo si no hay signos clínicos ni radiológicos de HTIC.

- e. Herniación inminente evidenciada en TC → Emergencia en la que la monitorización PIC es fundamental, valorando asociar DVE para manejar la crisis.

5. ¿Cuál de los siguientes factores no se ha asociado a un peor pronóstico neurológico en niños con encefalitis autoinmune?

- a. Inicio de inmunoterapia más allá de la cuarta semana desde el inicio de síntomas.
- b. Alteraciones en la resonancia magnética cerebral al diagnóstico.
- c. Presencia de estatus epiléptico refractario.
- d. Inicio precoz del tratamiento con inmunoglobulinas en los primeros 5 días.
- e. Encefalopatía profunda al ingreso hospitalario.

La respuesta correcta es la d.

Comentario:

- a. Inicio de inmunoterapia más allá de la cuarta semana → Mal pronóstico funcional y riesgo de secuelas.
- b. Alteraciones en la RMN cerebral → Mayor severidad clínica y riesgo de discapacidad.
- c. Estatus epiléptico refractario → Predictor de peor evolución funcional.
- d. Inicio precoz de inmunoglobulinas → Mejora el pronóstico, no se asocia con mal pronóstico.
- e. Encefalopatía profunda → Marcador clínico consistente de mal pronóstico.

Bibliografia

1. Abu Melha AA, Aldress AS, Alamri F *et al.* Prognostic Factors and Treatment Outcomes in Pediatric Autoimmune Encephalitis: A Multicenter Study. *Front Neurol.* 2024;15:1441033. doi:10.3389/fneur.2024.1441033.
2. Aylward SC, Reem RE. Pediatric Intracranial Hypertension. *Pediatr Neurol.* 2017;66:32-43. doi:10.1016/j.pediatrneurol.2016.08.010.
3. Bartels F, Krohn S, Nikolaus M *et al.* Clinical and Magnetic Resonance Imaging Outcome Predictors in Pediatric Anti-N-Methyl-D-Aspartate Receptor Encephalitis. *Ann Neurol.* 2020 Jan;88(1):148-159. doi:10.1002/ana.25754.
4. Brisca G, Marini C, Buratti S *et al.* Acute Pediatric Encephalitis: Etiology, Course, and Outcome of a 12-Year Single-Center Immunocompetent Cohort. *J Neurol.* 2023 Oct;270(10):5034-5047. doi:10.1007/s00415-023-11847-3.
5. Dinoto A, Ferrari S, Mariotto S. Treatment Options in Refractory Autoimmune Encephalitis. *CNS Drugs.* 2022;36(9):919-931.
6. Dinov D, Nguyen L, Blackburn K, Vernino S. Current and Emerging Therapies for Autoimmune Encephalitis. *Expert Rev Neurother.* 2025;25(5):555-565.
7. Dong J, Yi X. The Diagnostic Challenge and Prognosis of Autoimmune Encephalitis in Children: A Single-Center Retrospective Study. *Pediatr Neurol.* 2023 Jun;146:103-109. doi:10.1016/j.pediatrneurol.2023.06.014.
8. Eyre M *et al.* Utility and Safety of Plasma Exchange in Paediatric Neuroimmune Disorders. *J Child Neurol.*
9. Ferriero DM, Fullerton HJ, Bernard TJ *et al.* Management of Stroke in Neonates and Children: A Scientific Statement From the American Heart Association/American Stroke Association. *Stroke.* 2019;50(3):e51-e96. doi:10.1161/STR.000000000000183.
10. Kochanek PM, Adelson PD, Rosario BL *et al.* Comparison of Intracranial Pressure Measurements Before and After Hypertonic Saline or Mannitol Treatment in Children With Severe Traumatic Brain Injury. *JAMA Netw Open.* 2022;5(3):e220891. doi:10.1001/jamanetworkopen.2022.0891.
11. Lee WJ, Lee HS, Kim DY *et al.* Seronegative Autoimmune Encephalitis: Clinical Characteristics and Factors Associated With Outcomes. *Brain.* 2022 Oct;145(10):3509-3521. doi:10.1093/brain/awac166.
12. Mariani L *et al.* TIMING-ICP. *Crit Care.* 2025;29(1):237.
13. Narang SK *et al.* Abusive Head Trauma in Infants and Children: Technical Report. *Pediatrics.* 2025;155(3):e2024070457.
14. Narang SK, Haney S, Duhaime AC *et al.* Abusive Head Trauma in Infants and Children: Technical Report. *Pediatrics.* 2025;155(3):e2024070457. doi:10.1542/peds.2024-070457.
15. Nosadini M *et al.* Use and Safety of Immunotherapeutic Management of NMDAR Encephalitis. *JAMA Neurol.* 2021;78(11):1333-1344.
16. Pedersen SH *et al.* Monitoring and Measurement of Intracranial Pressure in Pediatric Head Trauma. *Front Neurol.* 2019;10:1376.
17. Richardson MM *et al.* Utility of Intracranial Pressure Monitoring as a Diagnostic Tool in Pediatric Ventriculomegaly. *Clin Neurol Neurosurg.* 2024;240:108277.
18. Rittel JC *et al.* Intravenous Immunoglobulin in Autoimmune Encephalitis. *J Neurol.* 2025;272(4):287.
19. Shah S, Khan A, Khan M, Lakshmanan R. Paediatric Idiopathic Intracranial Hypertension: Epidemiology, Clinical Features and Treatment Outcomes in a Tertiary Care Centre in Western Australia. *J Paediatr Child Health.* 2024;60(10):499-504. doi:10.1111/jpc.16622.
20. Shein SL, Ferguson NM, Kochanek PM *et al.* Effectiveness of Pharmacological Therapies for Intracranial Hypertension in Children With Severe Traumatic Brain Injury--Results From an Automated Data Collection System Time-Synched to Drug Administration. *Pediatr Crit Care Med.* 2016;17(3):236-245. doi:10.1097/PCC.0000000000000610.
21. Suppiej A *et al.* Plasma Exchange in Pediatric Anti-NMDAR Encephalitis: A Systematic Review. *Brain Dev.* 2016;38(7):613-622. doi:10.1016/j.braindev.2016.01.009.
22. Wang Y, Miao A, Shi Y *et al.* Influencing Electroclinical Features and Prognostic Factors in Patients With Anti-Nmdar Encephalitis: A Cohort Follow-Up Study in Chinese Patients. *Sci Rep.* 2020 Jun 15;10(1):10753. doi:10.1038/s41598-020-67485-6.
23. Yıldırım M *et al.* Therapeutic Plasma Exchange in Clinical Pediatric Neurology Practice. *Clin Neurol Neurosurg.* 2021;207:106823. doi:10.1016/j.clineuro.2021.106823.

HEMORRAGIA INTRACRANEAL SECUNDARIA A PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA INMUNE REFRACTARIA

Autora: Paula Sevilla Hermoso. Tutora: Loreto González Fernández. Hospital Sant Joan de Déu. Esplugues de Llobregat. Barcelona.

Varón de 15 años con antecedente de púrpura trombocitopénica inmune (PTI) diagnosticada a los 11 años. Destaca historia familiar de enfermedades autoinmunes por línea materna (abuela con vitíligo y diabetes mellitus tipo 1, abuelo con psoriasis y tío con hipotiroidismo). Debutó con la PTI de forma insidiosa, con hematomas de un mes de evolución desproporcionados a la intensidad del traumatismo, petequias a nivel cutáneo mucoso y episodios de epistaxis que precisaron taponamiento. No se identificó infección ni vacunación reciente como desencadenante. En la exploración física al debut destacó polo esplénico, por lo que se realizó ecografía abdominal que evidenció esplenomegalia homogénea. La analítica al debut mostró trombocitopenia aislada sin alteraciones en otras líneas hematopoyéticas (roja o blanca).

El paciente presentó evolución a cronicidad y refractariedad. A pesar del inicio de tratamiento precoz con análogos del receptor de trombopoyetina (TPO) antes de los seis meses del diagnóstico, el paciente presentó múltiples recaídas, en ocasiones asociadas a infecciones como desencadenante, pero también sin causa identificada. A lo largo de su evolución se introdujeron distintos inmunosupresores y análogos de TPO sin éxito.

Con la evolución a la cronicidad, se completó el estudio diagnóstico con médula ósea que mostró presencia de las tres series hematopoyéticas sin alteración de las mismas, así como estudio para descartar inmunodeficiencias (inmunoglobulinas, poblaciones y subpoblaciones linfoides normales). Se descartó síndrome linfoproliferativo autoinmune (ALPS) y se realizó exoma clínico dirigido sin mutaciones de significancia clínica.

En diciembre de 2024, presentó una nueva recaída en contexto de primoinfección por parvovirus B19 (IgM

positiva, IgG negativa, PCR positiva) en forma de macrohematuria y sangrado cutáneo mucoso, con escasa respuesta al tratamiento con gammaglobulinas, corticoides y romiplostim, por lo que se inició tratamiento compasivo con rituximab.

En enero de 2025, a pesar de tratamiento optimizado, ingresó por persistencia de hematuria macroscópica y sangrado mucoso de difícil control, con una cifra de plaquetas de 3.000/mm³. Recibió tratamiento con inmunoglobulinas, megabolus de corticoides, segunda dosis de rituximab y transfusión plaquetar frecuente. Se colocó sonda vesical por hematuria con coágulos.

Durante el ingreso en planta de Pediatría, presentó cefalea hemicraneal pulsátil de inicio brusco y nocturno, de elevada intensidad (dolor según escala visual analógica de 8/10) refractaria a analgesia, acompañada de náuseas, hipertensión arterial y bradicardia. La exploración neurológica no evidenció focalidades y el recuento plaquetario en ese momento fue de 4.000/mm³. Ante la sospecha de hipertensión intracraneal en un paciente con diátesis hemorrágica, se realizó TAC craneal con contraste que mostró los siguientes hallazgos: un hematoma subagudo en protuberancia izquierda (diámetro de 20 mm) y otro de menor tamaño en lóbulo parietoccipital derecho (diámetro 8 mm). No se observó desviación de línea media ni efecto masa. Dado el tamaño y localización, Neurocirugía descartó intervención quirúrgica urgente, y se trasladó al paciente a UCIP para monitorización intensiva y tratamiento médico.

A su llegada a UCIP se instauró tratamiento de urgencia con riesgo vital consistente en megabolus de metilprednisolona y gammaglobulina intravenosa (0,8 g/kg) fraccionada con una transfusión de plaquetas entre ambas. Se inició también ácido tranexámico, así como

tratamiento hiperosmolar con suero salino hipertónico y control de la hipertensión arterial con nifedipino oral.

A pesar de tratamiento establecido, a las 6 horas de ingreso presentó empeoramiento neurológico con fluctuación del nivel de conciencia, náuseas y vómitos, y nueva focalidad neurológica en forma de hemiparesia derecha grado I/IV en escala de Daniels, parálisis facial central derecha, disartria y disimetría. Se realizó doppler transcraneal que mostró elevación bilateral del índice de pulsatilidad a nivel de arterias cerebrales medias, compatible con hipertensión intracraneal. Bajo sospecha de posible resangrado o empeoramiento del edema asociado a los focos hemorrágicos, se repitió un nuevo TAC craneal que evidenció progresión de los hematomas (sobre todo el de protuberancia) con aumento del edema vasogénico, sin desviación de línea media o signos de herniación. Se reconsultó con Neurocirugía que descartó conducta quirúrgica así como colocación de sensor de presión intracraneal.

Se procedió a la optimización del tratamiento médico de la hipertensión intracraneal mediante medidas de primer escalón: intubación orotraqueal, ventilación mecánica invasiva y sedación profunda con bloqueante neuromuscular. Se instauró profilaxis anticonvulsiva con levetiracetam y se mantuvo la terapia hiperosmolar.

A nivel hematológico, a pesar de repetir nueva tanda de tratamiento de urgencia vital y asociar dosis endovenosa de romiplostim, la cifra de plaquetas tras 18 horas de ingreso seguía por debajo de $10.000/\text{mm}^3$. Dada la refractariedad al tratamiento con evento de resangrado intracraneal, se decidió realizar embolización esplénica vía cateterismo, obteniendo hipoperfusión del 70% del bazo comprobada por angio-TAC abdominal que mostró esplenomegalia de 193 mm con efectividad de la técnica y perfusión únicamente del tercio superior del mismo. Se obtuvo un recuento máximo de plaquetas tras intervención de $63.000/\text{mm}^3$, considerando dicha cifra suficientemente segura para realizar el tratamiento quirúrgico definitivo. Se programó esplenectomía laparoscópica a las 48 horas de la embolización que cursó sin incidencias. Posteriormente se alcanzaron cifras de hasta 117.000 plaquetas/ mm^3 , estando el paciente bajo régimen de transfusión plaquetar.

Tras intervención quirúrgica el paciente presentó buena evolución y correcto control plaquetar sin nuevos episodios de sangrado, por lo que se procedió a extubación electiva a los 5 días de ingreso.

A nivel neurológico, inicialmente presentó un nivel de conciencia fluctuante (Escala de Glasgow de 13–14) con recuperación progresiva y completa a las 48 horas de la extubación. Persistieron secuelas neurológicas en forma de disartria y hemiparesia, que con sesiones de fisioterapia

y rehabilitación fueron mejorando. Se realizó resonancia magnética cerebral de control a los 12 días del ingreso, que mostró disminución progresiva de los focos de sangrado con resolución del edema vasogénico y con sistema ventricular de tamaño y configuración normales.

Una vez suspendidas las transfusiones de plaquetas, el recuento descendió hasta un nadir de $63.000/\text{mm}^3$ pero sin nuevos episodios de sangrado.

Durante su ingreso, a nivel del control tensional mostró cifras persistentes de hipertensión en percentil >99 (TAS >140 mm Hg), motivo por el que se sustituyó nifedipino por perfusión continua de urapidilo (durante las primeras 48 horas) y posteriormente se cambió por perfusión continua de nimodipino (por su mejor perfil en cuanto a profilaxis de vasoespasmo). Al alta de UCIP, se instauró tratamiento con amlodipino oral y nifedipino de rescate.

En cuanto a función renal, al inicio del ingreso presentó insuficiencia renal aguda, con creatinina máxima 1,4 mg/dL que se orientó como de origen postrenal, secundaria a posible obstrucción por coágulos en contexto de macrohematuria. Se realizó sondaje con catéter vesical de tres luces y lavados vesicales intermitentes, con resolución progresiva y normalización de la función renal.

A nivel infeccioso, no presentó complicaciones durante el ingreso, pero previo a su llegada a UCIP y estando en planta de Hematología había presentado una sepsis clínico-analítica por *Enterococcus faecalis* y *Pseudomonas aeruginosa*. Dada inmunosupresión secundaria a tratamiento prolongado con corticoides, así como otros inmunosupresores, se inició profilaxis con cotrimoxazol. Asimismo, tras esplenectomía, se inició profilaxis con penicilina oral como protección frente a capsulados.

1. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones sobre la púrpura trombocitopénica inmune (PTI) es falsa?

- La PTI es una enfermedad autoinmune y la causa más frecuente de trombocitopenia adquirida en edad pediátrica.
- Es una trombocitopenia aislada sin afectación de las series blanca ni roja, de afectación exclusiva periférica.
- Se clasifica en: forma primaria, como diagnóstico de exclusión sin causa identificable, mientras que la forma secundaria aparece asociada a enfermedades autoinmunes, infecciosas, genéticas o inmunodeficiencias.
- Se han descrito mecanismos de inmunidad

humoral, pero también celular, implicados en su fisiopatología.

- e. Los linfocitos T citotóxicos pueden contribuir directamente a la destrucción de megacariocitos.

La respuesta correcta (falsa) es la b.

La púrpura trombocitopénica inmune es una enfermedad autoinmune caracterizada por una trombocitopenia aislada, definida por un recuento de plaquetas inferior a $100.000/\mu\text{L}$, en ausencia de otras citopenias o hallazgos sugestivos de enfermedad subyacente. Es la causa más frecuente de trombocitopenia adquirida en la edad pediátrica, especialmente entre los 2 y 4 años, aunque puede presentarse a cualquier edad. En su forma típica, no se acompañan alteraciones en las series blanca ni roja, y no suele haber afectación clínica sistémica fuera de los signos relacionados con el sangrado o la esplenomegalia aislada.

Tradicionalmente se consideró una entidad de afectación exclusivamente periférica, en la que la destrucción acelerada de plaquetas mediada por autoanticuerpos era el principal mecanismo patogénico. Sin embargo, actualmente se reconoce que en la mayoría de los casos coexiste un segundo mecanismo fundamental: la producción inadecuada de plaquetas, relacionada con la disfunción o destrucción de los megacariocitos a nivel medular. Esta producción deficiente puede deberse tanto a la acción directa de autoanticuerpos contra glicoproteínas expresadas en la superficie de los megacariocitos, como a la citotoxicidad mediada por linfocitos T CD8+. Además, los niveles de trombopoyetina (TPO) suelen ser inadecuadamente bajos en comparación con otras trombocitopenias centrales, lo que contribuye al déficit de producción.

Desde el punto de vista inmunológico, la PTI implica una compleja disregulación del sistema inmune. Si bien la inmunidad humoral tiene un papel protagónico —a través de autoanticuerpos IgG dirigidos contra glicoproteínas plaquetarias como GPIIb/IIIa y GPIb/IX—, la inmunidad celular también está implicada de forma significativa. Se ha documentado una disminución funcional de los linfocitos T reguladores (Treg), que permite una activación anómala de los linfocitos T helper, los cuales estimulan la diferenciación de linfocitos B autorreactivos. Además, la respuesta inflamatoria muestra un desequilibrio en el eje Th1/Th2, con predominio de citocinas proinflamatorias como

IFN- γ , IL-2 y TNF- α , junto a un aumento de la población Th17 e IL-17, en detrimento de las citocinas antiinflamatorias como IL-4 o IL-10. Todo ello genera un entorno inmunológico favorable a la destrucción plaquetaria.

Clínicamente, la PTI puede clasificarse como primaria o secundaria. La forma primaria se define por exclusión, en ausencia de enfermedades subyacentes; mientras que la secundaria se diagnostica cuando existe una asociación con patologías autoinmunes (como el lupus eritematoso sistémico), infecciones crónicas (como hepatitis C o VIH), síndromes genéticos o inmunodeficiencias primarias, como el síndrome linfoproliferativo autoinmune (ALPS). Esta distinción es relevante, ya que condiciona el abordaje terapéutico y la evolución clínica del paciente.

Por tanto, aunque clásicamente se haya descrito como una trombocitopenia aislada de causa periférica, la evidencia actual demuestra que la PTI implica una combinación de mecanismos de destrucción y producción plaquetaria, con afectación tanto periférica como central, lo que invalida dicha afirmación como descripción completa del proceso fisiopatológico

2. ¿Cuál de las siguientes opciones no forma parte del tratamiento de urgencia en una situación de riesgo vital por púrpura trombocitopénica inmune (PTI)?

- a. Administración de megabolos de corticoides, como metilprednisolona a 10 mg/kg o dexametasona a dosis altas, por su potente efecto coadyuvante inmunosupresor de inicio relativamente rápido.
- b. Uso de inmunoglobulina intravenosa a dosis de 0,8 – 1 g/kg, capaz de elevar el recuento plaquetario en 24 – 48 horas mediante bloqueo competitivo de la destrucción plaquetaria mediada por receptores Fc.
- c. Transfusión de plaquetas, con el objetivo de alcanzar cifras superiores a $100.000/\mu\text{L}$ como criterio fijo para garantizar hemostasia sostenida.
- d. Empleo de ácido tranexámico como antifibrinolítico de soporte.
- e. En casos refractarios, el uso de romiplostim a dosis máximas, pese a su acción diferida, con el objetivo de estimular la producción plaquetaria endógena.

La respuesta correcta es la c.

En el contexto de la púrpura trombocitopénica inmune, una urgencia de riesgo vital se define como aquella situación clínica que compromete funciones vitales o estructuras anatómicas críticas, como ocurre en el caso de una hemorragia intracraneal, sangrado intramuscular con síndrome compartimental, compromiso respiratorio o inestabilidad hemodinámica. Aunque la mayoría de los pacientes pediátricos con PTI evolucionan de forma benigna, estos eventos graves, aunque poco frecuentes, requieren un abordaje terapéutico inmediato y agresivo, dada su potencial letalidad. La actuación debe dirigirse a frenar el sangrado, limitar la destrucción inmunomediada de plaquetas y estimular su producción de forma eficaz.

El tratamiento debe incluir corticoides a altas dosis, como los megabolos de metilprednisolona intravenosa (10 mg/kg, hasta un máximo de 1 g) o dexametasona, con el objetivo de reducir la actividad inmunitaria, especialmente la mediada por linfocitos T y B. Su efecto es retardado pero fundamental como base del tratamiento inmunosupresor. Estos son útiles coadyuvando la inmunoglobulina intravenosa (IGIV) a dosis de 0,8–1 g/kg, que bloquea los receptores Fc de los macrófagos esplénicos, inhibiendo la fagocitosis de plaquetas opsonizadas, y suele inducir un aumento del recuento plaquetario en las primeras 24–48 horas. Se puede administrar la dosis fraccionada con una transfusión de plaquetas entre medio. La transfusión de plaquetas debe reservarse para contextos de sangrado activo, sin utilizar cifras arbitrarias como objetivo terapéutico en sí mismo. Su efecto es transitorio, especialmente si no se acompaña de tratamiento inmunosupresor. El objetivo debe ser frenar o mejorar la clínica de sangrado, no obtener un recuento plaquetar concreto. En paralelo, se considera el uso de ácido tranexámico como antifibrinolítico, que actúa estabilizando el coágulo mediante la inhibición de la activación del plasminógeno. Se administra en bolo intravenoso y puede ir seguido de perfusión continua hasta lograr control hemorrágico.

En pacientes refractarios al tratamiento inicial, se pueden emplear estrategias adicionales. Algunos análogos de la TPO, concretamente el romiplostim, puede utilizarse desde fases tempranas a dosis máximas, dado que estimula directamente la megacariopoyesis. Aunque su efecto suele manifestarse tras una semana, en casos de refractariedad estaría indicado. Otras opciones incluyen el rituximab, anticuerpo anti-CD20, puede añadirse como inmunosupresor

dirigido a linfocitos B autorreactivos. Su acción es lenta, pero puede contribuir al control progresivo de la enfermedad en combinación con las medidas anteriores. La inmunoglobulina anti-D se reserva para pacientes Rh positivos con bazo funcional, con objetivo de redirigir la destrucción hacia la serie roja, y está contraindicada en casos con anemia o disfunción renal por riesgo de hemólisis grave.

En casos extremos, cuando no se consigue respuesta clínica ni hematológica tras estas estrategias, puede indicarse la esplenectomía como medida urgente.

3. Sobre las contraindicaciones del ácido tranexámico, señale la falsa:

- a. El ácido tranexámico puede aumentar el riesgo de convulsiones al actuar como antagonista de los receptores neuronales inhibidores de glicina, especialmente a dosis altas o en pacientes con lesión cerebral aguda (sangrado, infección), donde se recomienda precaución en su uso.
- b. La hematuria macroscópica de origen renal o ureteral representa una contraindicación relativa para el uso sistémico de ácido tranexámico, debido al riesgo de obstrucción del tracto urinario por coágulos.
- c. En pacientes con sonda vesical y hematuria profusa, el ácido tranexámico está absolutamente contraindicado incluso si se emplean lavados vesicales, dosis bajas o ajustadas por función renal, por el riesgo de taponamiento vesical por coágulos.
- d. Aunque el ácido tranexámico puede atravesar la barrera hematoencefálica, los ensayos clínicos no han demostrado un aumento clínicamente relevante de convulsiones en pacientes con traumatismo craneoencefálico o ictus hemorrágicos.
- e. El riesgo de convulsiones por ácido tranexámico es dosis-dependiente y se ha descrito sobre todo con dosis elevadas en cirugía cardíaca; a dosis mínima eficaz, ajustado por función renal y en contextos agudos como el trauma craneoencefálico, su uso es seguro.

La respuesta correcta es la c.

El uso del ácido tranexámico (TXA), un antifibrinolítico ampliamente empleado en contextos

hemorrágicos ha sido objeto de controversia en situaciones clínicas particulares como la hematuria macroscópica y el riesgo de crisis convulsivas.

En el caso de la hematuria macroscópica, especialmente aquella de origen en el tracto urinario superior (riñón o uréter), el principal riesgo atribuido al TXA es la formación de coágulos persistentes que pueden obstruir la vía urinaria. La estabilización del coágulo inducida por el fármaco, aunque útil en muchos contextos hemorrágicos, puede tener consecuencias contraproducentes cuando el coágulo no puede ser evacuado fácilmente, generando retención urinaria o incluso hidronefrosis. Por ello, muchos protocolos consideran la hematuria una contraindicación relativa para el uso sistémico de TXA.

No obstante, estudios recientes han documentado su uso exitoso en hematurias refractarias, como en pacientes con enfermedad renal poliquística o tumores urológicos, sin incremento evidente en complicaciones tromboticas o renales, siempre que se tomen precauciones estrictas. Estas incluyen garantizar un drenaje urinario eficaz mediante sondas de amplio calibre y, preferiblemente, de tres luces con irrigación continua para evitar la acumulación de coágulos. Debe vigilarse estrechamente la diuresis y la permeabilidad del sistema de drenaje, así como la aparición de signos clínicos de obstrucción como distensión vesical, dolor suprapúbico o anuria. Además, es fundamental ajustar la dosis del TXA en función de la función renal para evitar su acumulación y reducir el riesgo de formación de coágulos en vías altas. En casos seleccionados, la administración intravesical de TXA puede ser una opción segura y efectiva, al limitar la exposición sistémica y concentrar su acción en el lugar del sangrado.

En cuanto al riesgo de convulsiones, algunos estudios han establecido una asociación entre el uso de TXA y el desarrollo de crisis epilépticas, especialmente en el contexto posquirúrgico. El mecanismo fisiopatológico subyacente se relaciona con la capacidad del TXA de antagonizar los receptores de glicina en el sistema nervioso central, reduciendo la inhibición sináptica y favoreciendo un estado de hiperexcitabilidad neuronal. Este efecto es dosis-dependiente y se ha observado con mayor frecuencia en cirugías cardíacas de alto riesgo y en pacientes con comorbilidades neurológicas o renales, que favorecen la acumulación del fármaco en el sistema nervioso central.

A pesar de esta asociación, grandes ensayos clínicos como CRASH-3 (traumatismo craneoencefálico)

y TICH-2 (hemorragia intracerebral espontánea) no han mostrado un aumento significativo de las convulsiones con TXA en comparación con placebo. Sin embargo, estos estudios excluyeron a pacientes en situación neurológica extrema, por lo que la precaución sigue siendo esencial en pacientes con epilepsia conocida, lesiones cerebrales agudas o disfunción renal severa. En estos casos, se recomienda evitar dosis altas, monitorizar estrechamente, y considerar medidas profilácticas anticonvulsivantes si el uso del TXA resulta imprescindible.

4. Sobre la colocación de un sensor de presión intracraneal (PIC), señale la afirmación falsa:

- a. La colocación de un sensor de PIC puede estar contraindicada en pacientes con trombocitopenia grave y sangrado activo por el riesgo de hemorragia asociado al procedimiento.
- b. En lesiones infratentoriales, la monitorización con PIC es menos efectiva, ya que los sensores suelen colocarse en estructuras supratentoriales y no detectan bien la presión en la fosa posterior.
- c. El sensor de PIC se coloca de forma sistemática en todo paciente con hemorragia intracraneal, independientemente del estado clínico y de la localización del sangrado.
- d. La utilidad del PIC depende del tipo de lesión, y su colocación debe valorarse según el riesgo-beneficio en cada caso concreto.
- e. El riesgo de hemorragia por la colocación del sensor debe ser tenido en cuenta especialmente en pacientes con coagulopatía o disfunción plaquetaria.

La respuesta correcta (falsa) es la c.

La monitorización de la presión intracraneal (PIC) es una herramienta fundamental en el manejo del paciente neurocrítico. Su objetivo es detectar precozmente situaciones de hipertensión intracraneal (HTIC), orientar el tratamiento y prevenir la herniación cerebral secundaria. Las principales indicaciones incluyen traumatismo craneoencefálico grave, hemorragias intracerebrales extensas, edema cerebral difuso y otras situaciones con alto riesgo de HTIC, especialmente si la clínica no permite una monitorización fiable del estado neurológico (como pacientes sedados e intubados). También se considera

en algunos casos de infecciones del sistema nervioso central con signos de HTIC o en monitorización postoperatoria tras cirugía intracraneal.

Existen distintos tipos de sensores de PIC, siendo los más empleados los dispositivos intraparenquimatosos y los catéteres ventriculares. Los sensores intraparenquimatosos se insertan directamente en la sustancia blanca cerebral y permiten una monitorización continua con riesgo reducido de infección. No permiten el drenaje de LCR, pero son útiles cuando la colocación ventricular es difícil. Por otro lado, los catéteres ventriculares se introducen en los ventrículos laterales y permiten tanto monitorización como drenaje terapéutico de LCR. Requieren mayor precisión técnica, pero son la opción de elección cuando se busca control activo de la PIC.

Ambos tipos de sensores tienen limitaciones importantes, como la incapacidad para reflejar con precisión la presión en estructuras infratentoriales. Las hemorragias o masas localizadas en la fosa posterior, como en el tronco cerebral o el cerebelo, pueden generar hipertensión focal que no se detecta adecuadamente con sensores situados en hemisferios cerebrales supratentoriales. Por este motivo, en lesiones infratentoriales puras, como hemorragias pontinas, el valor de la monitorización de PIC es limitado.

En el caso clínico propuesto, con un paciente que presenta una hemorragia infratentorial en contexto de PTI con cifras plaquetarias $<5.000/\mu\text{L}$ y sangrado activo, la colocación de un sensor de PIC se desestimó por múltiples razones. En primer lugar, la localización del sangrado hacía poco fiable la información obtenida con un sensor supratentorial. En segundo lugar, el riesgo del procedimiento se consideró mayor al beneficio, dadas las cifras críticas de plaquetas y la evidencia de sangrado intracraneal activo. En tercer lugar, ya existían signos clínicos y radiológicos de hipertensión intracraneal que justificaban tratamiento empírico, sin necesidad de monitorización invasiva.

En resumen, la monitorización de PIC es una herramienta valiosa pero no exenta de riesgos. Su utilidad depende de la localización de la lesión, el estado clínico del paciente y la posibilidad de modificar la conducta terapéutica según los valores obtenidos. En lesiones infratentoriales, especialmente con coagulopatía grave, su uso debe ser cuidadosamente evaluado.

5. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones sobre el uso de la embolización esplénica frente a la esplenectomía en pacientes con púrpura trombocitopénica inmune (pti) es falsa?

- La embolización esplénica puede considerarse una opción terapéutica en casos de PTI refractaria o urgente, especialmente cuando existe contraindicación quirúrgica/anestésica o necesidad de elevar rápidamente el recuento plaquetario previo a cirugía.
- La esplenectomía ofrece tasas más altas de respuesta completa que la embolización, pero esta última presenta una menor tasa de complicaciones graves a largo plazo y permite repetir el procedimiento si es necesario.
- Aunque la embolización esplénica no está recogida aún en guías clínicas por falta de ensayos aleatorizados, estudios observacionales han mostrado que su efectividad global es comparable a la de la esplenectomía.
- En población pediátrica, ambas estrategias terapéuticas están igualmente recomendadas como segunda línea tras el fracaso del tratamiento médico inicial, incluso en menores de 5 años.
- La esplenectomía implica un riesgo acumulado de infecciones graves de por vida (sepsis por encapsulados), mientras que la embolización parcial preserva parte de la función esplénica y conlleva un riesgo menor de sepsis post-esplenectomía.

La respuesta correcta (falsa) es la d.

En el tratamiento de la púrpura trombocitopénica inmune refractaria, tanto la esplenectomía como la embolización esplénica representan estrategias terapéuticas orientadas a reducir la destrucción plaquetaria mediada por el bazo, aunque con enfoques y perfiles de riesgo diferentes.

Históricamente, la esplenectomía ha sido el tratamiento de segunda línea clásico en pacientes con PTI crónica refractaria, siempre que exista sangrado clínicamente relevante con impacto sustancial en la calidad de vida. Su indicación se reserva idealmente para casos con más de dos años de evolución de la PTI, ya que una proporción considerable de pacientes puede alcanzar remisión espontánea en ese intervalo. En población pediátrica, sin embargo, su uso es mucho

más limitado; se desaconseja especialmente en niños menores de 5 años, tanto por la alta probabilidad de remisión con el tiempo como por el riesgo elevado de infecciones graves tras la pérdida esplénica. La esplenectomía requiere medidas preventivas clave como la vacunación frente a gérmenes encapsulados y profilaxis antibiótica, y, aunque su tasa de respuesta completa (>100.000 plaquetas/ μL) es elevada ($\sim 66 - 77\%$), con una respuesta global (30.000 plaquetas/ μL , sin sangrados) cercana al 90% , no está exenta de complicaciones, siendo la más importante el riesgo acumulado de sepsis grave por encapsulados a largo plazo.

La embolización esplénica, por otro lado, consiste en ocluir parcialmente la arteria esplénica para inducir isquemia selectiva del bazo, y ha emergido como una alternativa menos invasiva en contextos donde la cirugía no es viable o está contraindicada. Puede utilizarse también en situaciones urgentes, como una hemorragia intracraneal, para lograr un ascenso rápido del recuento plaquetario. Aunque no ha sido integrada formalmente en las guías clínicas debido a la falta de ensayos clínicos aleatorizados, los estudios observacionales y metaanálisis recientes han demostrado que su efectividad global es comparable a la de la esplenectomía: se alcanza una respuesta global en aproximadamente el 74% , y una respuesta completa en el 50% de los casos, con una buena durabilidad del efecto en muchos pacientes. Las complicaciones son generalmente leves y autolimitadas, siendo el síndrome post-embolización (dolor y fiebre leve) la más común y transitoria. Los eventos adversos graves son infrecuentes ($<2\%$) y no se han descrito sepsis por encapsulados dado que se preserva parte del tejido esplénico funcional. Además, en caso de recaída o respuesta insuficiente, el procedimiento puede repetirse con buenos resultados en una proporción relevante de pacientes.

En resumen, aunque la esplenectomía mantiene mayor tasa de remisión completa, la embolización esplénica ofrece una alternativa fuera de guías, eficaz y segura, con menor invasividad y un perfil de complicaciones más favorable, especialmente útil en pacientes pediátricos, en situaciones de urgencia o en aquellos con alto riesgo quirúrgico.

Bibliografía

1. Bolton-Maggs PH, Moon I, Harkness J. Intracranial haemorrhage in idiopathic thrombocytopenic purpura. *Arch Dis Child.* 1994;71(3):251–3. doi:10.1136/adc.71.3.251.
2. George JN, Raskob GE, Shah SR *et al.* Intracranial Hemorrhage in Immune Thrombocytopenic Purpura: A Retrospective Analysis. *J Pediatr Hematol Oncol.* 2003;25(8):660–4. doi:10.1097/00043426-200308000-00017.
3. Hospital Sant Joan de Déu. Diagnóstico y tratamiento de la trombocitopenia inmune en pediatría. Documento asistencial A-HEM-PC-0019-01. 2023.
4. Matzdorff A, Meyer O, Ostermann H *et al.* Recommendations for the Clinical Approach to Immune Thrombocytopenia: Spanish ITP Working Group (GEPTI). *J Clin Med.* 2022;12(3):6422.
5. Neunert C, Terrell DR, Arnold DM *et al.* Severe bleeding events in adults and children with primary immune thrombocytopenia: a systematic review. *Am J Hematol.* 2015;90(3):206–10.
6. O'Brien SH, Klaassen RJ, Blanchette VS *et al.* Thrombopoietin receptor agonists and rituximab for treatment of pediatric immune thrombocytopenia: A systematic review and meta-analysis of prospective clinical trials. *Pediatr Blood Cancer.* 2021;68:e29447.
7. Pediatric refractory immune thrombocytopenia: A systematic review. *Pediatr Blood Cancer.* 2023;70:e30173.
8. Provan D, Arnold DM, Bussel JB *et al.* Translating mechanisms into therapeutic strategies for immune thrombocytopenia (ITP): Lessons from clinical trials. *Thromb Res.* 2024;235:1–11. doi:10.1016/j.thromres.2024.02.005.
9. Ramenghi U, D'Alessandro G, Palumbo G *et al.* An update on pediatric ITP: differentiating primary ITP, IPD, and PID. *Hematol Rep.* 2024;16(1):21.
10. Singh A, Yazdanbakhsh K. Primary Immune Thrombocytopenia: Novel Insights into Pathophysiology and Disease Management. *J Clin Med.* 2021;10(4):789.

ENDOCARDITIS SOBRE VÁLVULA AÓRTICA NATIVA

Autora: María del Pilar Verdejo Dávila. *Tutora:* Irene Fernández Yélamos. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

Paciente de 18 meses y 10 kg, sin antecedentes personales de interés, que ingresa derivado desde otro centro hospitalario por shock cardiogénico.

Refieren historia de quejido en reposo de 2,5 meses de evolución, pérdida ponderal de 2 kg e hiporexia. Desarrollo psicomotor normal hasta el momento, aunque últimamente se cansa jugando y caminando. Previo al inicio de la clínica, le diagnosticaron dos procesos infecciosos respiratorios que se trataron con varios ciclos de antibióticos (azitromicina, cefixima y amoxicilina-clavulánico). Actualmente, se encuentra en estudio en su Centro de Salud (CS) por fallo de medro.

Acuden a Urgencias de su CS por empeoramiento del estado general y fiebre. Desde allí, le derivan a Urgencias hospitalarias tras escuchar un soplo en la auscultación cardiaca. A la exploración, destaca también hepatomegalia. Como resultados de las pruebas complementarias solicitadas inicialmente, se evidencia cardiomegalia en la radiografía de tórax y signos de congestión hepática y leve ascitis en ecografía abdominal. Ingresa en planta de hospitalización, pero a las pocas horas se traslada de forma urgente a la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) por empeoramiento clínico con disnea, desaturación y signos de bajo gasto cardiaco. Se realiza ecocardiografía en la que describen dilatación de cavidades cardiacas con mala contractilidad global, imagen compatible con vegetación en válvula aórtica con insuficiencia aórtica asociada, insuficiencia mitral y tricuspídea y dilatación del seno no coronario. Se canalizan dos accesos vasculares centrales y se inicia soporte vasoactivo con adrenalina (0,05 mcg/kg/min) y milrinona (0,6 mcg/kg/min), ventilación mecánica invasiva y sedación con midazolam (0,2 mg/kg/h) y fentanilo (3 mcg/kg/h). Se administra bolo intravenoso de diurético previo a traslado. En la analítica sanguínea, se evidencia leucocitosis, neutrofilia y proteína C reactiva (Pcr) 56,8 mg/L, con datos de repercusión sistémica leve (actividad de protrombina 59% y creatinina 0,4 mg/dL). Extraen hemocultivos e inician meropenem y vancomicina

intravenosos.

Tras el traslado, se realizan ecocardiografía transtorácica y transesofágica, confirmándose la sospecha de endocarditis en válvula aórtica (trivalva) y resto de hallazgos descritos en su centro de origen. En la ecografía pulmonar se evidencia patrón intersticial y, además, muestra datos ecográficos de congestión venosa grave (VExUS 3) en la ecografía abdominal. Se inicia perfusión de furosemida para reducir sobrecarga hídrica. Elevación de troponina 168 ng/L y Nt-proBNP 60048 pg/mL, leve empeoramiento de la función renal (creatinina 0,54 mg/dL) y coagulopatía leve (actividad de protrombina 50%) en control analítico, con hemograma y Pcr similares, procalcitonina 17 ng/mL y velocidad de sedimentación globular 70 mm/h. Se amplía estudio con serologías de microorganismos típicos de endocarditis subagudas y Anticuerpos Antiestreptolisina O (ASLO) y se sustituye la antibioterapia previa por ceftriaxona, ampicilina y cloxacilina en primeras 24 horas de ingreso. Se inicia antiagregación por el pseudoaneurisma. Se mantiene sedación intravenosa con fentanilo y se inician dexmedetomidina (1 mcg/kg/h) y relajación con cisatracurio (0,3 mg/kg/h).

En sesión conjunta con Cardiología Pediátrica y Cirugía Cardiovascular Pediátrica, se decide intervención quirúrgica a las 48 horas mediante técnica de Ross-Konno, manteniéndose estable inicialmente y, requiriendo posteriormente, soporte con oxigenación por membrana extracorpórea (ECMO) veno-arterial periférico por shock cardiogénico y distributivo.

1. ¿Cuál de los siguientes microorganismos no se asocia típicamente a la endocarditis infecciosa sobre válvula nativa?

- a. *Staphylococcus aureus*.
- b. *Streptococcus* del grupo viridans.
- c. *Streptococcus* del grupo D (enterococos).
- d. Microorganismos del grupo HACEK.
- e. *Pseudomonas aeruginosa*.

La respuesta correcta es la e.

Tanto *Staphylococcus aureus*, como *Streptococcus* del grupo viridans, *Streptococcus* del grupo D (enterococos) y microorganismos del grupo HACEK se asocian típicamente a endocarditis infecciosa sobre válvula nativa. Sin embargo, *Pseudomonas aeruginosa*, no es un microorganismo común en esta situación, siendo más frecuente en pacientes portadores de válvula protésica.

2. ¿Cuál de las siguientes pruebas considera de elección para el diagnóstico por imagen de la endocarditis infecciosa en niños?

- a. Ecografía transtorácica.
- b. Ecografía transesofágica.
- c. Tomografía computarizada cardiaca.
- d. Resonancia magnética cardiaca.
- e. Pruebas de medicina nuclear.

La respuesta correcta es la a.

En niños (< 60 kg), la ecografía transtorácica tiene una sensibilidad similar a la ecografía transesofágica. Esta última se recomienda cuando los resultados de la ecografía transtorácica no son concluyentes o son negativos y la sospecha diagnóstica es muy alta. El resto de pruebas de imagen no son de elección para el diagnóstico de la enfermedad, pero pueden ser útiles para el estudio de las complicaciones tanto a nivel local como a distancia.

3. En cuanto al diagnóstico de la endocarditis infecciosa, señale la opción incorrecta:

- a. Se basa en los criterios de Duke modificados de 2023.
- b. Los criterios diagnósticos se clasifican en mayores, que incluyen aspectos microbiológicos y de imagen, y menores, que abarcan la presencia de enfermedades predisponentes, fiebre, diseminación embólica, fenómenos inmunitarios y hallazgos microbiológicos que no cumplan con las características de criterio mayor.
- c. Para el diagnóstico definitivo deben cumplirse todos los criterios mayores, todos los criterios menores o 1 criterio mayor y 3 criterios menores.
- d. Las lesiones de Janeway son fenómenos inmunitarios que pueden apoyar el diagnóstico de la endocarditis infecciosa (criterio menor).
- e. Los nódulos de Osler y las manchas de Roth son fenómenos inmunitarios que pueden apoyar el diagnóstico de la endocarditis infecciosa (criterio menor).

La respuesta incorrecta es la d.

En la Tabla 1, se describen los criterios diagnósticos de la endocarditis infecciosa. Las lesiones de Janeway no son de origen inmunitario, sino que representan embolismos sépticos secundarios a la infección que típicamente afectan a las palmas de las manos y a las plantas de los pies.

Tabla 1. Definición de los criterios diagnósticos de endocarditis infecciosa modificados por la Sociedad Europea de Cardiología (2023).

Criterios mayores
<p>1. Hemocultivos positivos para endocarditis infecciosa</p> <ul style="list-style-type: none"> a. Microorganismos típicos compatibles con endocarditis infecciosa 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 endocarditis infecciosa en hemocultivos positivos continuos: <ul style="list-style-type: none"> - ≥ 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 $> 1:800$ <p>2. Pruebas de imagen positivas para endocarditis infecciosa: Lesiones valvulares, perivalvulares/periprotésicas, anatómicas y metabólicas de material extraño características de endocarditis infecciosa detectadas mediante cualquiera de las siguientes técnicas de imagen:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Ecocardiografía (transtorácica y transesofágica) - Tomografía computarizada cardiaca - Tomografía por emisión de positrones combinada con tomografía computarizada utilizando fluorodesoxiglucosa marcada con flúor-18 (18F-FDG-PET/ATC) - Tomografía computarizada por emisión de fotón único/tomografía computarizada (SPECT/TC) con leucocitos marcados con isótopos
Criterios menores
<p>1. Enfermedades predisponentes (como cardiopatía predisponente con riesgo alto o intermedio de endocarditis infecciosa o usuario de drogas por vía parenteral)</p> <p>2. Fiebre, definida como temperatura $> 38^{\circ}\text{C}$</p> <p>3. Diseminación vascular embólica (incluida la asintomática detectada solo por imagen):</p> <ul style="list-style-type: none"> - Émbolos/infartos y abscesos sistémicos y pulmonares mayores - Complicaciones sépticas osteoarticulares hematógenas (espondilodiscitis) - Aneurismas micóticos - Lesiones intracraneales isquémicas/hemorragicas - Hemorragias conjuntivales - Lesiones de Janeway <p>4. Fenómenos inmunitarios:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Glomerulonefritis - Nódulos de Osler y manchas de Roth - Factor reumatoide <p>5. Evidencia microbiológica:</p> <ul style="list-style-type: none"> - 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 endocarditis infecciosa
Clasificación de la endocarditis infecciosa (durante el ingreso y el seguimiento)
<p>Definitiva</p> <ul style="list-style-type: none"> - 2 criterios mayores - 1 criterio mayor y al menos 3 criterios menores - 5 criterios menores <p>Posible</p> <ul style="list-style-type: none"> - 1 criterio mayor y 1 o 2 criterios menores - 3 – 4 criterios menores <p>Descartada</p> <ul style="list-style-type: none"> - No cumple los criterios de endocarditis infecciosa definitiva o posible durante el ingreso, con o sin un diagnóstico alternativo firme

4. ¿Cuál de las siguientes combinaciones de antibióticos consideraría más adecuada para el tratamiento empírico de una endocarditis subaguda sobre válvula nativa?

- a. Vancomicina, gentamicina y rifampicina.
- b. Vancomicina y gentamicina.
- c. Ampicilina, ceftriaxona y gentamicina.
- d. Ampicilina, vancomicina y cloxacilina.
- e. Daptomicina, cloxacilina y gentamicina.

La respuesta correcta es la c.

En las endocarditis subagudas sobre válvula nativa, la antibioterapia de elección debe cubrir *Staphylococcus aureus*, *Streptococcus* y enterococos. Según las guías de la Sociedad Europea de Cardiología sobre endocarditis infecciosa, en endocarditis sobre válvula nativa se debe considerar el tratamiento con ampicilina combinada con ceftriaxona o con cloxacilina y gentamicina.

5. ¿En cuál de las siguientes circunstancias estaría indicado el tratamiento quirúrgico en un paciente con endocarditis sobre válvula nativa?

- a. De forma emergente si afecta a la válvula aórtica o mitral y produce insuficiencia valvular aguda grave.
- b. De forma urgente en caso de infección localmente incontrolada (abscesos, pseudoaneurisma, fístula...).
- c. De forma urgente en caso de vegetación ≥ 10 mm sin otras indicaciones de cirugía.
- d. La a y la b son correctas.
- e. Todas son correctas.

La respuesta correcta es la d.

Tanto la afectación de la válvula aórtica o mitral con insuficiencia valvular aguda grave asociada como la infección localmente incontrolada, son indicaciones de cirugía en pacientes que con endocarditis infecciosa (emergente y urgente, respectivamente). La presencia de vegetaciones ≥ 10 mm por sí misma no es indicación de cirugía con un grado de evidencia alto. Podría serlo si afectase a la válvula aórtica o mitral (nativa o protésica) y asociase algún episodio embólico a pesar de tratamiento antibiótico adecuado o si asociase otras indicaciones de cirugía. En la tabla 2 aparecen representadas las indicaciones de cirugía de la endocarditis infecciosa y su grado de evidencia.

Tabla 2. Recomendaciones sobre las principales indicaciones de cirugía en la endocarditis infecciosa según la Sociedad Europea de Cardiología (2023).

Recomendaciones	Clase	Nivel
Se recomienda la cirugía de emergencia para la endocarditis sobre válvula nativa o endocarditis sobre válvula protésica aórtica o mitral con insuficiencia aguda grave, obstrucción o fístula que causa edema pulmonar refractario o shock cardiogénico	I	B
Se recomienda la cirugía de urgencia para la endocarditis sobre válvula nativa o endocarditis sobre válvula protésica aórtica o mitral con insuficiencia aguda grave u obstrucción que causa síntomas de insuficiencia cardíaca o signos ecocardiográficos de mala tolerancia hemodinámica	I	B
Infección incontrolada		
Se recomienda la cirugía de urgencia para la infección localmente incontrolada (abscesos, pseudoaneurisma, fístula, vegetación grande, dehiscencia de prótesis, bloqueo auriculoventricular nuevo)	I	B
Se recomienda la cirugía urgente o electiva para la endocarditis infecciosa causada por hongos o microorganismos multirresistentes dependiendo del estado hemodinámico del paciente	I	C
Se debe considerar la cirugía urgente para la endocarditis infecciosa con hemocultivos positivos persistentes después de una semana de tratamiento o sepsis persistente pese a tratamiento antibiótico adecuado y al control de focos metastásicos sépticos	IIa	B
Se debe considerar la cirugía urgente para la endocarditis infecciosa sobre válvula protésica causada por <i>S. aureus</i> o bacterias Gram negativas del grupo no HACEK	IIa	C
Prevención de embolias		
Se recomienda la cirugía de urgencia para la endocarditis sobre válvula nativa o endocarditis sobre válvula protésica aórtica o mitral con vegetaciones persistentes ≥ 10 mm después de uno o más episodios embólicos pese a tratamiento antibiótico adecuado	I	B
Se recomienda la cirugía de urgencia para la endocarditis infecciosa con vegetaciones ≥ 10 mm y otras indicaciones de cirugía	I	C
La cirugía de urgencia se puede considerar para la endocarditis infecciosa aórtica o mitral con vegetaciones ≥ 10 mm, sin disfunción valvular grave ni evidencia clínica de embolia y con riesgo quirúrgico bajo	IIb	B

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. Delgado V, Ajmone Marsan N, de Waha S, Bonaros N, Brida M, Burri H, et al. 2023 ESC Guidelines for the management of endocarditis. *Eur Heart J.* 2023 Oct 14;44(39):3948–4042
3. O'Brien SE. Infective endocarditis in children. In: UpToDate, Post TW (Ed), UpToDate, Waltham, MA. [Última actualización: 17 de octubre de 2024]. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/infective-endocarditis-in-children>.

EMERGENCIA HIPERTENSIVA DE DIFÍCIL MANEJO E INSUFICIENCIA RENAL GRAVE COMO MANIFESTACIÓN DE UN SÍNDROME DE GOODPASTURE

Autora: Sandra Sánchez Peral. Tutora: María Amalia Ballesta Yagüe. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia.

Se presenta el caso de un paciente varón de 12 años natural de Marruecos sin antecedentes personales ni familiares de interés. Consulta en el Servicio de Urgencias por vómitos y dolor abdominal de 10 días de evolución, asociando en las últimas 48 horas edema palpebral bilateral y oliguria. Se encuentra afebril, sin otra clínica asociada.

A la exploración física presenta un triángulo de evaluación pediátrica estable. Constantes vitales: frecuencia cardíaca 69 lpm, tensión arterial 193/123 mmHg (comprobada en las cuatro extremidades), frecuencia respiratoria 20 rpm, saturación 98% con aire ambiente, temperatura 36,2° C. Edema palpebral bilateral. Sopro cardíaco sistólico y diastólico panfocal II/VI. Pulsos palpables y simétricos con buena perfusión distal. Auscultación pulmonar con buena entrada de aire bilateral, sin ruidos patológicos sobreañadidos ni signos de distrés respiratorio. Abdomen blando y depresible, sin masas ni megalias, no doloroso a la palpación. Consciente y conectado, sin focalidad neurológica. Talla 155 cm. Peso 38 kg.

1. ¿Cuál sería su primera sospecha diagnóstica y actitud?

- a. Coartación aórtica. Solicitaría Angio-TAC.
- b. Falsa crisis hipertensiva por dolor abdominal secundario a apendicitis aguda. Solicitaría ecografía abdominal.
- c. Pielonefritis aguda. Solicitaría urocultivo e

iniciaría tratamiento antibiótico empírico.

- d. Crisis hipertensiva. Indicaría ingreso para completar estudio e iniciar tratamiento antihipertensivo intravenoso.
- e. Síndrome nefrótico. Iniciaría tratamiento con corticoides.

La respuesta correcta es la d.

La coartación aórtica es una causa secundaria de hipertensión (HTA) en la edad pediátrica, especialmente en lactantes y preescolares. Suele acompañarse de discrepancia entre la presión arterial de los miembros superiores e inferiores, pulso femoral disminuido o ausente y sopro sistólico en la región dorsal. En este caso, los pulsos son simétricos y el sopro cardíaco descrito es panfocal, sin focalización específica. Además, la coartación aórtica no explica por sí sola la clínica de 10 días de evolución con vómitos, edema y oliguria.

La apendicitis aguda es una causa frecuente de dolor abdominal en niños y adolescentes, y en fases precoces puede cursar con síntomas inespecíficos, pero no justifica una hipertensión tan severa. La ausencia de fiebre y el examen abdominal anodino (abdomen blando, no doloroso, sin defensa ni signos de irritación peritoneal) hacen poco probable esta entidad.

La pielonefritis aguda puede presentar dolor abdominal o en flanco, fiebre, vómitos y síntomas urinarios. En casos graves puede producir afectación sistémica o incluso disfunción renal transitoria. Sin

embargo, nuestro paciente se encuentra afebril y no presenta signos clínicos de infección sistémica. Además, los síntomas principales (edema, oliguria, HTA severa) no se explican únicamente por una infección urinaria. Aunque el urocultivo podría incluirse en el estudio etiológico general, iniciar antibióticos empíricos sin una sospecha clínica sólida ni foco infeccioso definido es innecesario y puede retrasar el tratamiento específico.

El síndrome nefrótico se presenta típicamente con edema generalizado (a menudo facial y palpebral en fases iniciales), hipoalbuminemia, proteinuria en rango nefrótico y, en muchos casos, tensión arterial normal o baja debido a hipovolemia relativa. En fases avanzadas o en casos atípicos puede aparecer hipertensión leve o moderada, pero no suele cursar con hipertensión severa como hallazgo inicial. Además, no estaría indicado iniciar tratamiento con corticoides sin confirmación analítica de proteinuria e hipoalbuminemia.

La respuesta correcta sería la opción D. La crisis hipertensiva se define como un aumento brusco de la tensión arterial (TA) que puede acompañarse de sintomatología clínica y requiere un abordaje y tratamiento precoces. En pediatría no existe consenso para establecer un valor numérico o de percentil que defina la crisis hipertensiva pero generalmente se considera cuando la TA sistólica es superior a 180 mmHg y la TA diastólica superior a 120 mmHg o cuando la TA es superior al $p95 + 30$ mmHg. Para el paciente, el $p95$ equivaldría a 126/82 mmHg. En este caso, el paciente presenta una TA de 193/123 mmHg que supone un percentil >99 , compatible con una crisis hipertensiva.

Las crisis hipertensivas se clasifican en dos grupos dependiendo de la sintomatología:

- Urgencia hipertensiva: elevación grave de la TA sin síntomas que indiquen daño agudo de órganos diana ni sintomatología grave. El manejo dependerá de si se trata de un proceso agudo o crónico.
- Emergencia hipertensiva: elevación grave de la TA con síntomas de afectación de órganos diana (sistema nervioso central, corazón, riñón, retina). Requiere un manejo urgente con tratamiento antihipertensivo intravenoso.

En este caso, el paciente presenta una emergencia hipertensiva con signos de afectación de órgano diana (edema, oliguria, soplo cardíaco). La actitud correcta es ingresar en una Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP), monitorizar, realizar

estudios dirigidos a descartar causas secundarias de hipertensión e iniciar tratamiento antihipertensivo intravenoso ajustado a la respuesta clínica.

Ante paciente con emergencia hipertensiva, se decide ingreso en UCIP. Se canaliza arteria radial para monitorización invasiva de presión arterial. Se extraen pruebas complementarias y se inicia tratamiento antihipertensivo intravenoso con labetalol en perfusión continua.

2. ¿Qué prueba complementaria solicitaría?

- a. Analítica sanguínea y urinaria.
- b. Ecocardiografía, electrocardiograma (ECG) y radiografía de tórax.
- c. Ecografía Doppler renal.
- d. Fondo de ojo.
- e. Todas las anteriores.

La respuesta correcta es la e.

Las emergencias hipertensivas son entidades graves que requieren una evaluación diagnóstica rápida y sistemática para identificar la causa subyacente, valorar la afectación de órganos diana y guiar el tratamiento. Se deben solicitar las siguientes pruebas complementarias:

- Analítica sanguínea que incluya bioquímica (con iones, función renal, perfil hepático, lipídico y tiroideo y parámetros de inflamación/infección), hemograma y gasometría.
- Análisis de orina con sedimento, determinación de iones, albuminuria, proteinuria, hematuria y osmolaridad y detección de tóxicos en orina.
- Ecocardiografía, ECG y radiografía de tórax: para evaluar la afectación cardiovascular. La ecocardiografía permite valorar la disfunción ventricular y la presencia de hipertrofia miocárdica y descartar cardiopatías estructurales (como coartación aórtica o anomalías valvulares) como posibles causas secundarias de hipertensión. El ECG puede mostrar signos de hipertrofia ventricular izquierda (respuesta adaptativa a la sobrecarga de presión), arritmias o alteraciones de la repolarización. La radiografía de tórax es útil para descartar cardiomegalia y signos de edema pulmonar.
- Ecografía Doppler renal: el estudio morfológico y

vascular de los riñones es clave en el diagnóstico de hipertensión secundaria. El Doppler renal permite evaluar tamaño renal, ecogenicidad (que puede sugerir enfermedad crónica), alteraciones del parénquima, presencia de cicatrices, duplicidades o malformaciones urológicas, y además permite valorar la resistencia vascular y el flujo arterial.

- Fondo de ojo: es una prueba sencilla y no invasiva que permite identificar signos de retinopatía hipertensiva, como hemorragias, exudados, edema de papila o vasoconstricción arterial. Estos hallazgos son expresión directa del daño en órgano diana y son un criterio diagnóstico de emergencia hipertensiva.

La emergencia hipertensiva requiere un enfoque integral y multidisciplinar. Cada una de las pruebas mencionadas aporta información crítica y complementaria, por lo que la opción correcta es realizar todas las anteriores. Además, en caso de síntomas neurológicos, se debería valorar solicitar prueba de imagen cerebral.

Se realiza analítica sanguínea con datos de insuficiencia renal con creatinina 8 mg/dl, urea 230 mg/dl, potasio 6,2 mEq/L, acidosis metabólica leve y anemia no hemolítica (hemoglobina 6 g/dl). En el sistemático de orina destaca proteinuria de 5,6 mg/mg creatinina y hematuria. La ecocardiografía informa de insuficiencia aórtica leve e hipertrofia septal. El ECG es normal. En la radiografía de tórax se observan infiltrados bilaterales, sin derrame pleural. La ecografía Doppler renal muestra flujo renal bilateral presente, riñones aparentemente normales, sin otros hallazgos relevantes. El fondo de ojo es normal.

Durante las primeras horas del ingreso el paciente presenta un empeoramiento de la función renal con alteraciones electrolíticas graves refractarias a tratamiento médico y oligoanuria, por lo que se inicia terapia de reemplazo renal con hemodiafiltración veno-venosa continua (HDFVVC).

3. ¿Qué prueba no solicitaría de entrada para filiar el origen de la insuficiencia renal del paciente?

- a. Analítica sanguínea (bioquímica, hemograma, coagulación, frotis de sangre periférica).
- b. Analítica urinaria.
- c. Estudio inmunológico (complemento, inmunoglobulinas y autoinmunidad).

- d. Estudios microbiológicos.
- e. Biopsia renal.

La respuesta incorrecta es la e.

La analítica sanguínea es esencial en pacientes con lesión renal aguda ya que permite valorar la función renal y detectar signos de microangiopatía trombótica, hemólisis intravascular o procesos hematológicos asociados. El frotis de sangre periférica puede mostrar esquistocitos en caso de síndrome hemolítico urémico o púrpura trombocitopénica trombótica.

La analítica urinaria permite diferenciar entre los distintos mecanismos fisiopatológicos que causan daño renal mediante el estudio de hematuria, proteinuria, leucocituria, eosinofluria, cilindros urinarios, densidad y osmolaridad urinaria y excreción de electrolitos. Por tanto, sí está indicada como parte del estudio inicial.

Ante una clínica compatible con glomerulonefritis rápidamente progresiva (como edema, oliguria, hematuria, HTA y fracaso renal agudo) es imprescindible valorar enfermedades autoinmunes o mediadas por inmunocomplejos. El estudio del complemento (C3, C4) ayuda a orientar hacia causas como glomerulonefritis postinfecciosa, lupus eritematoso sistémico o glomerulonefritis membranoproliferativa. El estudio de autoinmunidad con anticuerpos antinucleares, anticitoplasma de neutrófilos, anti-DNA o antimembrana basal glomerular, entre otros, permite detectar enfermedades como el lupus o el síndrome de Goodpasture. La determinación de inmunoglobulinas puede orientar hacia enfermedades inmunoproliferativas o inmunodeficiencias secundarias. Este estudio es clave ya que muchas de estas entidades pueden requerir tratamiento inmunosupresor urgente.

La evaluación microbiológica incluye urocultivo, serologías víricas, prueba rápida de Streptococcus pyogenes en exudado faríngeo y serología para Mycoplasma pneumoniae, entre otros. En un síndrome nefrítico (muchas veces de base inmunológica postinfecciosa) el estudio microbiológico puede ser de utilidad diagnóstica. Además, permite descartar infecciones activas que contraindiquen temporalmente el inicio de inmunosupresores si fueran necesarios. Por tanto, sí forma parte del estudio inicial razonable.

Aunque la biopsia renal es una prueba clave para el diagnóstico definitivo de muchas enfermedades glomerulares y vasculitis, no está indicada de entrada en un paciente inestable, con hipertensión severa y disfunción renal aguda grave. Se trata de una técnica

invasiva que conlleva riesgos significativos y debe realizarse únicamente en casos seleccionados y una vez estabilizado el paciente.

Se completa el estudio etiológico del paciente con analítica sanguínea que no muestra datos de microangiopatía trombótica y analítica urinaria en la que se observa proteinuria en rango nefrótico, hematuria, osmolaridad 233 mOsm/kg y excreción fraccional de sodio 8%. En el estudio de autoinmunidad destaca la presencia de anticuerpos antimembrana basal glomerular (Ac anti-MBG). Las pruebas microbiológicas son negativas.

4. ¿Cuál sospecha que es el origen del fracaso renal agudo (FRA)?

- a. Prerenal.
- b. Parenquimatoso vascular.
- c. Parenquimatoso glomerular.
- d. Parenquimatoso tubulointersticial.
- e. Postrenal.

La respuesta correcta es la c.

El diagnóstico de la causa de un FRA se basa en integrar la historia clínica, exploración física, y pruebas complementarias de laboratorio e imagen. La clasificación fisiopatológica clásica distingue cinco grandes mecanismos: prerrenal, vascular, glomerular, tubulointersticial y postrenal. En este caso, los hallazgos clínico-analíticos orientan hacia una etiología glomerular.

El FRA prerrenal se debe a hipoperfusión renal sin daño estructural inicial del parénquima. Es la causa más frecuente en pediatría y se relaciona con situaciones como deshidratación, shock, insuficiencia cardíaca o hemorragia. Se caracteriza por oliguria, elevación de la urea y creatinina, sodio urinario bajo (<20 mEq/L), osmolaridad urinaria elevada y sedimento urinario normal o pobre en hallazgos. En este caso, no hay datos clínicos de hipovolemia ni signos de deshidratación, el paciente tiene una TA gravemente elevada, y el sedimento urinario es claramente patológico, con hematuria y proteinuria. Por tanto, se descarta una causa prerrenal.

El FRA parenquimatoso vascular incluye entidades que afectan los vasos renales, como vasculitis, trombosis de arterias o venas renales, microangiopatías trombóticas, o crisis hipertensivas graves con daño endotelial. En este caso, el paciente presenta una

emergencia hipertensiva, por lo que inicialmente podría sospecharse daño vascular. Sin embargo, el frotis sanguíneo es normal, sin esquistocitos. Además, la presencia de anticuerpos anti-MBG positivos y un sedimento urinario activo con hematuria y proteinuria sugieren un daño estructural glomerular inmunomediado, no vascular primario. Por tanto, aunque podría coexistir afectación vascular secundaria, no es el origen principal del FRA.

El FRA parenquimatoso tubulointersticial incluye procesos como nefritis intersticial aguda (alérgica, infecciosa, autoinmune) y necrosis tubular aguda (por isquemia o toxinas). Suele cursar con sedimento urinario pobre o con leucocituria, proteinuria no significativa, eosinofilia, y fallo renal progresivo. No se acompaña típicamente de HTA grave ni de autoanticuerpos positivos. Por tanto, esta no es la causa probable del FRA.

La insuficiencia renal postrenal es causada por una obstrucción del tracto urinario. En niños puede deberse a malformaciones congénitas (válvulas uretrales posteriores, estenosis, litiasis), tumores u otras causas obstructivas. Se sospecha ante anuria u oliguria severa, con hallazgos ecográficos de hidronefrosis bilateral o vejiga distendida. La obstrucción bilateral puede causar elevación de la creatinina, pero no suele asociarse a hematuria y proteinuria significativas. En este caso, no hay clínica obstructiva ni hallazgos ecográficos sugerentes, por lo tanto, una causa postrenal es muy improbable.

La respuesta correcta es la C: FRA parenquimatoso glomerular. Esta categoría incluye las glomerulonefritis agudas tanto inmunomediadas (como el síndrome de Goodpasture, lupus, vasculitis anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo positivas) como postinfecciosas o por depósitos. Los hallazgos clave que orientan hacia una causa glomerular son:

- Sedimento urinario activo: hematuria (a menudo microscópica o con hematíes dismórficos), proteinuria (puede ser en rango nefrótico o subnefrótico).
- Hipertensión arterial grave por activación del eje renina-angiotensina.
- Daño renal de rápida progresión en días o semanas.
- Marcadores inmunológicos positivos: en este caso, los anticuerpos anti-MBG positivos orientan hacia una enfermedad por anticuerpos anti-MBG (una glomerulonefritis rápidamente progresiva).

El paciente presenta una alteración grave de la función renal sin signos de recuperación por lo que se decide realizar

una biopsia renal para confirmar la sospecha diagnóstica. La biopsia renal muestra semilunas extracapilares en un alto porcentaje de glomérulos con necrosis fibrinoide y patrón lineal de depósito de inmunoglobulina G (IgG) a lo largo de la membrana basal glomerular en la inmunofluorescencia. Estos hallazgos histológicos junto con la presencia de Ac anti-MBG confirman el diagnóstico de enfermedad por anticuerpos antimembrana basal glomerular. Se completa el estudio con TAC de tórax que muestra hallazgos sugestivos de vasculitis con afectación parenquimatosa pulmonar, compatible con el diagnóstico de Síndrome de Goodpasture.

5. ¿En qué se basa el tratamiento de la enfermedad por anticuerpos antimembrana basal glomerular?

- a. Plasmaféresis.
- b. Corticoides.
- c. Ciclofosfamida.
- d. Terapia de reemplazo renal en casos necesarios.
- e. Todo lo anterior.

La respuesta correcta es la e.

El tratamiento de la enfermedad por anticuerpos anti-MBG se basa en inmunosupresores y sesiones de recambio plasmático para frenar la producción y eliminar los autoanticuerpos. Además, se asocia terapia de reemplazo renal en las formas graves. Habitualmente los ciclos de plasmaféresis se realizan durante 2 – 3 semanas, hasta obtener títulos de anticuerpos indetectables. El tratamiento inmunosupresor se realiza con glucocorticoides y ciclofosfamida. Se recomienda administrar ciclofosfamida durante 3 meses y corticoides durante 6-9 meses con pauta descendente.

En este caso, se inicia tratamiento inmunosupresor con ciclofosfamida y glucocorticoides y plasmaféresis diaria simultánea a la HDFVVC. Se mantiene la terapia de reemplazo plasmático hasta obtener dos determinaciones negativas de anticuerpos anti-MBG, completando en total 18 sesiones. Sin embargo, el paciente no presenta mejoría de la función renal a pesar de la negativización de los anticuerpos por lo que se decide continuar tratamiento con hemodiálisis intermitente crónica e inmunosupresores (ciclofosfamida durante 3 meses y corticoides durante 12 meses).

6. ¿Cuál considera un factor de mal pronóstico?

- a. Daño renal grave al diagnóstico.
- b. Lesión extensa en la biopsia renal.
- c. Oligoanuria mantenida.
- d. Afectación simultánea pulmonar.
- e. Todos los anteriores se consideran factores de mal pronóstico.

La respuesta correcta es la e.

El síndrome de Goodpasture es una entidad grave cuyo pronóstico depende en gran medida de la precocidad del diagnóstico y la instauración del tratamiento. La presencia de insuficiencia renal grave en el momento del diagnóstico, especialmente si requiere terapia de reemplazo renal o existe oligoanuria mantenida, se asocia a una probabilidad muy baja de recuperación de la función renal. Del mismo modo, una biopsia renal que muestra afectación extensa, con un alto porcentaje de glomérulos con semilunas o esclerosis, indica un daño irreversible y mal pronóstico. La afectación pulmonar, en forma de hemorragia alveolar, es otro marcador de gravedad, no solo por la dificultad en el manejo respiratorio, sino también por el incremento en la morbilidad. Todos estos factores, por separado, se han descrito como elementos pronósticos negativos, y su coexistencia empeora aún más el desenlace clínico, tanto a nivel renal como vital. Por tanto, la respuesta correcta es la opción e.

Finalmente, el paciente recibe trasplante renal al año del diagnóstico, con evolución clínica posterior favorable.

Bibliografía

1. Díaz Soto R, Miñambres Rodríguez M, Ortiz Valentín I, Peña López Y, Belda Hofheinz S. Hipertensión arterial. *Protoc Diagn Ter Pediatr*. 2021;1:629-651.
2. Enfermedad por anticuerpos antimembrana basal glomerular (Goodpasture). *An Pediatr (Barc)*. 2014 Jan;80(1):58.e1-58.e6.
3. Geetha D, Jefferson JA. Treatment of anti-glomerular basement membrane disease in the modern era. *Kidney Int*. 2022 Apr;101(4):678-688.
4. Grupo de Trabajo de Glomerulonefritis de la Sociedad Española de Nefrología. Glomerulonefritis rápidamente progresiva mediada por anticuerpos anti-MBG. *Nefrología al Día*. 2023.
5. Marques C, Carvelli J, Biard L *et al*. Prognostic factors in anti-glomerular basement membrane disease: a multicenter study of 119 patients. *Front Immunol*. 2019;10:1665.
6. Williamson SR, Phillips CL, Andreoli SP, Nailescu C. A 25-year experience with pediatric anti-glomerular basement membrane disease. *Pediatr Nephrol*. 2011 Jan;26(1):85-91.

TOS FERINA MALIGNA EN UNA EDAD ATÍPICA

Autora: Sara Baja Sánchez. Tutora: María Gual Sánchez. Hospital Universitari Parc Taulí, Sabadell.

Historia actual:

Lactante de 9 meses derivado desde otro centro hospitalario a urgencias por cuadro de tos de dos semanas de evolución con empeoramiento en las últimas horas, asociando dificultad respiratoria marcada y vómitos. Afebril en todo momento. Analítica en centro emisor con hiperleucocitosis $103.000/\text{mm}^3$, $68.900/\text{mm}^3$ leucocitos y $28.4000/\text{mm}^3$ neutrófilos.

Antecedentes:

RNT con embarazo bien controlado y período neonatal sin incidencias. Calendario vacunal no iniciado por rechazo de los progenitores.

Constantes: FC 145 lpm, TA 103/80 mmHg, FR 60 rpm, SpO₂ 98% con cánulas nasales 0.5 L/minuto.

Exploración física:

Aceptable estado general. Normohidratado y con leve palidez cutánea. Tonos cardíacos rítmicos y sin soplos. Buena entrada de aire bilateral con crepitantes en ambas bases y algunos sibilantes espiratorios. Quejido espiratorio. Tiraje subcostal y supraesternal moderados. Tendencia a la somnolencia, hipoactivo pero reactivo. Fontanela normotensa. Peso 11 kg.

Pruebas complementarias:

Analítica de sangre:

Hemograma: leucocitos $106.130/\text{mm}^3$ (neutrófilos $42.030/\text{mm}^3$, linfocitos $59.860/\text{mm}^3$ y monocitos $3.180/\text{mm}^3$), hemoglobina 12.5 g/dL, plaquetas $612.000/\text{mm}^3$.

Bioquímica: glucosa 82 mg/dL, urea 16 mg/dL, creatinina 0.26 mg/dL, sodio 136 mEq/L, potasio 4 mEq/L, proteína C reactiva 2.64 mg/dL.

1. ¿Cuál de las siguientes pruebas no realizaría de forma prioritaria atendiendo al diagnóstico diferencial inicial de este paciente?

- Revisión de frotis en sangre periférica en busca de blastos. Sospecha de LLA.
- Revisión de frotis en sangre periférica en busca de linfocitos reactivos. Sospecha de mononucleosis infecciosa.
- Rx de tórax. Sospecha de linfoma linfoblástico T.
- PCR para *Bordetella pertussis* en aspirado nasofaríngeo. Sospecha de tos ferina maligna.
- PCR para *Mycoplasma pneumoniae* en aspirado nasofaríngeo. Sospecha de infección por *Mycoplasma pneumoniae*.

La respuesta correcta es la e.

Los signos guía para plantear un diagnóstico diferencial en este paciente son la hiperleucocitosis asociada a la dificultad respiratoria en un lactante. La infección por *Mycoplasma pneumoniae* suele darse en niños mayores de 5 años y es muy poco frecuente por debajo de los 2 años. Puede cursar con dificultad respiratoria, pero a nivel analítico los hallazgos son sutiles o prácticamente inexistentes en ausencia de sobreinfección o coinfección bacteriana. El diagnóstico se hace a partir de la detección de *Mycoplasma pneumoniae* por PCR o por serología. La LLA (opción a) tiene una edad de debut típica a partir de los 2 años. No obstante, hasta el 5% de los pacientes debutan antes del año de vida (factor de mal pronóstico), siendo frecuente en estos casos la presentación con hiperleucocitosis marcada en la analítica de sangre, por lo que ante estos hallazgos es obligatorio la revisión del frotis en sangre periférica (a cualquier edad). La hiperleucocitosis provoca fenómenos de leucostasis por acumulación de células

leucémicas, que derivan en dificultad respiratoria, entre otras manifestaciones. El linfoma linfoblástico T (opción c), aunque raramente se presenta por debajo del año de vida, suele debutar en forma de masa mediastínica que puede producir dificultad respiratoria por compresión. La Rx de tórax descarta la presencia de causas compresivas de dificultad respiratoria. Puede ir acompañada de hiperleucocitosis si existe infiltración de médula ósea. La mononucleosis infecciosa (opción b) puede producir hiperleucocitosis moderada con predominio de linfocitos reactivos que se detectan mediante la revisión de frotis en sangre periférica. Aunque la afectación respiratoria es poco común, es más frecuente en lactantes menores de un año y puede estar agravada por obstrucción de vía aérea superior por hipertrofia amigdalar o por complicaciones a nivel pulmonar como neumonitis. Por último, la tos ferina maligna (opción d) es el diagnóstico más probable en este paciente. Pese a que suele darse en lactantes por debajo de los 3 meses de vida, hay algunos casos descritos de tos ferina maligna por encima de los 6 meses. La hiperleucocitosis extrema es el hallazgo analítico típico y condiciona una serie de complicaciones potencialmente mortales, además de ser una de las causas de la dificultad respiratoria que puede darse en estos pacientes. Se puede diagnosticar mediante la detección por PCR de la *B. pertussis*. La tos ferina es una patología que cursa en brotes, por lo que conocer la epidemiología del entorno es crucial. Además, la ausencia de vacunación es un dato clave para la sospecha de este diagnóstico, ya que la principal causa de la reducción de la prevalencia de tos ferina, y por tanto de sus formas graves, es la inmunización de la población. Se incluye en el calendario sistemático de vacunaciones con la hexavalente (2 meses, 4 meses y 11 meses) y posteriormente la DTPa (6 años y embarazadas a partir de las 27 semanas de gestación).

*Se completa el estudio inicial en este paciente con frotis en sangre periférica que resulta normal (no se observan ni blastos ni linfocitos reactivos), Rx de tórax que muestra atelectasias en lóbulo superior derecho, lóbulo inferior derecho y lóbulo inferior izquierdo y PCR para *B. pertussis* que es positiva. Se inicia tratamiento con azitromicina.*

El paciente presenta un empeoramiento clínico con aumento del trabajo respiratorio y de las necesidades de oxigenoterapia hasta 3 L/minuto en cánulas nasales, además de persistencia de la somnolencia. Con el diagnóstico de tos ferina maligna y sospecha de sobreinfección por los hallazgos radiológicos, se decide cursar ingreso en UCI-P

donde se realiza ecocardiografía que descarta HTP. No obstante, dada la hiperleucocitosis grave, el empeoramiento clínico y la alta mortalidad de la patología, se decide iniciar una técnica de leucorreducción previo IOT.

2. ¿Qué estrategia de ventilación escogería para este paciente?

- Vc de 4 mL/kg, PEEP 5 cmH₂O y FR para PCO₂ 40 mmHg. Valorar sedación y relajación de forma precoz.
- Vc de 6 mL/kg, PEEP 7 cmH₂O y FR para PCO₂ 40 mmHg. Valorar sedación y relajación de forma precoz.
- Vc de 10 mL/kg, PEEP 4 cmH₂O y FR para PCO₂ 35 mmHg.
- Vc de 6 mL/kg, PEEP 7 cmH₂O y FR para PCO₂ 30 mmHg.
- Vc de 8.5 mL/kg, PEEP 5 cmH₂O y FR para PCO₂ 40 mmHg. Valorar sedación y relajación de forma precoz.

La respuesta correcta es la b.

Una de las complicaciones más frecuentes de la tos ferina maligna, y de mal pronóstico, es la HTP. El objetivo de la ventilación en situación de HTP, o cuando hay riesgo de esta, es disminuir las RVP (en este caso aumentadas por la hiperleucocitosis) y mantener la CRF.

Tanto la hipoxia y la situación de acidosis como la hipercapnia producen un aumento de las RVP, por lo que los objetivos gasométricos son un pH normal y la normocapnia. Además, los Vc deben ser suficientes para mantener la CRF (entre 5 – 8 mL/kg) con una PEEP que evite la sobredistensión y el desreclutamiento y una Pplat que se mantenga < 30 cmH₂O. Como medidas adicionales, debe valorarse la optimización de la sedoanalgesia y la relajación con objetivo de minimizar los episodios de aumento de la presión intratorácica ya que estos producen una disminución del retorno venoso, con los efectos deletéreos que esto conlleva en la función del ventrículo derecho ya comprometida en la HTP. Por último, pueden valorarse terapias adicionales, como el NO. También se han descrito casos de uso de VAF.

Por ello, la opción correcta es la b, en la que se opta por una estrategia ventilatoria con un volumen corriente de 6 mL/kg, suficiente para mantener la CRF,

con una PEEP que parecería adecuada para evitar tanto la sobredistensión como el desreclutamiento y una FR que permita mantener una PCO_2 en el rango de normalidad para no aumentar las RVP. Además, plantea la posibilidad de inicio de sedación y relajación en caso necesario para evitar la desadaptación a la VM.

Se conecta al paciente a VM en modalidad VC con V_c de 6 mL/kg, PEEP 7 cmH₂O, FR 30 rpm y T_i 0.5 s. Con esto, presenta PIP de 30 cmH₂O y una gasometría después del inicio de la VM con pH 7.48, PCO_2 38 mmHg, HCO_3^- 28 mmol/L y EB +4.2 mmol/L.

3. ¿Qué conducta seguiría en cuanto a uso de las técnicas de leucorreducción?

- Las técnicas de leucorreducción únicamente tienen indicación de forma complementaria a la ECMO.
- Sin evidencia de fallo cardíaco derecho, las técnicas de leucorreducción están contraindicadas.
- La exsanguinotransfusión puede estar indicada incluso en ausencia de HTP.
- La leucoaféresis es la técnica de elección en pacientes sin compromiso hemodinámico.
- La leucofiltración es una técnica de leucorreducción contraindicada en pacientes con soporte ECMO.

La respuesta incorrecta es la c.

Aunque no existen ensayos clínicos aleatorizados, en múltiples estudios observacionales se ha objetivado que la indicación precoz de técnicas de leucorreducción en casos de tos ferina maligna con hiperleucocitosis (factor independiente de mortalidad) puede tener un impacto en el aumento de la supervivencia de esta patología, incluso sin haber llegado a desarrollar HTP, fallo cardíaco u otras complicaciones de mal pronóstico. Clásicamente, se habían desarrollado protocolos de actuación en pacientes con tos ferina maligna en edades tempranas (< 3 meses), por ser una patología más prevalente en dicha población. No obstante, estudios recientes incluyen pacientes con edades mayores en los que parece que el uso de técnicas de leucorreducción podría también condicionar una mejora pronóstica.

En cuanto a la elección de la técnica de leucorreducción, no existen estudios comparativos sobre la superioridad de unas sobre otras, si no que

la elección de una u otra se hará en función de las características clínicas del paciente y la disponibilidad.

La leucoaféresis se basa en la separación y retención de linfocitos y posterior reinfusión de un plasma pobre en estos. Se trata de una técnica que precisa de personal entrenado además de aparatos específicos y material para acceso venoso adecuado para la edad y peso del paciente. Mediante la circulación de la sangre del paciente por dichos aparatos, se realiza la extracción selectiva de linfocitos, consiguiendo una reducción de un 20-50% de las cifras de linfocitos. En cuanto a los efectos adversos, los más frecuentes son la hipocalcemia y el sangrado por necesidad de anticoagulación del sistema. Por la complejidad de la técnica y la necesidad de una infraestructura específica, no se encuentra disponible en todos los centros.

La leucofiltración es una técnica que se asocia a la ECMO mediante la adición de un filtro al circuito. El filtro permite la separación y retención de los leucocitos, lo que reduce de forma significativa el número de leucocitos circulantes en sangre.

Por último, la exsanguinotransfusión es la técnica de elección en pacientes hemodinámicamente estables y de menor edad y peso (<10-12kg). Se trata de una técnica en la que se realiza de forma manual el recambio de la volemia del paciente, de manera que se consiguen disminuir los leucocitos. Aunque laborioso, se trata de un procedimiento más sencillo en cuanto a infraestructura y preparación del personal que otras técnicas de leucorreducción. Los efectos secundarios son poco frecuentes, aunque se debe mantener un control estricto del equilibrio ácido-base y el calcio durante su realización. Por todo lo expuesto, se trata de la opción más plausible en este paciente.

Se indica exsanguinotransfusión de una volemia, con analítica posterior con descenso hasta 27.000/mm³ leucocitos, pero rápidamente presenta un nuevo aumento en controles seriados hasta > 50.000/mm³. Se decide realizar una segunda exsanguinotransfusión el 3º día de ingreso, con posterior estabilidad de las cifras de leucocitos entre 25.000 – 30.000/mm³. Presenta estabilidad hemodinámica en todo momento, sin requerir soporte.

4. ¿Cuál de las siguientes complicaciones no esperaría encontrar de entrada en este paciente?

- Encefalopatía.
- Lesión renal aguda.

- c. Coinfección vírica/bacteriana.
- d. Sepsis.
- e. Insuficiencia hepática aguda.

La respuesta correcta es la e.

La mayoría de las complicaciones de la tos ferina maligna vienen dadas por los fenómenos de leucostasis. La leucostasis se define como una obstrucción de los vasos sanguíneos secundaria a la hiperleucocitosis y que conduce a una hipoxia tisular. Las dianas más frecuentemente afectadas son el SNC, pudiendo llegar a causar encefalopatía (opción a), los pulmones y el sistema renal, provocando una lesión renal aguda (opción b). El manejo de estas complicaciones, además del soporte específico necesario si así se requiere (por ejemplo, terapia de sustitución renal o VM), pasa por el abordaje de la causa primaria, es decir, la leucostasis secundaria a la hiperleucocitosis.

Paralelamente, las coinfecciones a la *B. pertussis* son frecuentes (opción c), con una variabilidad de dicha frecuencia según el espectro de gravedad de la infección: 30 – 60% en pacientes con únicamente diagnóstico de tos ferina, hasta el 80 – 90% en series de tos ferina maligna grave y hasta el 100% en los análisis de pacientes fallecidos. Los microorganismos más frecuentemente aislados son rinovirus y *M. pneumoniae* en casos leves y *Staphylococcus aureus*, *Escherichia coli*, *Haemophilus influenzae* y *Streptococcus pneumoniae* en series de pacientes con tos ferina maligna grave.

La sepsis (opción d) también es un hallazgo frecuente, particularmente en los casos de tos ferina maligna grave, con una incidencia de hasta el 39% en algunas series.

Por último, la insuficiencia hepática aguda (opción e) no es una complicación habitualmente esperable en la tos ferina maligna. En caso de encontrarla, habría que descartar otras etiologías, como las causas tóxicas.

Se obtiene resultado de PCR multivírus en aspirado nasofaríngeo positivo para rhino/enterovirus. El 7º día de ingreso inicia fiebre (previamente afebril en todo momento), por lo que se extraen hemocultivos diferenciales, cultivo de aspirado traqueal y urocultivo y se inicia antibioterapia con piperacilina-tazobactam y vancomicina para cobertura de infección de origen nosocomial. Presenta una función renal normal en todo momento. A nivel neurológico, presenta mejoría de la somnolencia sin desarrollar signos de encefalopatía.

5. ¿Cuál de las siguientes no es un factor de mal pronóstico en la tos ferina maligna?

- a. Taquicardia > 200 lpm.
- b. Leucocitosis > 50.000/mm³.
- c. Convulsiones.
- d. Edad > 1 año.
- e. Hipertensión pulmonar.

La respuesta correcta es la e.

Se han asociado diversos factores a un peor pronóstico de la tos ferina maligna y se han intentado desarrollar una serie de scores, aún pendientes de validación, para predicción de la mortalidad en estos pacientes. Estos incluyen los siguientes parámetros: taquicardia > 200 lpm, hiperleucocitosis > 50.000/mm³ (aunque en algunos artículos se propone la cifra de 30.000/mm³ como punto de corte), el desarrollo de HTP y la presencia de convulsiones. Asimismo, se ha relacionado una edad menor (< 30 días de vida) con una peor evolución de la patología.

6. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones no le parece adecuada en cuanto al soporte con ecmo en la tos ferina maligna?

- a. La supervivencia de los pacientes con tos ferina maligna y necesidad de soporte con ECMO es muy inferior a la de aquellos con indicación por otras causas respiratorias.
- b. La mortalidad de los pacientes con tos ferina maligna y soporte en ECMO es menor si se asocia una técnica de leucorreducción.
- c. Se ha relacionado la presencia de complicaciones renales, neurológicas e infecciosas con un mayor uso de soporte con ECMO en pacientes con tos ferina maligna.
- d. En la mayor parte de los casos de pacientes con tos ferina maligna que precisan inicio de ECMO se indica un soporte venoarterial.
- e. En los últimos años, la supervivencia de los pacientes con tos ferina maligna y necesidad de soporte con ECMO ha mejorado.

La respuesta correcta es la d.

Según datos de la Extracorporeal Life Support Organization (ESLO) entre 1985 y 2015, la

supervivencia de los pacientes menores de 1 año que precisan soporte con ECMO por tos ferina maligna es del 30%, aproximadamente, mucho menor que por el resto de indicaciones respiratorias (un 65%) y sin observarse una mejoría en el subgrupo de pacientes tratados entre 2002 y 2015. No obstante, se ha objetivado una tasa de supervivencia de hasta el 50% entre aquellos pacientes a los que se les asocia una técnica de leucorreducción, mientras que en aquellos que no, la tasa de supervivencia es del 25%.

Entre los pacientes con tos ferina maligna y necesidad de soporte con ECMO, la prevalencia de complicaciones renales es del 77%, de complicaciones neurológicas del 88% y de complicaciones infecciosas del 40%. Además, la presencia de una o más de estas se ha relacionado con una peor tasa de supervivencia.

Aunque en la mayoría de pacientes se opta por un soporte venoarterial (en el 82% de los pacientes), no se han visto diferencias significativas entre aquellos con soporte venoarterial respecto a los que se les inicia una ECMO venovenosa

El paciente presenta mejoría progresiva con analíticas de control seriadas estables. A nivel respiratorio, se disminuye soporte pudiéndose extubar de forma electiva el 8o día de ingreso y dándose de alta a planta de hospitalización tras 9 días de ingreso. Al alta a domicilio, se deriva a consultas externas de Infectología Pediátrica donde se realiza recomendación para la actualización del calendario vacunal.

Bibliografía

1. Berger JT, Carcillo JA, Shanley TP *et al.* Critical pertussis illness in children: a multicenter prospective cohort study. *Pediatr Crit Care Med.* 2013;14(4):356-365.
2. Carbonetti NH. Pertussis leukocytosis: mechanisms, clinical relevance and treatment. *Pathog Dis.* 2016;74(7):ftw087.
3. Cherry JD, Wendorf K, Bregman B *et al.* An Observational Study of Severe Pertussis in 100 Infants ≤ 120 Days of Age. *Pediatr Infect Dis J.* 2018;37(3):202-205.
4. Cousin VL, Caula C, Vignot J *et al.* Pertussis infection in critically ill infants: meta-analysis and validation of a mortality score. *Crit Care.* 2025;29(1):71.
5. Domico M, Ridout D, MacLaren G *et al.* Extracorporeal Membrane Oxygenation for Pertussis: Predictors of Outcome Including Pulmonary Hypertension and Leukodepletion. *Pediatr Crit Care Med.* 2018;19(3):254-261.
6. Guo S, Zhu Y, Guo Q, Wan C. Severe pertussis in infants: a scoping review. *Ann Med.* 2024;56(1):2352606.
7. Huo J, Chen S, Qin Y, Xu F, Liu C. Risk factors and mortality in children with severe pertussis: the role of exchange transfusion in a PICU. *Ital J Pediatr.* 2025;51(1):108.
8. Oñoro G, Salido AG, Martínez IM, Cabeza B, Gillén M, de Azagra AM. Leukoreduction in patients with severe pertussis with hyperleukocytosis. *Pediatr Infect Dis J.* 2012;31(8):873-876.
9. Rowlands HE, Goldman AP, Harrington K *et al.* Impact of rapid leukodepletion on the outcome of severe clinical pertussis in young infants. *Pediatrics.* 2010;126(4):e816-e827.
10. Wang C, Zhang H, Zhang Y *et al.* Analysis of clinical characteristics of severe pertussis in infants and children: a retrospective study. *BMC Pediatr.* 2021;21(1):65.

NO ES MENINGITIS TODO LO QUE PARECE

Autora: Sara Gutiérrez Fernández Tutora: Susana Jaraba Caballero. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.

Niño de 12 años con cuadro clínico de 4 días de evolución caracterizado por cefalea de intensidad progresiva, dolor cervical y febrícula, que en las últimas horas se acompaña de vómitos, desorientación y parálisis facial izquierda.

A la exploración física destaca: regular estado general, Glasgow 14/15, ligera bradipsiquia, episodios de agitación, rigidez de nuca, signos meníngeos positivos, parálisis del VII par craneal izquierdo y hemianopsia homónima izquierda.

Como antecedente personal de interés, astenia de 1 mes de evolución.

Se activa código ictus y se realiza tomografía computarizada (TAC) craneal donde se observan signos de edema cerebral (Figura 1).

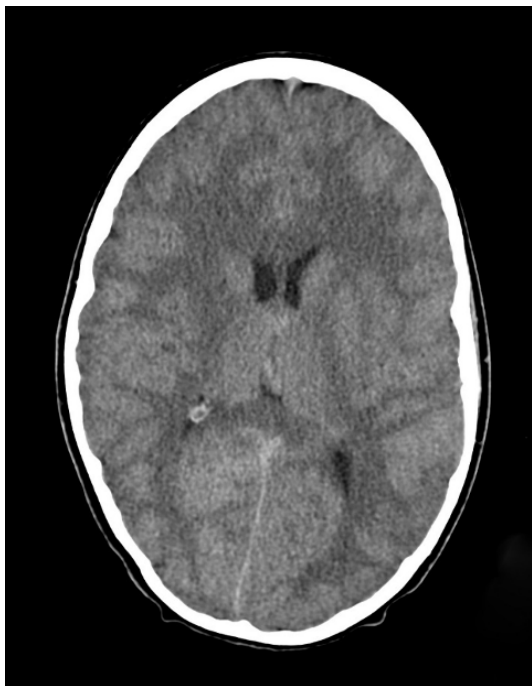


Figura 1. Tomografía computarizada craneal con signos de edema cerebral.

1. ¿Estaría indicado realizar una punción lumbar en este caso?

- Sí, es imprescindible, para el diagnóstico y el tratamiento, realizar una punción lumbar, independientemente de los hallazgos del TAC.
- No, los signos de edema cerebral son una contraindicación absoluta por el riesgo de herniación cerebral.
- Sí, pero solo si se realiza de forma controlada.

La respuesta correcta es la c.

El paciente presenta un cuadro clínico neurológico progresivo con signos meníngeos, por lo que la punción lumbar estaría indicada para descartar una meningoencefalitis, especialmente de origen infeccioso. Sin embargo, los signos de edema cerebral implican mayor riesgo de herniación cerebral. Por ello, sería preferible realizarla con apoyo neuroquirúrgico por si precisase de una intervención urgente.

Se administran corticoides a dosis alta para controlar el edema. Y ante la sospecha de meningoencefalitis, se realiza punción lumbar junto con el equipo de Neurocirugía y se inicia tratamiento empírico con cefotaxima, vancomicina y aciclovir.

Las características del líquido cefalorraquídeo analizado fueron las siguientes: hematíes 900/ μ L, leucocitos 316/ μ L con predominio mononuclear (99%), proteínas 200 mg/dL y glucosa 4 mg/dL.

2. ¿Las características del líquido cefalorraquídeo son sugestivas de origen...?

- Bacteriano.
- Viral.
- Tuberculoso.

- d. Fúngico.
- e. Herpético.

La respuesta correcta es la c.

La pleocitosis linfocitaria con hiperproteorraquia e hipogluorraquia, son hallazgos altamente sugestivos, aunque no patognomónicos, de tuberculosis meníngea.

Las pruebas de reacción en cadena de la polimerasa (PCR) para virus y bacterias en líquido cefalorraquídeo fueron negativas.

Se realiza resonancia magnética (RMN) cerebral donde se observa un exudado exuberante pseudonodular y un tuberculoma en lóbulo parietal izquierdo.

Dado las características del líquido cefalorraquídeo y la RMN cerebral, sugestivas de meningoencefalitis tuberculosa, se inicia cuádruple terapia con rifampicina, isoniazida, pirazinamida y etambutol (tratamiento empírico suspendido tras resultados negativos de pruebas de PCR para virus y bacterias en líquido cefalorraquídeo).

Evoluciona desfavorablemente, presentando una convulsión tónico-clónica generalizada que cede con midazolam. Tras ésta, hemiparesia derecha y mayor deterioro del nivel de conciencia con Glasgow mantenido en torno 8 – 9/15.

3. ¿Cuál es la actuación inmediata más adecuada en este contexto?

- a. Activar código ictus y realizar nuevo TAC craneal.
- b. Realizar nueva RMN cerebral.
- c. Realizar nueva punción lumbar para medición de la presión intracraneal.
- d. Intubar y conectar a ventilación mecánica invasiva.
- e. Administrar flumazenilo.

La respuesta incorrecta es la d.

Un Glasgow ≤ 9 indica riesgo inmediato de compromiso de la vía aérea. Además, en este caso, existe riesgo de hipertensión intracraneal y deterioro neurológico progresivo, por lo que estaría indicado intubar y proteger la vía aérea.

Se intuba, se conecta a ventilación mecánica invasiva y se implanta un sensor de presión intracraneal.

Presenta aumento de signos de edema cerebral,

entre las pruebas realizadas, e hipertensión intracraneal de difícil control que requiere tratamiento osmótico con manitol y suero salino hipertónico, sedación profunda con propofol, fentanilo y midazolam, y relajación con cisatracurio.

4. ¿Cuál sería la siguiente medida terapéutica más adecuada?

- a. Soporte respiratorio con hiperventilación moderada.
- b. Colocación de drenaje ventricular externo.
- c. Administración de pulsos de corticoides.
- d. Inducción de coma barbitúrico.
- e. Realizar craneotomía descompresiva urgente.

La respuesta correcta es la d.

Se pueden utilizar barbitúricos en pacientes hemodinámicamente estables con hipertensión intracraneal refractaria. Debe monitorizarse la tensión arterial para mantener una adecuada presión de perfusión cerebral, ya que es muy frecuente la hipotensión.

Finalmente, se consigue controlar la hipertensión intracraneal con coma barbitúrico con tiopental durante 4 días, persistiendo un patrón brote-supresión en el trazado electroencefalográfico durante 5 días más.

Ante la ausencia de riesgo epidemiológico, la negatividad en las pruebas de detección de Mycobacterium tuberculosis (radiografía torácica normal; intradermorreacción de Mantoux negativa; ensayo de liberación de interferón gamma negativo; pruebas de PCR para Mycobacterium tuberculosis en líquido cefalorraquídeo, aspirado bronquial y jugo gástrico negativos) y la evolución clínica con hipertensión intracraneal severa, se pone en duda el diagnóstico.

5. ¿Cuál de las siguientes alternativas diagnósticas considerarías en primer lugar?

- a. Neurotoxoplasmosis.
- b. Meningitis criptocócica.
- c. Encefalitis autoinmune.
- d. Meningitis por Enterovirus de evolución tórpida.
- e. Proceso tumoral.

La respuesta correcta es la e.

La pleocitosis linfocitaria con hipoglucoorraquia también puede encontrarse en procesos malignos. La ausencia de confirmación microbiológica, junto con la evolución tórpida, obliga a considerar otras causas, siendo las neoplasias hematológicas una posibilidad.

Se retiran progresivamente todas las medidas, sin aumento significativo de la presión intracraneal y con disminución de los signos de edema en TAC de control.

Se realiza estudio de extensión repitiéndose la punción lumbar, tras disminución del edema cerebral y normalización de la presión intracraneal, en cuyo líquido cefalorraquídeo llaman la atención abundantes células de mediano-gran tamaño con elevada relación núcleo/citoplasma (Figura 2). Y en RMN de control, realce leptomeníngeo (Figura 3).

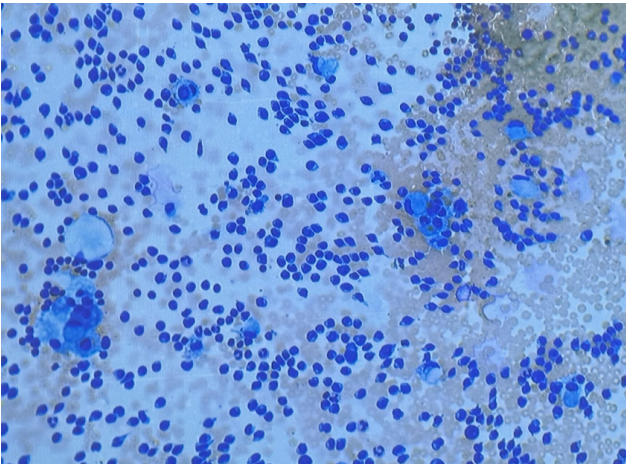


Figura 2. Celularidad del líquido cefalorraquídeo.

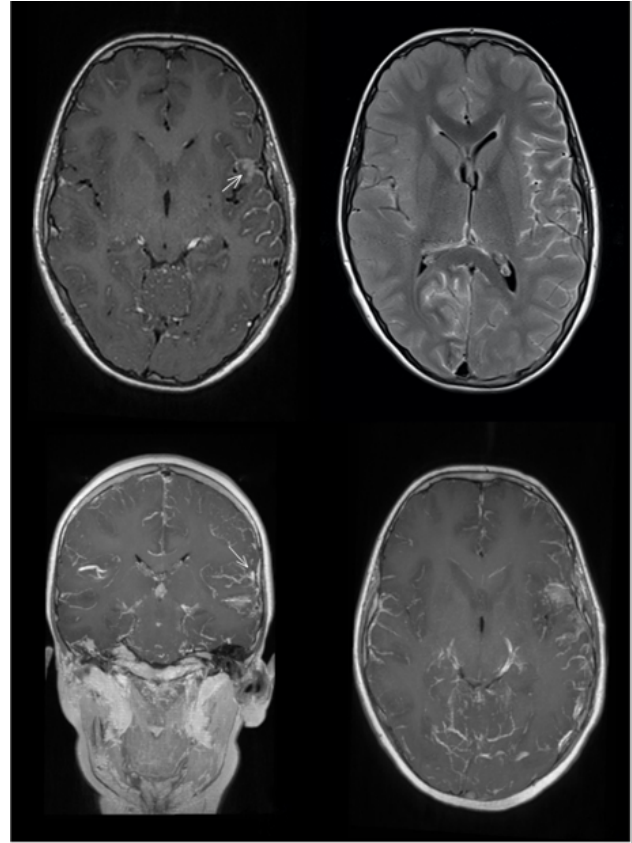


Figura 3. Resonancia magnética cerebral con hipercaptación leptomeníngea generalizada e imágenes pseudonodulares.

6. Ante la presencia de células linfoides atípicas en el líquido cefalorraquídeo, ¿considerarías realizar alguna prueba más invasiva para confirmar el diagnóstico?

- a. No, repetiría la punción lumbar en unos días.
- b. No, con el estudio citológico del líquido cefalorraquídeo sería suficiente.
- c. No, realizaría alguna prueba de imagen para descartar afectación sistémica.
- d. No, iniciaría tratamiento con los datos que tenemos.
- e. Sí, realizaría una biopsia cerebral.

La respuesta correcta es la e.

La biopsia cerebral es la prueba más útil para confirmar el origen tumoral mediante histología e inmunohistoquímica.

Al no poder filiar dicha población celular anómala, se realiza biopsia cerebral confirmándose mediante inmunohistoquímica una infiltración por linfoma T anaplásico de células grandes ALK positivo.

Tras confirmar el diagnóstico, se realiza tomografía por emisión de positrones (PET-TAC) donde se observa hipermetabolismo meníngeo e infiltración de pares craneales en conducto auditivo interno izquierdo.

TAC torácico y abdominal, RMN de columna, ecografías cervical, abdominal y testicular sin hallazgos patológicos; lo que supondría un linfoma T anaplásico de células grandes ALK positivo primario leptomeníngeo.

Se suspende el tratamiento antituberculoso y se inicia tratamiento con metotrexate e hidrocortisona intratecal.

Reevaluando el caso, linfopenia persistente por lo que se solicita estudio genético que revela una variante patogénica en el gen PTEN, causante de inmunodeficiencia primaria con linfoproliferación asociada.

Presenta una mejoría neurológica, pudiendo ser extubado a los 16 días, con recuperación del nivel de conciencia y disminución de la afectación de los pares craneales, hasta resolución de la parálisis facial y la hemianopsia homónima izquierdas.

Los linfomas primarios leptomeníngeos son extremadamente raros, siendo el linfoma T anaplásico uno de los menos frecuentes. Su diagnóstico supone un reto, pudiendo simular inicialmente una meningitis tuberculosa.

El líquido cefalorraquídeo linfocítico, con hiperproteíorraquia e hipogluorraquia, aunque es altamente sugestivo de meningitis tuberculosa, no es patognomónico. Aunque está indicado iniciar tratamiento antituberculoso precoz, se debe realizar un diagnóstico diferencial incluyendo patología tumoral, sobre todo si la respuesta clínica no es adecuada.

La existencia de linfopenia debe alertar sobre una posible inmunodeficiencia primaria con linfoproliferación asociada. La presencia de células linfoides atípicas en líquido cefalorraquídeo es sospechosa, y si el estudio del líquido cefalorraquídeo no es definitivo, es necesario realizar una biopsia cerebral.

DEBUT DIABÉTICO EN CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS: ¡NO TODOS SON IGUALES!

Autora: Teresa Valvanuz Rodríguez Cruzado. *Tutor:* José María Gómez Luque. Hospital Universitario Materno-Infantil. Granada.

Niña de 7 años sin antecedentes personales de interés que comienza con enuresis nocturna de nueva aparición, poliuria, polidipsia, astenia y pérdida ponderal no cuantificada, sin fiebre ni síntomas catarrales asociados.

A su llegada a urgencias presenta Triángulo de Evaluación Pediátrica alterado por apariencia, con mal estado general y signos clínicos de deshidratación grave. Se traslada a observación, donde se realiza gasometría venosa con los siguientes resultados: pH 6.9, bicarbonato (CO_3H): 5.5 mmol/L, exceso de bases -26.9 mmol/L, sodio 131 mEq/L, potasio 3.1 mEq/L, anión gap 26.9, ácido láctico 4.5 mmol/L, glucemia 564 mg/dL y cuerpos cetónicos 5.7 mmol/L. Se administra un primer bolo de suero salino fisiológico (SSF) 10 mL/kg y, ante el diagnóstico de

cetoacidosis diabética (CAD) grave, se decide ingreso en la unidad de cuidados intensivos pediátricos (UCIP).

A las 8 horas del ingreso en UCIP, y tras haber iniciado tratamiento con insulino terapia intravenosa (iv) en perfusión a 0.05 UI/kg/h, comienza con distensión abdominal progresiva, dolor intenso e inestabilidad hemodinámica con tensiones de hasta 56/34 mmHg y frecuencia cardiaca (FC) de hasta 175 lpm, junto con hiperglucemia resistente a insulina intravenosa y ascenso del ácido láctico a 6 mmol/L. Dada la sospecha de abdomen agudo, se realiza una ecografía a pie de cama en la que se visualiza líquido libre y paresia intestinal, y solicita radiografía de abdomen (Figura 2).

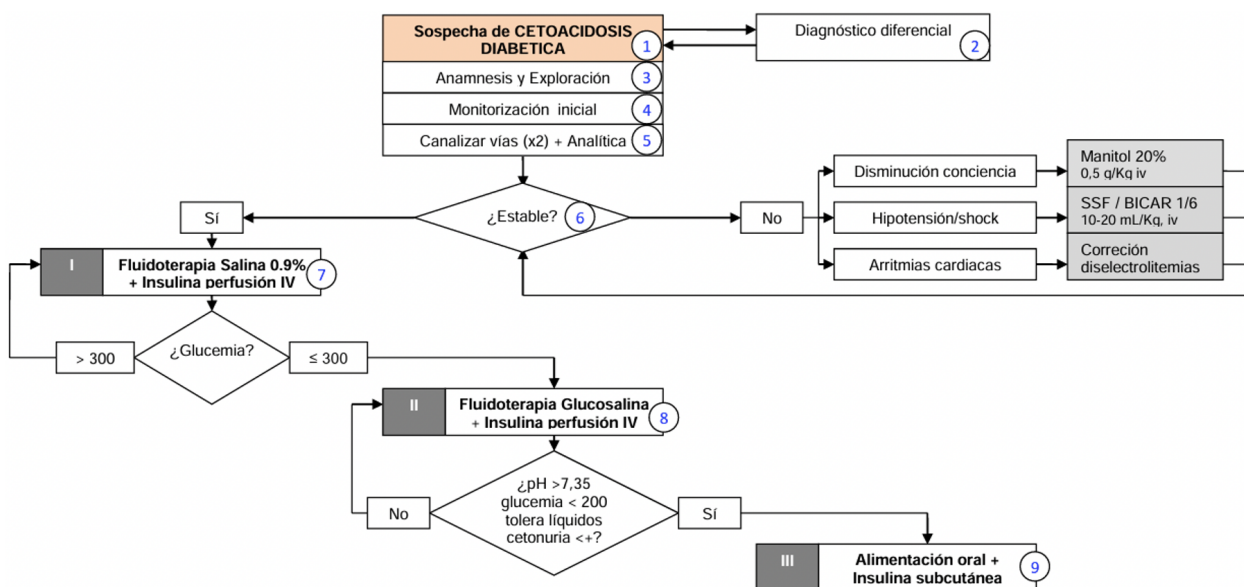


Figura 1. Algoritmo para el manejo de CAD. Endocrinoped.

Abreviaturas. SSF=suero salino fisiológico; BICAR= bicarbonato; IV=intravenoso.

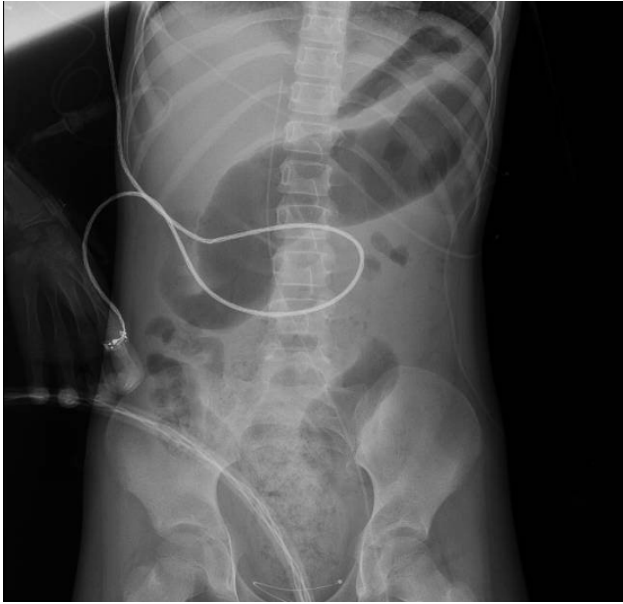


Figura 2. Radiografía de abdomen en la que se observa asa dilatada.

1. ¿Qué complicación se sospecha en una paciente con cetoacidosis diabética grave que presenta distensión abdominal e inestabilidad hemodinámica?

- Íleo paralítico
- Apendicitis aguda
- Isquemia mesentérica no oclusiva
- Neumonía con abdomen agudo referido
- Ninguna, es normal que una paciente con CAD presente dolor abdominal.

La respuesta correcta es la c.

La isquemia mesentérica no oclusiva es una complicación poco frecuente en pediatría, habitualmente secundaria a hipoperfusión esplácnica mantenida. En el contexto de una CAD grave con inestabilidad, acidosis láctica y dolor abdominal, es importante tener un alto índice de sospecha para evitar retrasar el diagnóstico. Comentando el resto de opciones: el íleo paralítico no explicaría la inestabilidad hemodinámica y el láctico elevado; la apendicitis aguda podría darse de forma concomitante aunque sería poco probable, y no daría dilatación de asas; la neumonía podría dar dolor abdominal referido pero sin distensión abdominal; la d) tampoco es una opción correcta porque aunque el dolor abdominal sea

frecuente en los debuts con acidosis, la inestabilidad hemodinámica nos debe hacer pensar en alguna complicación.

Tras realizar la radiografía de abdomen, en la que se visualiza asa de gran tamaño, se canaliza una vía venosa central y arteria, y se inicia perfusión de adrenalina (Adr) y noradrenalina (NAdr) hasta 0.2 µg/kg/min. En analítica destacaba una proteína C reactiva (PCR) de 110 mg/L y procalcitonina (PCT) de 55 ng/mL. Dada la inestabilidad clínica y la sospecha de shock séptico de origen abdominal, se inicia antibioterapia empírica con piperacilina-tazobactam, se aísla vía aérea y se contacta con cirugía, que indica laparotomía exploratoria urgente. En esta se encuentra necrosis extensa de colon y se realiza una colectomía subtotal y colostomía de descarga con ileostomía derivativa y cabos disociados.

2. ¿Cuál de las siguientes actuaciones podría haber contribuido al desarrollo de isquemia mesentérica no oclusiva en esta paciente?

- Estado de deshidratación grave mantenida.
- Expansión inicial de volumen.
- Corrección lenta de la glucemia.
- Perfusión precoz de NAdr a bajas dosis.
- Administración de antibióticos en la primera hora.

La respuesta correcta es la a.

dado que en un estado de deshidratación grave puede precipitar hipoperfusión visceral y desencadenar con ello un cuadro de isquemia no oclusiva como en el caso de la paciente. Comentando el resto de las respuestas: b) Incorrecta, dado que la expansión inicial con cristaloides es la base de la estabilización inicial en el debut diabético con CAD; c) Incorrecta, ya que la corrección lenta es precisamente el objetivo para evitar complicaciones como el edema cerebral; d) Incorrecta. El uso de NAdr a dosis bajas no se asocia directamente a isquemia mesentérica; e) Incorrecta ya que la antibioterapia precoz se asocia a mejor pronóstico en casos de sepsis o sospecha de foco infeccioso y no tiene relación en sí mismo con la perfusión abdominal.

En el postoperatorio inmediato presentó signos de shock séptico, requiriendo perfusión de altas dosis de NAdr

(hasta 0.8 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$) y Adr (hasta 0.4 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$), precisando asociar hidrocortisona (HD) cada 6 horas a 2 mg/kg/d. Además, presentó coagulopatía intravascular diseminada (CID) además de fracaso renal agudo (FRA) con hipopotasemia grave.

3. En un shock séptico refractario, de las siguientes medidas, ¿cuál NO sería recomendable llevar a cabo?:

- Descartar alteraciones iónicas asociadas
- Continuar con expansores de volumen.
- Iniciar HD.
- Plantear activación del equipo de Oxigenación por membrana extracorpórea (ECMO).
- Se podría iniciar perfusión de vasopresina.

La respuesta incorrecta es la b.

Tras administrar 40 – 60 ml/kg de fluidos, se debe ser prudente con la sobrecarga de volumen por el riesgo sobrecarga hídrica.

El shock resistente a las catecolaminas se define como una disfunción cardiovascular a pesar administración de 40 a 60 ml/kg de fluidos y dosis altas de drogas vasoactivas (o pacientes en los que se han administrados fluidos y que continúan precisando dosis elevadas de drogas vasoactivas que no permiten descenso de dosis). El manejo de estos casos incluyen el tratamiento posibles causas reversibles (alteraciones iónicas, taponamiento cardiaco, neumotórax, síndrome compartimental...), el inicio de glucocorticoides a dosis elevadas y la terapia combinada de fármacos vasoactivos que permitan mantener la saturación venosa central de oxígeno (S_{vcO_2}) ≥ 70 % y normalizar los niveles de láctico, así como un índice cardíaco (IC) de 3,3 – 6 l/min/m², por lo que es fundamental que en este punto se mantenga al paciente con monitorización avanzada.

La HD, se inicia a 1 – 2 mg/kg (dosis máxima de 100 mg), administrándose posteriormente cada 4-6 horas esa misma dosis. En el caso de que exista aumento de las resistencias periféricas y el estado hemodinámico no haya mejorado con los fármacos vasoactivos más frecuentemente empleados, se podría iniciar perfusión de vasopresina ya que podría proporcionar un efecto vasopresor adicional a través de una vía no catecolaminérgica.

Así mismo, si a pesar de las medidas anteriormente mencionadas no se alcanza una $S_{\text{vcO}_2} \geq 70$ %, se debe plantear el inicio de ECMO.

Al tercer día postquirúrgico se pudo retirar soporte vasoactivo por completo y se llevó a cabo la extubación. Posteriormente comenzó con fluctuación del nivel de conciencia, por lo que se realiza tomografía axial computarizada (TAC) de cráneo, que descartó isquemia y no tenía signos de edema cerebral, con mejoría rápida de la clínica.

A pesar del tratamiento con meropenem, la paciente continuó con picos febriles y aumento de reactantes de fase aguda (RFA), por lo que se cambió la antibioterapia a meropenem y linezolid dado el posible foco abdominal y ser portadora de dispositivos. Finalmente, en exudado de ostomía se aisló Candida parapsilosis y tras considerar la presencia de varios factores de riesgo para desarrollar una infección fúngica invasiva (IFI), se añadió fluconazol durante 7 días al tratamiento, con mejoría clínica y analítica.

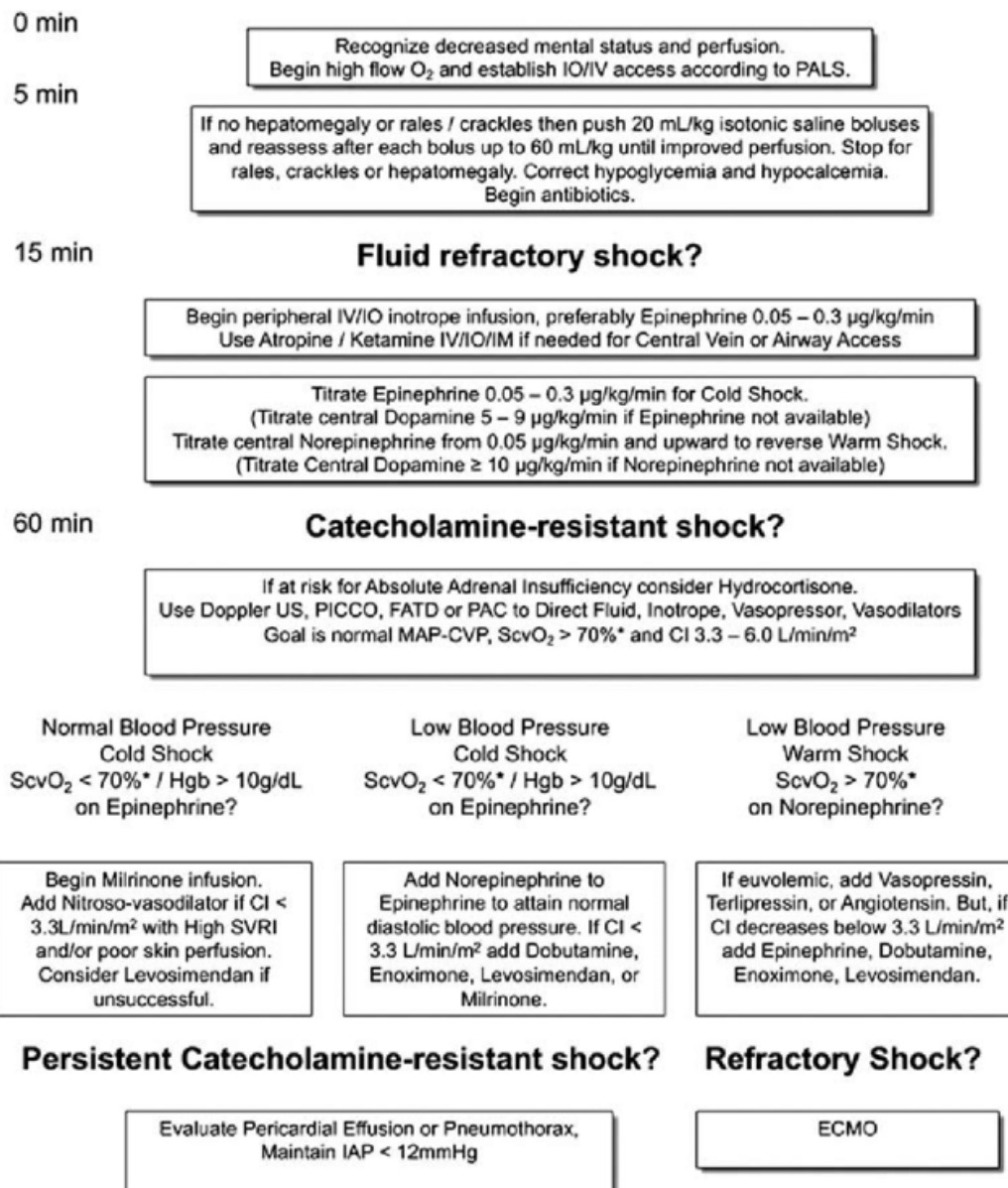


Figura 3. Algoritmo de manejo del shock en lactantes y niños según American College of Critical Care Medicine.
Abreviaturas. CI (cardiac index)= índice cardiaco; CVP (Central Venous Pressure)= presión venosa central; Hgb=hemoglobina; ECMO= Oxigenación por membrana extracorpórea; IAP (intra-abdominal pressure)=presión intrabdominal; MAP= presión media en la vía aérea; IO/IV/IM (intraoral/intravenous/intramusculary)= intra-óseo/ intravenoso/intramuscular; PAC (Pulmonary Artery Catheter)= catéter de arteria pulmonar; PALS (Pediatric Advanced Life Support)= Soporte Vital Avanzado Pediátrico); PICCO (Pulse Contour Cardiac Output)=monitorización hemodinámica por sistema PiCCO; FATD (femoral artery thermodilution)= termodilución en la arteria femoral; ScvO₂= saturación venosa central de oxígeno; US (ultrasound)=ecografía; SVRI (Systemic Vascular Resistance Index)= índice de resistencias vasculares sistémicas.

Criterios diagnósticos	Afectación pares craneales, patrón respiratorio patológico (Apnea-Cheyne-Stokes) Postura de decorticación/descerebración
Criterios mayores	Disminución/fluctuación nivel conciencia, desaceleración FC en más de 20 lpm sin otra causa que lo justifique, incontinencia inapropiada para la edad
Criterios menores	Cefalea, vómitos, letargia (no se despierta con facilidad), hipertensión, edad < 5 años

Tabla 1. Criterios diagnósticos de edema cerebral en el paciente cetoacidótico. Endocrinopéd.

Abreviaturas. FC=frecuencia cardiaca.

4. ¿Qué medida puede reducir el riesgo de edema cerebral en un paciente con CAD?

- Infusión rápida de líquidos.
- Corrección gradual de la hiperglucemia.
- Uso precoz de bicarbonato.
- Disminución brusca de osmolaridad.
- Suspender insulina.

La respuesta correcta es la b.

El edema cerebral ocurre cuando la corrección de la deshidratación o el descenso de la glucemia es demasiado rápida (evitar aportes líquidos superiores a 3.5 L/m²/día o descensos de glucemia >100 mg/dL por hora).

Esta entidad se presenta en 0.3 – 1% de los pacientes con CAD, siendo su mortalidad del 20 – 25%. Se puede presentar con cefalea, vómitos, bradicardia/hipertensión, agitación/somnolencia, coma...El TAC craneal sólo mostrará edema en fases tardías y no debe demorarse el inicio del tratamiento si hay sospecha clínica. El diagnóstico por lo tanto es clínico y se establece si existe 1 criterio diagnóstico, 2 criterios mayores o 1 criterio mayor y 2 menores (Figura 3).

5. ¿Cuál de los siguientes NO sería una posible causa para desarrollar una IFI en pacientes críticos en UCIP?

- Uso prolongado de antibióticos de amplio espectro.
- Nutrición parenteral prolongada.
- Uso de catéteres venosos centrales.
- Estancia en UCIP menor de 2 días.
- Cirugía abdominal reciente.

La respuesta correcta es la d.

Una estancia menor de 48 horas en UCIP no se considera como factor de riesgo de IFI, mientras que los otros factores se asocian a mayor riesgo según las guías.

Durante los siguientes días, asocio íleo paralítico, con mejoría progresiva y buen funcionamiento posterior de la ostomía, pudiendo iniciarse terapia insulínica bolo-basal y retirándose la nutrición parenteral.

Desde el punto de vista funcional, se objetivó déficit motor selectivo en miembro inferior derecho compatible con afectación del nervio ciático poplíteo externo, por lo que se inició tratamiento con gabapentina y fisioterapia intensiva precoz.

Al retirar todos los dispositivos, pudo trasladarse a planta de hospitalización, siendo dada de alta al mes de ingreso, habiéndose realizado el cierre de la colostomía en un segundo tiempo quirúrgico. Actualmente realiza vida normal con tratamiento con insulina subcutánea.

Bibliografía

1. Evans L, Rhodes A, Alhazzani W, Antonelli M, Coopersmith CM, French C *et al.* Surviving Sepsis Campaign: International guidelines for management of sepsis and septic shock: 2021. *Crit Care Med.* 2021;49(11):1063-1143.
2. Goldstein B, Giroir B, Randolph A; International Consensus Conference on Pediatric Sepsis. International pediatric sepsis consensus conference: Definitions for sepsis and organ dysfunction in pediatrics. *Pediatr Crit Care Med.* 2005;6(1):2-8.
3. Matics TJ, Sanchez-Pinto LN. Adaptation and validation of a pediatric sequential organ failure assessment score and evaluation of the Sepsis-3 definitions in critically ill children. *JAMA Pediatr.* 2017;171(10):e172352.
4. Menéndez Suso JJ, González Casado I. 6.1.2 Cetoacidosis diabética. *Endocrinoped.*
5. Sánchez Díaz J, Carlos Vicente J, Gil Antón J, López-Herce J, García-Salido A. Documento de consenso SECIP-SEUP sobre manejo de sepsis grave y shock séptico en pediatría. SEUP.
6. UpToDate. Diabetic ketoacidosis in children: Treatment and complications. UpToDate. Consultado en junio 2025. Disponible en: www.uptodate.com.

ACCIDENTE CEREBROVASCULAR HEMORRÁGICO Y MUERTE ENCEFÁLICA

Autora: Uxue Izpura Bueno. Tutor: María Ansó Mota. Hospital Universitario de Navarra. Pamplona..

Niño de 10 años que acude a urgencias en ambulancia medicalizada por cuadro de cefalea súbita al despertar, agitación psicomotriz y pérdida de consciencia en domicilio. No refiere antecedentes personales de interés y tampoco antecedente traumático cuadro infeccioso ni sospecha de ingesta de tóxicos. A la llegada de la ambulancia destaca rigidez con postura de descerebración, Glasgow 4 (Ojos 1, Verbal 1, Motor 2), pupilas mióticas arreactivas, glucemia 140mg/dl y saturación transcutánea de oxígeno (SpO₂) 87%. Se orienta inicialmente como posible crisis convulsiva administrando diazepam, pero ante la ausencia de respuesta se procede a intubación (previa premedicación con propofol, atropina y succinilcolina).

Se realiza traslado sin incidencias y a su llegada a urgencias se monitoriza con frecuencia cardíaca 133 latidos por minuto (lpm), tensión arterial 131/75mmHg y saturación de oxígeno 98%. A la exploración continua bajo los efectos de la sedoanalgesia, pupilas mióticas arreactivas aunque isocóricas y reflejo cutaneoplantar extensor.

1. ¿Cuál sería la actitud a seguir en este caso?

- a. Solicitar un electroencefalograma (EEG).
- b. Realizar una punción lumbar.
- c. Realizar una prueba de imagen urgente, siendo de elección la tomografía axial computarizada (TAC).
- d. Realizar una ventana de sedación para valorar la exploración neurológica.
- e. Realizar una prueba de imagen urgente, siendo de elección la resonancia nuclear magnética (RMN).

La respuesta correcta es la c.

En el caso presentado, la clínica predominante es una alteración del nivel de consciencia con una puntuación en la escala de Galsgow de 4 de aparición

súbita, por lo que en este caso es prioritaria la realización de una prueba de imagen. En pacientes con sospecha de ictus isquémico (déficits focales agudos) se recomienda la RMN si se encuentra disponible. Sin embargo, si la sospecha inicial es de hemorragia intracraneal (cefalea de inicio súbito y alteración del nivel de consciencia) la prueba considerada de elección es el TAC craneal debido a la alta sensibilidad y a los tiempos de adquisición más cortos. La realización de punción lumbar en este caso no estaría justificada de forma inicial principalmente por la sospecha de patología intracraneal y se podría solicitar un EEG pero como prueba complementaria de segundo nivel. Por otro lado, no se debería realizar una ventana de sedación a un paciente en el que no tenemos el diagnóstico establecido.

En urgencias se realiza TAC craneal sugestivo de extensa hemorragia intraventricular y dilatación tetraventricular con foco hemorrágico parenquimatoso adyacente a ventrículo lateral izquierdo (Figura 1); se contacta con neurocirugía y se interviene para colocación de 2 drenajes ventriculares externos (DVE) y se inicia levetiracetam y dexametasona. Se realiza analítica con hemograma y coagulación sin alteraciones.



Figura 1. TAC craneal en el que se observa hemorragia intraventricular y dilatación tetraventricular con foco hemorrágico parenquimatoso adyacente a ventrículo lateral izquierdo.

2. ¿Qué prueba complementaria está indicada en primer lugar para el estudio etiológico del ictus hemorrágico?

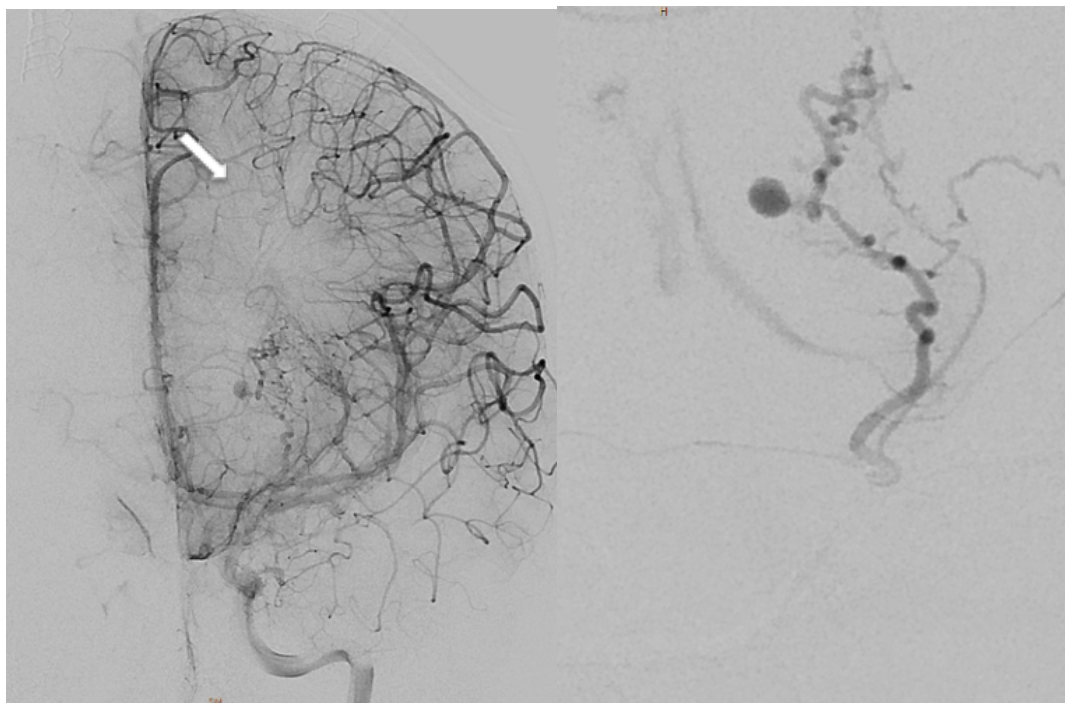
- a. Angiografía cerebral.
- b. Estudio ampliado de hemostasia.
- c. RMN cerebral.

- d. Ecocardiografía.
- e. Estudio metabólico.

La respuesta correcta es la a.

La etiología de la hemorragia intracraneal en pediatría difiere a la de la población adulta ya que se debe en la mayoría de los casos a lesiones estructurales subyacentes. Además, la causa también varía en función de la edad de presentación, asociándose a trastornos hemostáticos en el primer año de vida y a malformaciones vasculares en adolescentes. Estas últimas representan el 40 – 90% de la etiología, siendo las malformaciones arteriovenosas las más frecuentes. Es por eso que en este paciente es prioritaria la realización de angiografía cerebral (bien por TAC, RMN o por cateterismo convencional) que pueda descartar la presencia de malformaciones subyacentes y el riesgo de resangrado que pueda asociar.

Se completa estudio con panangiografía cerebral sugestiva de malformación arteriovenosa (MAV) en ganglios basales izquierdos con embolización de microaneurisma de hiperflujo en arteria recurrente de Heubner por parte de radiología intervencionista (Figuras 2 y 3). En TAC tras intervención destaca aumento de sangrado periventricular izquierdo con



Figuras 2 y 3. Angiografía cerebral que muestra malformación arteriovenosa (MAV) en ganglios basales izquierdos. Embolización de microaneurisma en arteria recurrente de Heubner.

aumento de presión intracraneal (PIC) hasta 65mmHg y midriasis media arreactiva.

3. ¿Cuál de las siguientes medidas no está indicada en este caso?

- a. Apertura/disminución del nivel del DVE.
- b. Elevación de la cabecera 30°.
- c. Suero salino hipertónico 3%.
- d. Optimizar sedoanalgesia y curarización.
- e. Hiperventilación con objetivo PCO₂ 25 – 30 mmHg.

La respuesta incorrecta es la e.

El caso expuesto se presenta la evolución a un cuadro de hipertensión intracraneal (PIC > 20mmHg) y el tratamiento del mismo debe realizarse de manera escalonada comenzando por las medidas de primer nivel como son la intensificación de sedoanalgesia y curarización, la apertura de drenaje ventricular externo, la terapia hiperosmolar y la hiperventilación moderada con PCO₂ 30 – 35mmHg. En caso de persistencia de hipertensión intracraneal se debería valorar en primer lugar la realización de craniectomía descompresiva y si esto no fuera posible la inducción de coma barbitúrico, la hipotermia moderada (32 – 34° C) y la hiperventilación intensiva con objetivo de PCO₂ <30mmHg. Esta última medida está contraindicada las primeras 48 horas ya que por el efecto vasoconstrictor a nivel de la vasculatura cerebral disminuye la presión de perfusión cerebral en zonas de penumbra perilesional y además precisa la monitorización de S_jO₂ (saturación de hemoglobina del bulbo de la yugular) dado el riesgo de generar lesiones isquémicas, con objetivo de S_jO₂ >55%.

Se procede a la aplicación de medidas de primer nivel pero ante persistencia de PIC > 40mmHg, se realiza craniectomía descompresiva frontotemporal bilateral. A las 24 horas de ingreso presenta elevación progresiva de PIC y escaso débito a través del DVE precisando recambio de drenajes e iniciando posteriormente tratamiento con urokinasa para mantener permeabilidad de los mismos.

Durante el ingreso precisa ventilación mecánica

invasiva por disfunción neurológica y el 6° día de ingreso presenta cuadro compatible con neumonía asociada a ventilación mecánica invasiva (fiebre, elevación de reactantes de fase aguda, secreciones purulentas, hipoxemia, aparición en radiografía de tórax de consolidación en lóbulo inferior izquierdo). Se inicia antibioterapia empírica con cefepime, vancomicina y amikacina, previa obtención de cultivos (hemocultivo, urocultivo y broncoaspirado), aislándose Haemophilus Influenzae en broncoaspirado.

4. ¿Qué es falso con relación a la neumonía asociada a ventilación mecánica?

- a. Se asocia con leucopenia
- b. Se debe sospechar ante cuadro de fiebre con cambio de características de secreciones por tubo endotraqueal
- c. No es necesaria la alteración radiográfica para su diagnóstico
- d. Se asocia con disminución del cociente presión parcial arterial de oxígeno/fracción inspirada de oxígeno (P/F)
- e. Para considerar que el cultivo es positivo en el lavado broncoalveolar, debe presentar > 104 UFC/ml.

La respuesta correcta es la c.

Se debe descartar la presencia de infección relacionada con la asistencia ventilatoria en los pacientes que presenten signos clínicos de sobreinfección, empeoramiento respiratorio y especialmente si existe aspecto purulento de las secreciones respiratorias. La valoración radiológica puede ser compleja en pacientes con patología respiratoria basal, pero para el diagnóstico de neumonía asociada a ventilación mecánica es necesaria la presencia de un infiltrado/consolidación/cavitación nuevo o progresivo y persistente; de no ser así se puede hablar de traqueobronquitis asociada a ventilación mecánica pero para ello será necesaria la confirmación microbiológica mediante aspirado traqueal.

Tabla 1. Criterios neumonía asociada ventilación mecánica. CDC/NHSN, Protocolo PNEU pediátrico 2025.

Criterio principal	Descripción
1. Requisito básico	Paciente con ventilación mecánica ≥ 2 días
2. Evidencia radiológica	Uno o más de los siguientes hallazgos nuevos o progresivos en Rx o TAC: <ul style="list-style-type: none"> • Infiltrado • Consolidación • Cavitación • Neumatocele (en <1 año)
3. Síntomas clínicos	Al menos 3 de los siguientes: <ul style="list-style-type: none"> • Fiebre >38 °C o hipotermia < 36 °C • Leucocitosis ($> 15,000$) o leucopenia ($< 4,000$) • Secreciones purulentas • Tos o empeoramiento de la tos • Apnea, bradicardia o taquipnea • Aumento de requerimientos de O_2 o soporte ventilatorio
4. Evidencia microbiológica (opcional)	Al menos uno de los siguientes: <ul style="list-style-type: none"> • Aspirado traqueal positivo (semi o cuantitativo $\geq 10^5$ UFC/mL) • BAL positivo $\geq 10^4$ UFC/mL • Hemocultivo con patógeno respiratorio • Detección de virus o bacterias en PCR o antígeno • Diagnóstico clínico + antibiótico dirigido ≥ 5 días

5. ¿Cuál es el tratamiento de elección de la neumonía asociada a ventilación mecánica en este caso?

- Amoxicilina-clavulánico.
- Ceftriaxona.
- Piperacilina-tazobactam.
- Cefepime + amikacina + linezolid.
- Todas las anteriores.

La respuesta correcta es la d.

El tratamiento empírico ante la sospecha de neumonía asociada a ventilación mecánica puede variar en función del momento de presentación. Cuando ocurre durante los primeros 5 días de soporte

con ventilación mecánica invasiva, se considera precoz y dado que la etiología suele ser debido a patógenos comunitarios, el tratamiento puede iniciarse con amoxicilina-clavulánico o cefalosporinas de 3ª generación. Sin embargo a partir del 5º día se asocian con mayor frecuencia los patógenos nosocomiales por lo que se recomienda antibioterapia frente a bacilos gram negativos (BGN) (incluyendo Pseudomona) y también frente a Staphylococcus Aureus Meticilin Resistente (SAMR). En nuestro caso se asoció vancomicina frente a SAMR pero cabe destacar que el linezolid presenta mejor penetrancia a nivel del parénquima pulmonar, por lo que podría ser una opción superior.

En la RMN a las 48 horas de ingreso presenta dilatación de ventrículos laterales, desviación de línea media de 10mm, hematoma parenquimatoso capsulolenticular izquierdo, lesiones isquémicas parasagitales con afectación de tálamos, mesencéfalo, pedúnculos cerebrales, hipocampos y giro parahipocampal, caudado y cápsula interna derechos, cuerpo calloso, protuberancia-región bulboprotuberancial y hemiserebello izquierdo. Se realiza EEG objetivando trazado lentificado y tras los resultados observados y la ausencia de respuesta a tratamiento médico-quirúrgico se diagnóstica de muerte encefálica a los 9 días del inicio del cuadro y se inician cuidados intensivos orientados a la donación.

6. ¿En cuanto al diagnóstico clínico de muerte encefálica, deben cumplir todos los siguientes excepto?

- a. Ausencia de actividad motora de origen espinal.
- b. Ausencia de reflejos troncoencefálicos.
- c. Ausencia de respiración espontánea con el test de apnea.
- d. Ausencia de respuesta al test de atropina.
- e. Presencia de coma arreactivo de etiología conocida.

La respuesta es la a.

El diagnóstico de muerte encefálica es de diagnóstico clínico (Tabla 2), basado principalmente en la historia clínica y la exploración neurológica sistemática, precisa y rigurosa realizada por médicos con experiencia en pacientes neurocríticos. Para ello es necesaria la presencia de coma arreactivo de etiología conocida para poder establecer la causalidad, la corrección de factores que puedan interferir en la exploración neurológica, la ausencia de reflejos troncoencefálicos (incluyendo el reflejo fotomotor, corneal, oculocefálico, oculoestibular, nauseoso, tusígeno y test de atropina), la ausencia de respuesta al test de apnea y la persistencia de la exploración tras un periodo de observación. Sin embargo, a pesar de que no debe existir respuesta motora a estímulos dolorosos, pueden presentar actividad motora de origen espinal debido a la desconexión de la médula con estructuras neurológicas intracraneales, pudiendo observar automatismos medulares o movimientos de base reflejo.

Tabla 2. Criterios diagnósticos muerte encefálica

Categoría	Criterios clínicos	Observaciones
1. Evidencia de daño cerebral catastrófico	<ul style="list-style-type: none"> • Lesión conocida e irreversible que explique el coma (trauma, hemorragia subaracnoidea, anoxia, etc.) 	Confirmada por historia clínica y neuroimagen.
2. Ausencia de funciones supratentoriales y del tronco encefálico	<ul style="list-style-type: none"> • Coma profundo • Sin respuesta a estímulos nociceptivos • Sin movimientos voluntarios 	Se permite actividad espinal (reflejos medulares)
3. Ausencia de reflejos del tronco encefálico	<ul style="list-style-type: none"> • Midriasis bilateral fija • Ausencia de reflejo pupilar • Ausencia de reflejo corneal • Ausencia de reflejo oculocefálico • Ausencia de reflejo oculoestibular • Ausencia de reflejo tusígeno y nauseoso 	Evaluación detallada de todos los pares craneales implicados
4. Apnea confirmada por test de apnea	<ul style="list-style-type: none"> • Ausencia de respiración espontánea con $P_aCO_2 \geq 60$ mmHg (o aumento ≥ 20 mmHg respecto a basal) 	Debe realizarse bajo estrictas condiciones de estabilidad hemodinámica y oxigenación
5. Ausencia de causas reversibles	<ul style="list-style-type: none"> • Normotermia ($T \geq 36^\circ C$) • Normotensión • No intoxicaciones • No bloqueo neuromuscular • No alteraciones metabólicas graves 	Se deben corregir todas las causas potencialmente reversibles del coma
6. Tiempo de observación y/o pruebas complementarias (según edad, causa, país)	<ul style="list-style-type: none"> • 2 exploraciones clínicas separadas por intervalo (según normativa local) • En ciertos casos: EEG, Doppler transcraneal, angiografía cerebral, etc. 	Pruebas instrumentales son necesarias si no se puede completar el examen clínico o el test de apnea

Bibliografía

1. Boulouis G, Blauwblomme T, Hak JF, Benichi S, Kirton A, Meyer P, Chevignard M, Tournier-Lasserre E, Mackay MT, Chabrier S, Cordonnier C, Kossorotoff M, Naggara O. Nontraumatic Pediatric Intracerebral Hemorrhage. *Stroke*. 2019 Dec;50(12):3654-3661. doi: 10.1161/STROKEAHA.119.025783. Epub 2019 Oct 22. PMID: 31637968.
2. Centers for Disease Control and Prevention (CDC), National Center for Emerging and Zoonotic Infectious Diseases (NCEZID), Division of Healthcare Quality Promotion (DHQP). Pneumonia (Ventilator-associated [VAP] and non-ventilator-associated Pneumonia [PNEU]) Event [Internet]. 2025 [cited 2025 Jun 22]. Available from: <https://www.cdc.gov/nhsn/pdfs/pscmanual/6pscvcapcurrent.pdf>.
3. Kochanek PM, Tasker RC, Carney N, Totten AM, Adelson PD, Selden NR *et al*. Guidelines for the management of pediatric severe traumatic brain injury, third edition: Update of the brain trauma foundation guidelines. *Pediatr Crit Care Med*. 2019;20(3 Suppl 1):S1–S82. doi:10.1097/PCC.0000000000001735.
4. Peña YL, Jordán IG, de Carlos JC. Protocolo de infecciones respiratorias asociadas a ventilación mecánica en Pediatría. Sociedad Española de Cuidados Intensivos Pediátricos [Internet]. Barcelona: SECIP; 2020 [citado 22 Jun 2025]. Disponible en: <https://secip.com/images/uploads/2020/07/Infección-respiratoria-asociada-a-VM-en-pediatría.pdf>.
5. Ramil Fraga C, González Rivera I, Martínez Azcona O. Muerte encefálica en Pediatría: criterios diagnósticos clínicos. *Protocolos diagnóstico y terapéutica en Pediatría*. 2021;1:873–883.



SECIP

SOCIEDAD ESPAÑOLA DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS