



Protocolos de Atención Médica Intervenciones cubiertas por el Programa Seguro Médico para una Nueva Generación



Prólogo

Las Reglas de Operación del Programa Seguro Médico para una Nueva Generación (SMNG) establecen que: “La Secretaría, a través de la Comisión (Comisión Nacional de Protección Social en Salud), procederá a elaborar los protocolos de atención médica de las intervenciones cubiertas por el SMNG”. Por ello, se han desarrollado 101 protocolos clínicos para 109 intervenciones en los cuales se establecen los procedimientos médicos necesarios para la provisión del servicio.

El protocolo clínico se define como “el conjunto de recomendaciones sobre los procedimientos diagnósticos y terapéuticos más adecuados ante todo enfermo con un determinado cuadro clínico o problema de salud”.¹ Los principales objetivos de la elaboración de protocolos son: reducir la variabilidad de la práctica clínica, mejorar la calidad de la prestación médica y, para el caso de la Comisión Nacional de Protección Social en Salud, orientar el desarrollo de tabuladores de pago.

El modelo adoptado para la definición de protocolos es un modelo simple, general, al igual que las recomendaciones que contiene. Estos documentos se dirigen a los prestadores de servicios, tanto de salud de las entidades federativas, como de los organismos públicos descentralizados, para que una vez publicados, se operen, y con la práctica se modifiquen y enriquezcan.

Es de destacar que el conocimiento que sustenta los protocolos y la actividad clínica están en continuo cambio; su operación permitirá adecuarlos al trabajo cotidiano de las unidades médicas. Por ello, cualquier sugerencia para su mejora, será bien recibida, y, en lo posible, atendida.

Finalmente, se agradece al Hospital Infantil de México Federico Gómez por la colaboración del doctor Luis Jasso Gutiérrez para la revisión de los documentos.

Maestro Salomón Chertorivski Woldenberg
Comisionado Nacional de Protección Social en Salud

¹ Chivato T, “Calidad y protocolos clínicos”, *Alergol Inmunol Clin* 2003;18:117-118.

Índice

Grupo y enfermedad

Página

Ciertas enfermedades infecciosas y parasitarias

Tuberculosis del sistema nervioso	8
Tuberculosis miliar	10
Listeriosis	12
Tétanos neonatal	13
Septicemia no especificada (incluye choque séptico)	15
Sífilis congénita	17
Enfermedad por citomegalovirus	19
Toxoplasmosis	21

Tumores

Tumor benigno de las glándulas salivales mayores	24
Tumor benigno del mediastino	26
Hemangioma de cualquier sitio	28
Tumor benigno del ojo y sus anexos	30

Enfermedades de la sangre y de los órganos hematopoyéticos

Hemofilia	32
Púrpura trombocitopénica idiopática	34

Enfermedades endocrinas, nutricionales y metabólicas

Intolerancia a la lactosa	37
---------------------------	----

Enfermedades del sistema nervioso

Parálisis facial	40
Síndrome de Guillain-Barré	42

Enfermedades del ojo

Retinopatía de la prematuridad	45
--------------------------------	----

Enfermedades del oído

Hipoacusia neurosensorial bilateral severa y profunda (Prótesis auditiva externa y sesiones de rehabilitación auditiva verbal)	49
--	----

Enfermedades del sistema circulatorio

Miocarditis aguda	52
Fibroelastosis endocárdica	54
Insuficiencia cardíaca	56

Enfermedades del sistema respiratorio

Piotórax. Derrame pleural no clasificado en otra parte. Derrame pleural en afecciones clasificadas en otra parte	59
Neumotórax	62
Parálisis del diafragma	64

Enfermedades del sistema digestivo

Estomatitis	67
Constipación	69

Enfermedades de la piel

Síndrome estafilocócico de la piel escaldada (Síndrome de Ritter)	72
Quiste epidérmico	74

Enfermedades del sistema osteomuscular

Artritis piógena	76
Fascitis necrotizante	78

Enfermedades del sistema genitourinario

Síndrome nefrítico agudo	81
Uropatía obstructiva y por reflujo	84
Insuficiencia renal aguda	87
Divertículo de la vejiga	90
Hidrocele y espermatocoele	92
Torsión del testículo	94
Orquitis y epididimitis	96
Fístula vesicovaginal	98

Ciertas afecciones originadas en el periodo perinatal

Feto y recién nacido afectados por trastornos hipertensivos de la madre	100
Feto y recién nacido afectados por ruptura prematura de membranas	102
Feto y recién nacido afectados por drogadicción materna	104
Retardo en el crecimiento fetal y desnutrición fetal	106
Trastornos relacionados con el embarazo prolongado y con sobrepeso al nacer	108
Traumatismo del nacimiento en el cuero cabelludo /(incluye cefalohematoma)	110
Traumatismo del esqueleto durante el nacimiento	113
Traumatismo del sistema nervioso periférico durante el nacimiento	115
Hipoxia intrauterina	117
Asfixia al nacimiento	118
Taquipnea transitoria del recién nacido	120
Síndromes de aspiración neonatal	121

Neumomediastino originado en el periodo perinatal	123
Hemorragia pulmonar originada en el periodo perinatal	124
Displasia broncopulmonar originada en el periodo perinatal	126
Onfalitis del recién nacido con o sin hemorragia leve	128
Hemorragia intracraneal no traumática del feto y del recién nacido	129
Enfermedad hemorrágica del feto y del recién nacido	131
Enfermedad hemolítica del feto y del recién nacido	133
Hidropesía fetal debida a enfermedad hemolítica	135
Ictericia neonatal debida a otras hemólisis excesivas. Ictericia neonatal por otras causas y las no especificadas	137
Coagulación intravascular diseminada en el feto y el recién nacido	139
Policitemia neonatal	141
Trastornos transitorios del metabolismo de los carbohidratos específicos del feto y del recién nacido	143
Trastornos neonatales transitorios del metabolismo del calcio y del magnesio	145
Alteraciones del equilibrio del sodio en el recién nacido	147
Alteraciones del equilibrio del potasio en el recién nacido	149
Enterocolitis necrotizante	151
Convulsiones del recién nacido	153
Encefalopatía hipóxica isquémica	155
 Malformaciones congénitas, deformidades y anomalías cromosómicas	
Anencefalia	158
Encefalocele	160
Estenosis y estrechez congénitas del conducto lagrimal	162
Otras malformaciones congénitas del oído (Microtia, macrotia, oreja supernumeraria, otras deformidades del pabellón auricular, anomalía de la posición de la oreja, oreja prominente)	163
Seno, fístula o quiste de la hendidura branquial	165
Malformaciones congénitas de la nariz	167
Malformación congénita de la laringe (Incluye laringomalacia congénita)	169
Malformaciones congénitas de la tráquea y de los bronquios	171
Malformaciones congénitas del pulmón	173
Otras malformaciones congénitas del intestino (Incluye divertículo de Meckel, Enfermedad de Hirschsprung y malrotación intestinal)	175
Malformaciones congénitas de vesícula biliar, conductos biliares e hígado (Incluye atresia de conductos biliares y quiste de colédoco)	181
Páncreas anular	185
Síndrome de Potter	187
Duplicación del uréter	189
Riñón supernumerario	190

Riñón ectópico	191
Malformación del uraco	192
Ausencia congénita de la vejiga y de la uretra	193
Polidactilia	194
Sindactilia	195
Craneosinostosis	196
Hernia diafragmática congénita	198
Ictiosis congénita	200
Epidermólisis bullosa	202
Nevo no neoplásico, congénito	204
Anormalidades cromosómicas (Diagnóstico)	205
Síntomas y signos generales	
Choque hipovolémico	208
Traumatismos, envenenamientos y algunas otras consecuencias de causas externas	
Heridas abiertas agudas (Traumatismo superficial del cuero cabelludo. Herida del cuero cabelludo. Avulsión del cuero cabelludo. Herida del tórax)	211
Traumatismo intracraneal con coma prolongado	213
Quemaduras y corrosiones	
Quemaduras de tercer grado de las diferentes partes del cuerpo	217
Complicaciones de la atención médica y quirúrgica	
Efectos adversos de drogas de afectan primariamente el sistema nervioso autónomo	221
Efectos adversos de vacunas bacterianas	223

Ciertas enfermedades infecciosas y parasitarias

Tuberculosis meníngea

Definición:

Es la infección de las meninges por *Mycobacterium tuberculosis*. Es la complicación más grave de la tuberculosis primaria y la principal causa de muerte por tuberculosis en los niños. Incluye manejo hospitalario. El manejo ambulatorio de la tuberculosis es cubierto por el Catálogo Universal de Servicios de Salud (CAUSES) a través de las intervenciones: Diagnóstico y tratamiento de tuberculosis y Diagnóstico y tratamiento de tuberculosis fármacorresistente.

Códigos CIE 10:

Tuberculosis meníngea (A17.0+)

Etiología:

Es un trastorno muy poco común, causado por la diseminación de *M. tuberculosis* al cerebro, desde otro sitio en el cuerpo. Durante la diseminación hematógena los bacilos se implantan en el sistema nervioso central donde forman granulomas; la progresión hacia focos caseosos y la ruptura de éstos a las meninges determinan la producción de meningitis.

Epidemiología:

Se presenta sobre todo en los menores de 4 años y su letalidad oscila entre 20 y 40%. Esto último por el diagnóstico tardío y no por los recursos terapéuticos. Su frecuencia ha disminuido en México de 102 casos anuales en el año 1990 a 1 caso en 2004. Entre los factores de riesgo se pueden mencionar antecedentes de tuberculosis pulmonar, consumo de alcohol en forma excesiva, SIDA u otros trastornos que comprometen el sistema inmunitario.

Síntomas y signos:

Fase prodrómica: Alteraciones del carácter, pérdida de peso, anorexia, disminución del rendimiento escolar, febrícula, etc. Preceden 2 a 3 semanas a las manifestaciones claras de la enfermedad. Son síntomas poco específicos, que orientan poco el diagnóstico, a no ser que se conozca un viraje reciente de la reacción a la tuberculina. Estadio I.

Fase de estado: Sintomatología más rica. Fiebre (100%), cefalea (80%), vómitos en proyectil, signos meníngeos, somnolencia, hipertensión de la fontanela, disminución del nivel de conciencia, agitación nocturna e insomnio, convulsiones, afectación de los pares craneales VI (el más frecuente), III, IV y VII, y signos motores focales. (Estadio II)

Fase avanzada: El nivel de conciencia se altera progresivamente apareciendo confusión, estupor y coma profundo. Signos bulbares: anomalías del ritmo respiratorio, alteraciones de la frecuencia cardíaca, fenómenos vasomotores, etc. La sintomatología neurológica se agrava conduciendo a la rigidez de descerebración y muerte inminente. (Estadio III). Los estadios no siempre se presentan en ese orden y no es raro encontrar que del primero se pase al tercero o que éste aparezca súbitamente.

Valoración:

Antecedente positivo de contacto con enfermo tuberculoso; prueba tuberculínica positiva En el 75% de los casos y cuando es negativa constituye un signo de mal pronóstico y la negatividad no excluye el diagnóstico; radiografía del tórax sugestiva de tuberculosis (presente en el 75% de los casos).

Punción lumbar y estudio citoquímico y cultivo del líquido cefalorraquídeo (LCR): tinción del LCR con técnica de Ziehl-Nielsen positiva; alto nivel de proteínas, bajo nivel de glucosa y aumento en el número de linfocitos; cultivo positivo para *M. tuberculosis* en el LCR; reacción en cadena de la polimerasa (PCR) positiva para *M. tuberculosis*. Biopsia cerebral o meníngea que muestra la presencia de *M. tuberculosis*.

Electroencefalograma: presencia de grandes ondas lentas.

Tomografía Axial o resonancia magnética: no son necesarias cuando el diagnóstico es evidente por el estudio de LCR. Sin embargo, cualquiera de ellas, será indispensable cuando se sospeche hipertensión intracraneana o hidrocefalia.

Biometría hemática y electrolitos séricos. Son de poca utilidad, estos últimos están indicados cuando se sospeche secreción excesiva de hormona antidiurética.

Diagnóstico diferencial:

Meningitis purulenta modificada por antibióticos o viral, encefalitis por plomo, toxoplasmosis, histoplasmosis, coccidioidomicosis, cisticercosis, y absceso cerebral, entre otros.

Tratamiento:

Se recomienda iniciar con cuatro medicamentos antituberculosos (Isoniacida, Rifampicina, Pirazinamida y Estreptomina) durante dos meses, seguido de dos medicamentos (Isoniacida y Rifampicina) durante 10 meses más. Igualmente, se recomienda Prednisona durante 4 a 6 semanas, con reducción progresiva durante 2 a 3 semanas.

Complicaciones:

El daño cerebral resultante de la infección puede causar parálisis motora, convulsiones, deterioro mental y comportamiento anormal.

Pronóstico:

En el estadio I, la curación es lo habitual; en el estadio II la evolución va a ser más larga y presentarán secuelas más o menos importantes; en el estadio III el pronóstico es desfavorable, 25% de los niños morirán y 35% adicional tendrán secuelas graves.

Referencias bibliográficas:

Be NA, Kim KS, Bishai WR, Jain SK. Pathogenesis of Central Nervous System Tuberculosis. Current Molecular Medicine 2009;9:94-99.

Kumate RJ, Gutiérrez TG. Infectología Clínica. 17ª edición. México: Méndez Cervantes; 2008. p. 138-140.

Morales-Aguirre JJ. Infección por micobacterias del sistema nervioso central. Bol Med Hosp Infant Mex 2006;63:332-350.

Tuberculosis miliar

Definición:

Forma potencialmente letal de tuberculosis, que resulta de la diseminación linfohematógena masiva del bacilo *Mycobacterium tuberculosis* al lecho vascular de varios órganos. Su diagnóstico requiere la presencia de infiltrado difuso miliar en la radiografía del tórax, o de tubérculos miliares en múltiples órganos por laparoscopia, cirugía abierta o en la necropsia. Es una de las complicaciones más frecuentes y graves de la tuberculosis primaria. Incluye manejo hospitalario. El manejo ambulatorio de la tuberculosis es cubierto por el CAUSES a través de las intervenciones: Diagnóstico y tratamiento de tuberculosis y Diagnóstico y tratamiento de tuberculosis fármacorresistente.

Códigos CIE10:

Tuberculosis miliar (A19).

Etiología:

El evento crucial es la diseminación linfohematógena masiva de *Mycobacterium tuberculosis* a partir de un foco pulmonar o extrapulmonar y embolización a los lechos vasculares de diversos órganos. Son factores de riesgo: infecciones infantiles (sarampión, tos ferina, amigdalitis aguda); desnutrición; VIH/SIDA; alcoholismo; diabetes mellitus; insuficiencia renal crónica/diálisis; estado posquirúrgico; trasplante de órganos; medicamentos (corticosteroides, inmunosupresores, citotóxicos, inmunomoduladores como infliximab, etanercept, etc.); enfermedades del colágeno; embarazo y posparto; neoplasias malignas; silicosis; generadas por manejo médico (cateterización uretral, litotricia extracorpórea y láser, reemplazo de válvula cardíaca con homoinjerto, BCG intravesical para tratamiento de cáncer de la vejiga urinaria). Algunas de las causas mencionadas no son propias de la niñez, pero sí pueden estar presentes en los adolescentes (hasta los 21 años de edad).

Epidemiología:

Representa entre 1% y 2% de todos los casos de tuberculosis y cerca del 8% de todas las formas extrapulmonares de tuberculosis en individuos inmunocompetentes. No se dispone de estudios poblacionales de la incidencia de la tuberculosis miliar, empero, es más frecuente en pacientes inmunocomprometidos. Cerca de la mitad de los pacientes con VIH/SIDA con conteo de CD4 inferior a 200 y que desarrollan tuberculosis, presentan enfermedad diseminada.

La vacunación con BCG reduce la incidencia de tuberculosis miliar en niños. No es útil en pacientes ya infectados y está contraindicada en enfermos inmunosuprimidos.

Síntomas y signos:

Son diversos e inespecíficas: fiebre de varias semanas de duración, anorexia, pérdida de peso, astenia y tos. Pese a que la tuberculosis miliar afecta a casi todos los órganos, la mayor parte de estas invasiones son asintomáticas. El sistema nervioso central se involucra entre 20% y 40% de los pacientes. Los síntomas adicionales dependen del órgano afectado. Al examen físico destacan los crecimientos ganglionares (40%), del hígado (40%) y del bazo (15%).

Valoración:

Citología hemática, sodio y calcio séricos; pruebas de funcionamiento hepático; prueba cutánea tuberculínica; radiografía del tórax (patrón miliar en 50%); la tomografía computarizada tiene

mayor sensibilidad y especificidad; el ultrasonido puede mostrar alteraciones hepáticas y esplénicas; considerar estudio de líquido cefalorraquídeo cuando se sospeche meningitis tuberculosa; ELISA para detectar antígenos, anticuerpos y complejos inmunes en la sangre y otros líquidos corporales; biopsias y cultivos de líquidos, órganos y tejidos afectados por vía percutánea, laparoscópica o a cielo abierto. No se dispone de evidencia contundente de la utilidad clínica de las pruebas para serodiagnóstico y de los métodos moleculares en pacientes inmunocompetentes. El examen oftalmológico es imprescindible para la identificación de tubérculos en las coroides. La investigación de contactos debe hacerse pronto.

Diagnóstico diferencial:

Síndrome de insuficiencia respiratoria aguda; enfermedad de Addison; ascitis; blastomycosis; histoplasmosis; neumonitis por hipersensibilidad; neumonía por *Pneumocystis carinii*; sarcoidosis; silicosis; histiocitosis de células de Langerhans.

Tratamiento:

La Norma Oficial Mexicana establece para el manejo de la tuberculosis miliar en fase intensiva: Isoniacida, Rifampicina, Pirazinamida y Estreptomina en administración diaria de lunes a sábado hasta completar 60 dosis. Para la fase de sostén: en una sola administración, dos veces por semana, lunes y jueves o martes y viernes, hasta completar 30 dosis.

No se dispone de estudios que valoren específicamente la utilidad de los corticosteroides como tratamiento adyuvante de la tuberculosis miliar, la evidencia es limitada y los resultados conflictivos. Están indicados cuando se acompaña con meningitis tuberculosa, derrame pericárdico o pleural importante, disnea con o sin dolor torácico, síndrome de insuficiencia respiratoria aguda, nefritis por complejos inmunes y síndrome histiofagocítico.

Puede ser necesaria la hospitalización ante la sospecha del diagnóstico y para el inicio del tratamiento. El egreso hospitalario estará supeditado a la condición clínica del enfermo.

Complicaciones:

Con frecuencia son autolimitadas y mejoran con el tratamiento antituberculoso, empero, en ocasiones son graves y requieren pronta resolución; neumotórax, neumomediastino y enfisema subcutáneo; síndrome de insuficiencia respiratoria aguda; insuficiencia hepática; perforación intestinal; miocarditis; insuficiencia cardíaca; endocarditis; pericarditis; masa intracardiaca; aneurisma micótico y muerte súbita.

Pronóstico:

La mortalidad relacionada con la tuberculosis miliar es del orden del 15% a 20% de los casos. El retraso en el diagnóstico o en el inicio del tratamiento es el factor principal.

Referencias bibliográficas:

Alonso GO, Fotr GG, Mikolich DJ. Tuberculosis, Miliary. In: Ferri FF ed. Ferri's Clinical Advisor 2010. Instant Diagnosis and Treatment. Philadelphia: Mosby, 2010.

Kumate RJ, Gutiérrez TG. Infectología Clínica. 17ª edición. México: Méndez Cervantes; 2008. p. 138-140.

Norma oficial mexicana, NOM-006-SSA2-1993, Para la prevención y control de la tuberculosis en la atención primaria a la salud.

Listeriosis

Definición:

La infección por *Listeria monocytogenes* adquirida por vía transplacentaria o por aspiración o deglución de líquido amniótico o secreciones vaginales.

Códigos CIE 10:

Listeriosis (A32).

Etiología:

Listeria monocytogenes, bacteria Gram positiva intracelular facultativa. La infección transplacentaria puede producir diseminación con formación de granulomas (por ejemplo en la piel, hígado, glándulas suprarrenales, tejido linfático, pulmones y cerebro). La adquirida por aspiración o deglución de líquido amniótico o secreciones vaginales produce infección pulmonar durante los primeros días de vida. También se ha descrito la infección intrahospitalaria.

Síntomas y signos:

Las infecciones en la embarazada son por lo general asintomáticas, o bien, la bacteriemia primaria se manifiesta con síntomas catarrales. En el feto y el recién nacido la presentación depende del momento de adquisición y de la ruta de infección. La infección puede manifestarse en forma temprana (pocas horas o primeros días de nacido), o tardía (varias semanas). Los neonatos con infección temprana son a menudo de peso bajo, tienen complicaciones obstétricas asociadas y muestran evidencia de sepsis. Los niños con formas tardías, son a término, previamente sanos y debutan con meningitis o sepsis.

Valoración:

En cualquier mujer con enfermedad febril deben tomarse hemocultivos y cultivos del cervix para *L. monocytogenes*. Un recién nacido enfermo con antecedente de listeriosis materna debe ser evaluado para sepsis, incluyendo cultivos del cordón umbilical o de sangre periférica, del LCR, aspirado gástrico y del meconio. Las pruebas serológicas no son de utilidad.

Diagnóstico diferencial:

Neumonía, meningitis o sepsis producidas por otros microorganismos.

Complicaciones:

Daño neurológico y retraso en el desarrollo.

Tratamiento:

Antimicrobianos i.m. o i.v. por 10 a 14 días en casos sin meningitis y de 14 a 21 días cuando cursa con meningitis.

Pronóstico:

La mortalidad varía entre 10% y 50%; es mayor en los de inicio temprano.

Referencias:

Vargas OA, Solórzano SF. Infecciones perinatales I. En: Introducción a la pediatría. Games EJ, Troconis TG ed. Séptima ed. México: Méndez Editores, 2006. p. 259-71.

Braden RC. Listeriosis. *Pediatr Infect Dis J*, 2003;22:743–746.

Baltimore RS. *Listeria monocytogenes*. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF. Nelson Textbook of Pediatrics 18th Edition. Philadelphia: Saunders Elsevier, 2007.

Tétanos neonatal

Definición:

Enfermedad infecciosa, potencialmente fatal, ocasionada por las toxinas producidas por *Clostridium tetani*.

Clasificación CIE10:

Tétanos neonatal (A33.x)

Etiología:

Clostridium tetani, bacilo Gram positivo, anaerobio y formador de esporas. Produce tetanoespasmina que actúa en la unión mioneural del músculo esquelético y en las membranas neuronales de la médula espinal y bloquea los impulsos inhibidores hacia las neuronas motoras. Los principales inhibidores naturales de la neurotransmisión son el ácido gamma-amino butírico y la glicina, mismos que son muy sensibles a la tetanoespasmina, lo que produce inhibición de la respuesta refleja a los estímulos sensoriales y lleva a la contracción generalizada de la musculatura agonista y antagonista característica del espasmo tetánico. Una vez que la toxina se ha fijado en las neuronas, ya no puede ser neutralizada con la antitoxina.

Epidemiología:

En México la prevalencia del tétanos neonatal ha disminuido; en 2006 se reportaron 4 casos y en 2007 ninguno. Sin embargo, se piensa que existe subregistro sobre todo en áreas rurales muy apartadas de las zonas urbanas, en las que la atención del parto todavía se realiza en condiciones sépticas; ello propicia que a nivel del cordón umbilical se encuentre contaminación con esporas.

Síntomas y signos:

Los efectos de la toxina se manifiestan mediante un breve cuadro prodrómico con inquietud e irritabilidad, seguido rápidamente de disfagia y fiebre elevada de difícil control. Después presentan: risa sardónica, rigidez generalizada, espasmos musculares violentos y opistótonos; estas crisis están desencadenadas por estímulos luminosos, auditivos o táctiles. También presentan sudoración profusa, taquicardia que puede alternar con bradicardia, hipotensión o hipertensión arterial, retención urinaria y fecal.

Valoración:

Biometría hemática, velocidad de eritrosedimentación, electrolitos séricos, gasometría, punción lumbar para estudio citoquímico y cultivo del líquido cefalorraquídeo, cultivo de secreción umbilical. Radiografía del tórax, ultrasonido transfontanelar y electroencefalograma. El diagnóstico es clínico, el aislamiento del germen es difícil. Los estudios están orientados a descartar otros diagnósticos y al seguimiento clínico.

Diagnóstico diferencial:

Infecciones del sistema nervioso central. Otras causas de convulsiones: hipoglucemia, hipocalcemia, hipomagnesemia.

Tratamiento:***Manejo general***

Atención en unidad de cuidados intensivos neonatales. Estabilización de la vía aérea (intubación endotraqueal y ventilación mecánica en caso necesario). Aporte de líquidos y electrolitos. Alimentación por sonda o por vía parenteral.

Manejo específico

Sedación; relajantes musculares y control de espasmos.

Neutralización de la toxina que no ha llegado al sistema nervioso central con Gammaglobulina tetánica humana i.m.

Evitar la proliferación de gérmenes mediante aseo del cordón umbilical, eliminación del material necrótico o resección quirúrgica del muñón y administración de antimicrobianos i.v. durante 10 días.

Complicaciones:

Infecciones agregadas, principalmente pulmonares; neumonía por aspiración; embolia pulmonar; laringoespasmo; fracturas; enuresis, retardo mental, retraso en el crecimiento; microcefalia; trastornos de conducta.

Pronóstico:

Es una enfermedad grave y el pronóstico depende de la calidad de las medidas generales y la oportunidad del tratamiento específico, sin ello, la letalidad excede 90%. Son factores de mal pronóstico: período de incubación corto, presencia de fiebre elevada y convulsiones. La mayor parte de las defunciones ocurren en la primera semana de la enfermedad.

Referencias bibliográficas:

Yunes ZJLM. Tétanos neonatal. En: Martínez MR, editor. Pediatría. La Salud del niño y del adolescente. 6ª edición. México: Manual Moderno; 2009. p. 264-268.

Jasso GL. Neonatología Práctica. 7ª Ed. México: Editorial El Manual Moderno, 2008 p. 178-179.

Neonatal Tetanus Elimination. Field guide. 2nd ed. Pan American Health Organization, Scientific and technical publication N° 602. 2005.

Septicemia no especificada (incluye choque séptico)

Definiciones:

(1) *Síndrome de respuesta inflamatoria sistémica* (SRIS): presencia de al menos dos de los siguientes datos a) temperatura corporal superior a 38°C o inferior a 36°C; b) taquicardia con más de 2 desviaciones estándar por arriba de la frecuencia cardíaca normal para la edad, o bradicardia en menores de un año de edad con frecuencia cardíaca por debajo del percentil 10 para la edad; c) taquipnea con más de 2 desviaciones estándar por arriba de la frecuencia respiratoria normal para la edad o ventilación mecánica para un proceso agudo, no relacionada con trastorno neuromuscular o anestesia general; d) leucocitosis, leucopenia o más de 10% de formas en banda. (2) *Infección*: sospecha o comprobación, o algún síndrome clínico asociado con alta probabilidad con infección. (3) *Sepsis*: SRIS en presencia o como resultado de infección. (4) *Sepsis grave o severa*: sepsis acompañada con alteraciones en la perfusión de órganos terminales (cardiovascular, o síndrome de dificultad respiratoria aguda, o disfunción de 2 ó más órganos). (5) *Choque séptico*: sepsis con disfunción orgánica cardiovascular.

Los casos de sepsis bacteriana del recién nacido (P36) son cubiertos por el Fondo de Protección contra Gastos Catastróficos.

Clasificación CIE10:

Septicemia no especificada (incluye choque séptico) (A41.9)

Etiología:

En el primer mes de vida: *Streptococcus* grupo B, entero bacterias Gram negativas (particularmente *Escherichia coli*), *Listeria monocytogenes*. Cuando existe el antecedente de hospitalización, instrumentación o ventilación mecánica: *Staphylococcus aureus*, *Staphylococcus epidermidis*, *Pseudomonas aeruginosa*. En niños mayores: *Streptococcus pneumoniae*, *Neisseria meningitidis*, *Streptococcus* grupo A, *Salmonella* spp.

Epidemiología:

La sepsis representa entre 10% y 25% de los diagnósticos de ingreso a las unidades de cuidados intensivos pediátricos. Aunque puede presentarse en niños previamente sanos, en más común en pacientes con trastornos crónicos subyacentes que los convierten en inmunosuprimidos o vulnerables a infecciones invasivas (hipoesplenismo funcional o quirúrgico, neutropenia, síndromes congénitos o adquiridos de inmunodeficiencia, receptores de órganos trasplantados o enfermos que requieren de catéteres venosos centrales).

Síntomas y signos:

Identificar a los niños con factores de riesgo. El inicio abrupto de las manifestaciones es típico de infecciones por bacterias invasoras. La fiebre es la manifestación principal, aunque los niños pueden presentar hipotermia. Taquipnea y estridor o estertores. Taquicardia, hipotensión arterial, retardo en el llenado capilar, cianosis, piel moteada. Trastornos del estado mental (somnolencia, confusión, desorientación, agitación). Petequias o púrpura.

Valoración:

En todos los pacientes en quienes se sospecha sepsis, efectuar los siguientes estudios: citología hemática completa; tiempos de protrombina y de tromboplastina parcial, fibrinógeno y productos de degradación de la fibrina; glucosa, urea y creatinina en sangre; cloro, sodio y

potasio séricos; gasometría arterial; examen general de orina; hemocultivo y urocultivo; estudio citoquímico y cultivo del líquido cefalorraquídeo; tinción de Gram y cultivo de las petequias y del contenido de los abscesos.

Diagnóstico diferencial:

(1) Menores de 2 meses: infecciones virales, cardiopatías congénitas, miocarditis, pericarditis, hiperplasia suprarrenal congénita, errores innatos del metabolismo, hipoglicemia, anemia severa, metahemoglobinemia, deshidratación por diarrea, hipertrofia congénita del píloro, botulismo y maltrato infantil; (2) Niños mayores: infecciones virales, miocarditis, pericarditis, invaginación intestinal, intoxicaciones, trauma, botulismo y cetoacidosis diabética.

Tratamiento:

Los pacientes deben ser manejados en una unidad de cuidados intensivos pediátricos.

(1) Asegurar la vía aérea (intubación endotraqueal si es necesario). (2) Oxígeno suplementario. (3) Ventilación asistida en caso necesario. (4) Garantizar un acceso venoso con catéter largo. (5) Reposición de volumen intravascular con soluciones cristaloides isotónicas o coloides. (6) Agentes inotrópicos i.v. según criterio médico. (7) Considerar hidrocortisona en dosis de estrés si la hipotensión es resistente a las catecolaminas. (8) Corregir la hipoglicemia. (9) Antimicrobianos i.v. al menos por 10 días. (10) Drenar o erradicar los focos de infección.

No se dispone de evidencia suficiente para recomendar otras intervenciones terapéuticas en los pacientes con sepsis.

Complicaciones:

Las más comunes están relacionadas con perfusión deficiente de órganos vitales o con respuesta inflamatoria sistémica no controlada: lesión pulmonar aguda, insuficiencia renal aguda, coagulación intravascular diseminada, hipoglicemia, síndrome de dificultad respiratoria del adulto, choque refractario, síndrome de disfunción orgánica múltiple.

Pronóstico:

Las tasas de mortalidad por sepsis varían con la edad de 5.6 defunciones por cada 100,000 en menores de un año, a 0.5 por 100,000 en los de 1 a 4 años, y 0.1 por 100,000 en los niños de 5 a 14 años. La letalidad ha disminuido hasta menos del 10%. Ésta es mayor si el padecimiento debuta con choque séptico. El desarrollo de síndrome de dificultad respiratoria del adulto (SDRA) o del de disfunción orgánica múltiple (SDOM), se asocia con mayor mortalidad.

Referencias bibliográficas:

Rivera VR, Rentería CA. Sepsis y choque séptico. En: Martínez MR, editor. Pediatría. La Salud del niño y del adolescente. 6ª edición. México: Manual Moderno; 2009. p. 705-709

Guzman-Cottrill J, Nadel S, Goldstein B. The Systemic Inflammatory Response Syndrome (SIRS), Sepsis, and Septic Shock. In: Long SS, Pickering L, Prober CG ed. Principles and Practice of Pediatric Infectious Diseases 3rd ed. USA: Churchill-Livingstone. 2008.

Cho CS. Sepsis. In: Schwartz MW; Bell LM; Bingham PM; Chung EK; Friedman DF; Mulberg AE; Tanel RE eds. 5-Minute Pediatric Consult. 4th ed. USA: Lippincott Williams & Wilkins; 2005. p. 758-759.

Sífilis congénita

Definición:

Infección congénita por *Treponema pallidum* de evolución crónica, latente, con reactivaciones periódicas. Se cubre el manejo hospitalario a través del Programa Seguro Médico para una Nueva Generación.

Códigos CIE10:

Sífilis congénita (A50)

Etiología:

Treponema pallidum, espiroqueta larga, gramnegativa. Su detección en muestras requiere de campo oscuro, tinción inmunofluorescente o ambas. No puede ser cultivada *in vitro*, el hombre es su huésped principal.

La madre la adquirió generalmente a través de contacto sexual. La espiroqueta puede cruzar la barrera placentaria en cualquier momento de la gestación y producir muerte fetal o neonatal, parto prematuro y enfermedad congénita. La bacteriemia materna es una condición necesaria, y se disemina en el feto por vía hematógena. También se puede adquirir al momento del nacimiento por contacto con lesiones infectantes en el canal del parto.

Epidemiología:

Tiene distribución mundial. Se asocia con el uso de drogas ilícitas que propicia un mayor intercambio sexual, y ha sido concurrente con la infección por VIH. Predomina en medio socioeconómico bajo. Ha sido más común en varones, aunque en adolescentes de alto riesgo se ha observado un viraje de género. En el 2005 en México sólo se reportaron 95 casos, lo que hace pensar que pudieron pasar desapercibidos o confundidos con otros padecimientos. Lo anterior se sustenta en que el riesgo de infección transplacentaria al producto es del 20 al 40% y los casos maternos reportados fueron muy superiores.

Síntomas y signos:

La mayor parte de los hijos de mujeres enfermas desarrollan infección intrauterina; sólo 8% son sintomáticos en la primera semana y 65% el primer mes. Las manifestaciones más comunes en el recién nacido son rinitis, pénfigo palmo plantar, hepatomegalia, esplenomegalia, ictericia y manifestaciones óseas dolorosas que producen pseudoparálisis de Parrot. En 60% de los niños hay afección neurológica (convulsiones, hipotonía, espasticidad o hipertensión intracraneana).

Valoración materna:

El diagnóstico y tratamiento materno es cubierto mediante la intervención del CAUSES: Diagnóstico y tratamiento de sífilis.

Valoración del paciente:

Citología hemática completa; RPR o VDRL en el suero del niño, no del cordón umbilical; anticuerpos IgM específicos positivos por inmunofluorescencia; examen en campo oscuro o tinción inmunofluorescente de lesiones sospechosas o de líquidos corporales (ejemplo rinorrea); punción lumbar para estudio citoquímico del líquido cefalorraquídeo, VDRL y examen en campo oscuro [sólo en pacientes con evidencia clínica o serológica de infección (título de anticuerpos 4 veces mayor que el materno) o examen de campo oscuro positivo].

Sólo si están clínicamente indicados: radiografías de huesos largos; radiografía del tórax; pruebas de función hepática; ultrasonido transfontanelar; examen oftalmológico y potenciales auditivos del tallo cerebral.

Diagnóstico diferencial:

Anemia falciforme, leucemia congénita, rubéola, raquitismo, infección por citomegalovirus, hiperostosis cortical, maltrato infantil, entre otras.

Tratamiento:

La administración de antimicrobianos, penicilina en la mayoría de los casos i.m. durante 10 días, de acuerdo con criterios clínicos y de laboratorio. Es recomendable la valoración por un infectólogo en todos los casos; las consultas con el neurólogo, oftalmólogo y ortopedista dependerán del involucro de los sistemas correspondientes.

Complicaciones:

Virtualmente cualquier órgano puede estar afectado.

Pronóstico:

Con tratamiento oportuno y adecuado el pronóstico es bueno.

Referencias bibliográficas:

Covarrubias IE. Infecciones congénitas y perinatales. En: Martínez MR, editor. Pediatría. La Salud del niño y del adolescente. 6ª edición. México: Manual Moderno; 2009.p. 250-264.

Jasso GL. Neonatología Práctica. 7ª Ed. México: Editorial El Manual Moderno, 2008 p. 165, 170.

Workowski KA, Berman SM. Congenital syphilis. Sexually transmitted diseases treatment guidelines 2006. MMWR 2006;55(RR-11):30-33.

Enfermedad por citomegalovirus

Definición:

Infección por el virus de inclusión citomegálica. Generalmente asintomática, cuando se manifiesta se caracteriza por microcefalia, calcificaciones intracraneales, coriorretinitis, hepatomegalia, esplenomegalia, púrpura, ictericia y datos de afectación respiratoria.

Código CIE10:

Enfermedad por citomegalovirus (B25)

Etiología:

Citomegalovirus, familia *Herpes viridae*; DNA; cultiva en fibroblastos; el hombre es el único reservorio natural; no se conocen vectores. Puede adquirirse *in utero*, durante el parto o por la leche materna. Los niños pequeños se infectan a través de la saliva de sus compañeros. También por transfusión y trasplante de órganos.

Epidemiología:

Entre 0.5% a 2.3% de los niños nacen con infección adquirida durante la viremia materna y sólo son sintomáticos 10% de ellos. La exposición primaria al virus en la primera mitad del embarazo conlleva mayor riesgo de lesión fetal grave.

Síntomas y signos:

Los niños severamente afectados nacen muy enfermos; a menudo son pequeños para la edad de gestación, hipotónicos y letárgicos. Comen poco y controlan mal su temperatura. A menudo tienen microcefalia, hepatomegalia, esplenomegalia, ictericia, petequias, convulsiones y microcefalia. Lo más característico son coriorretinitis y calcificaciones periventriculares. Puede haber erupción purpúrica. La presencia de microcefalia es un predictor de retardo mental en el 100% de los casos y de secuelas motoras en el 92%.

Valoración:

Biometría hemática completa; pruebas de funcionamiento hepático; citoquímico y cultivo de líquido cefalorraquídeo; aislamiento del virus; identificación de anticuerpos IgM específicos; radiografías de cráneo, huesos largos y tórax.

Diagnóstico diferencial:

Toxoplasmosis, rubéola, infecciones por enterovirus, herpes simplex y sífilis.

Tratamiento:

La enfermedad autolimitada en niños asintomáticos no amerita tratamiento. La neumonía grave en prematuros requiere oxígeno y a menudo ventilación mecánica. La mayoría de los niños sintomáticos al nacimiento, tendrán secuelas neurológicas, intelectuales, visuales o auditivas. Se recomienda Ganciclovir i.v. para los niños con enfermedad que ponga en peligro la vida o la visión, o en aquellos casos en los que el padecimiento progresa o recurre. Se administra 2 a 3 semanas o hasta que los síntomas se han resuelto. Este criterio reduce la eliminación del virus y limita la progresión de los síntomas, incluyendo el déficit auditivo; empero, la ventaja terapéutica se pierde conforme transcurre tiempo a partir de la terminación del tratamiento. No hay evidencia de que el tratamiento oportuno evite las secuelas auditivas. Por el desarrollo tardío de estas últimas, deben buscarse para su manejo apropiado.

Pronóstico:

La tasa de mortalidad es de 10% a 20%. Los sobrevivientes tienen habitualmente secuelas importantes, en particular neurológicas, retinopatía y déficit auditivo. Aun los pacientes moderadamente afectados, pueden tener retardo mental y retraso psicomotor. Los asintomáticos al nacimiento, 10% a 15% muestran secuelas auditivas a menudo bilaterales y varios años más tarde.

Referencias:

Jasso GL. Neonatología Práctica. 7ª Ed. México: Editorial El Manual Moderno, 2008 p. 170-171.

Jasso GL. Infecciones congénitas poco habituales de transmisión vertical. Bol Med Hosp Infant 2006; 63-65

Rodríguez WMA, Macías PM, Saltigeral SP, Hernández TG. Infecciones en el recién nacido. Academia Mexicana de Pediatría. PAC Pediatría IV Libro IV. México: Intersistemas, 2006. p. 161-166.

Toxoplasmosis

Definición:

Infección producida por *Toxoplasma gondii* y transmitida al feto sólo durante el curso de la infección primaria.

Código CIE10:

Toxoplasmosis (B58)

Etiología:

Toxoplasma gondii es un parásito protozoario que infecta a la mayor parte de las especies de animales de sangre caliente, incluyendo a los humanos. El único huésped definitivo es el gato y constituye el principal reservorio y fuente de infección. Es un parásito intracelular obligado.

Epidemiología:

Su incidencia en la mujer durante la etapa reproductiva se estima en 0.2 a 1.2%; de las mujeres que adquieren la enfermedad durante el embarazo, 39% dará nacimiento a niños infectados. La incidencia de toxoplasmosis congénita es de 2.3 casos por 1000 nacidos vivos.

Síntomas y signos:

Las infecciones en el primer trimestre del embarazo producirán toxoplasmosis congénita y solamente en 10% a 20% de los casos la enfermedad es grave, con microcefalia, coriorretinitis grave, sordera y retraso mental. Las infecciones durante el tercer trimestre producirán infección congénita en 80% a 90% de los casos, mas la inmensa mayoría serán asintomáticas. Muchos de estos niños manifestarán más tarde enfermedad ocular o trastornos neurológicos sutiles.

Valoración:

Evaluación clínica, neurológica y oftalmológica. Deben estudiarse los niveles de inmunoglobulinas A, G y M específicas para *Toxoplasma*. El diagnóstico se establece con la IgM; puede ser negativa en los primeros días del nacimiento, aun estando presente la infección; estudio citoquímico del líquido cefalorraquídeo y búsqueda de taquizoítos en él. La tomografía computarizada del cráneo detectará calcificaciones en el sistema nervioso central. No están indicados la resonancia magnética ni el ultrasonido.

Diagnóstico diferencial:

Infección congénita por rubéola, citomegalovirus, herpes simple, sífilis, entre otras.

Tratamiento:

Pirimetamina y Sulfadiazina durante 12 meses. Leucovorín (ácido folínico) 3 veces a la semana durante 12 meses.

La prevención primaria en las mujeres embarazadas es crucial; debe recomendarse: 1) los alimentos deben cocinarse a temperatura apropiada; 2) las frutas y los vegetales deben pelarse o lavarse con intensidad antes de ingerirlos; 3) las tablas para picar o cortar, los platos, los utensilios y las manos deben lavarse con agua jabonosa caliente después de haber estado en contacto con alimentos crudos o con frutas y vegetales no lavados; 4) las embarazadas deben usar guantes cuando tengan contacto con tierra (jardinería, arena en contacto con heces de gato) y lavarse las manos después; 5) las embarazadas deben evitar contacto con lechos para gatos, si no puede evitarse, los cambios deberán efectuarse diariamente, pues los ooquistes requieren 48 a 72 horas para esporular y volverse infectantes. Como medida de prevención

secundaria, las embarazadas con toxoplasmosis aguda deben tratarse para disminuir el riesgo de infección congénita.

Los niños con toxoplasmosis congénita deben ser evaluados por el oftalmólogo, y preferentemente por un neurólogo pediatra.

Complicaciones

(a) De la infección congénita: retraso mental, retinitis, hidrocefalia, convulsiones, microcefalia, pérdida de audición neurosensorial. (b) De la infección adquirida (todas raras): adenopatías, como el síndrome de la mononucleosis, miocarditis, neumonía, meningitis / encefalitis

Pronóstico:

La toxoplasmosis congénita sigue siendo una causa importante de discapacidad severa y riesgo grave de pérdida de la visión en niños mayores.

Referencias:

Covarrubias IE. Infecciones congénitas y perinatales. En: Martínez MR, editor. Pediatría. La Salud del niño y del adolescente. 6ª edición. México: Manual Moderno; 2009. p. 250-264.

Jasso GL. Neonatología Práctica. 7ª Ed. México: Editorial El Manual Moderno, 2008 p. 165-167.

Rutstein RM. Toxoplasmosis. In: Schwartz MW; Bell LM; Bingham PM; Chung EK; Friedman DF; Mulberg AE; Tanel RE eds. 5-Minute Pediatric Consult. 4th ed. USA: Lippincott Williams & Wilkins; 2005. p. 850-851.

Tumores

Tumores benignos de las glándulas salivales

Definición:

El adenoma pleomórfico es un tumor epitelial compuesto por elementos epiteliales y mioepiteliales con una amplia variedad de patrones histopatológicos. Su importancia clínica radica en el hecho de que crece por expansión, comprime la glándula salival circundante y no posee una verdadera cápsula.

Clasificación CIE10:

Tumores benignos de las glándulas salivales (D11)

Etiología:

Es desconocida.

Epidemiología:

Constituye el 90% de los tumores benignos de la glándula parótida y el 50 % de los de las glándulas submaxilares.

Síntomas y signos:

Se aprecia como una masa de crecimiento lento, de consistencia firme aunque ligeramente ahulada. Habitualmente llaman la atención durante un examen rutinario o bien, debido a que los familiares sintieron una tumoración en la región de la parótida. Típicamente, al momento de la consulta ha transcurrido un año del inicio de los síntomas.

Valoración:

La tomografía computarizada o la resonancia magnética delimitan el tumor y sus hallazgos establecen el diagnóstico en los casos típicos. También el ultrasonido tiene alta sensibilidad; sin embargo su imagen no ayuda al cirujano a determinar las relaciones entre el tumor, la glándula parótida y el nervio facial.

Diagnóstico diferencial:

Tumor de Warthin; otros tumores de las glándulas salivales (carcinoma adenoideo quístico, carcinoma mucoepidermoide), sarcoidosis, linfoma y linfadenopatía.

Tratamiento:

Cirugía

El tratamiento debe ser quirúrgico debido al riesgo (25%) de malignización cuando no se extirpan. Cualquier intento por extirpar el tumor sin un manguito de glándula parótida es inaceptable por la alta probabilidad de recurrencia (hasta 40%).

Radioterapia

Sus indicaciones definitivas son: (1) Tumores profundos cuyo margen es compartido con el nervio facial. (2) Dos o más recurrencias. (3) Dimensiones mayores de 5 cm. (4) Márgenes microscópicos positivos al tumor. (5) Transformación maligna. (6) Dispersión significativa del tumor. Debe incluir el lecho completo de la parótida y es habitualmente necesario incluir también los ganglios linfáticos regionales.

Complicaciones:

Lesión del nervio facial durante la cirugía.

Pronóstico:

El riesgo acumulado de recurrencia tras cirugía y radioterapia es del 8% a 20 años.

Otros tumores benignos de las glándulas salivales

Adenomas monomórficos

La mayoría de éstos son adenolinfomas o adenomas oxifílicos. Son menos frecuentes que los adenomas pleomórficos y son característicamente superficiales a la glándula. Son por lo común quísticos y fluctuantes.

Adenolinfomas (Tumor de Warthin)

Representa del 6% al 10% de todos los tumores de la parótida. Se localiza generalmente en el polo inferior de la glándula. Por su localización superficial, rara vez entra en contacto con el nervio facial. Se generan en las células epiteliales de los conductos salivales. Las lesiones están bien definidas, blandas o fluctuantes y con frecuencia quísticas. La combinación de tejido linfático en un espacio quístico aumenta la susceptibilidad a la inflamación, con aumento rápido de volumen y dolor local. Pese a lo anterior, casi nunca forman abscesos. Se asocian con frecuencia a adenomas pleomórficos. Se manejan satisfactoriamente mediante lobectomía lateral con disección apropiada de las ramas del nervio facial. Su recurrencia es muy rara y la transformación maligna solamente ha sido reportada en pacientes sometidos previamente a radioterapia.

Adenomas oxifílicos

Son tumores benignos compuestos por células epiteliales grandes. Comprenden el 1% de todos los tumores de las glándulas salivales. Se desarrollan en las glándulas parótidas y con frecuencia son multifocales. El tratamiento de elección es mediante parotidectomía superficial. Debe tenerse en mente la multifocalidad del tumor.

Referencias bibliográficas:

Ferri FF, Watchel TJ. Salivary Gland Neoplasms. In: Ferri FF ed. Ferri's Clinical Advisor 2010. Instant Diagnosis and Treatment. Philadelphia: Mosby, 2010.

Oh YS, Eisele DW. Salivary Gland Neoplasms. In: Bailey, Byron J., Johnson, Jonas T., Newlands, Shawn D. Editors. Head & Neck Surgery – Otolaryngology. 4th Edition. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2006. p. 1515-1518.

Souhami RL, Tannock I, Hohenberger P, Horiot JC. *Oxford Textbook of Oncology*. (2nd Edition. Oxford University Press, 2002. p.1449-50.

Tumor benigno del mediastino

Definición:

Neoplasia benigna del mediastino, derivada de cualquiera de sus componentes: mediastino anterior: timo; mediastino medio: pericardio, corazón y grandes vasos; mediastino posterior: árbol traqueo bronquial, esófago, aorta descendente y estructuras neurales.

Clasificación CIE10:

Tumor benigno del mediastino (D15.2)

Etiología:

Desconocida

Epidemiología:

Aproximadamente $\frac{2}{3}$ de los tumores del mediastino son benignos. Mientras $\frac{2}{3}$ de los pacientes asintomáticos tienen tumores benignos, $\frac{2}{3}$ de los casos sintomáticos tienen neoplasias malignas. Cerca de la mitad de los tumores del mediastino están en la región anterior y éstos son más comúnmente malignos que los de otras regiones (59%) en contraste con el mediastino medio (29%) y el posterior (16%). En los niños los tumores son más comunes en el mediastino posterior, son con frecuencia de origen neurogénico y usualmente benignos. Los más frecuentes son los ganglioneuromas.

Síntomas y signos:

Más de la mitad de los tumores del mediastino son asintomáticos; entre los síntomas más frecuentes están dolor torácico (30%), disnea (16%), tos (60%) y fiebre (20%). Pueden ocurrir en forma aislada o en configuración sindrómica: (1) Síndrome de vena cava superior (síndrome de mediastino superior): edema de la cara y del cuello, ingurgitación yugular, inyección conjuntival y estado mental alterado. (2) Compresión de la vía aérea: tos no productiva, disnea u ortopnea, estridor o sibilancias. (3) taponamiento cardíaco o disfunción diastólica: ruidos cardíacos apagados, hipotensión, baja intensidad del pulso o pulso paradójico.

Valoración:

Citología hemática: anemia, trombocitopenia, neutropenia o blastos circulantes, frecuentes en leucemia y linfoma. Perfil de lisis tumoral: deshidrogenasa láctica, ácido úrico, electrolitos, urea, creatinina. Reacción intradérmica para tuberculosis.

Si existe duda en la reserva respiratoria, efectuar pruebas de funcionamiento respiratorio.

Las radiografías del tórax (PA y lateral) son indispensables para definir el tamaño y la localización de la lesión. La tomografía computarizada aumenta la precisión y agrega la característica de consistencia de la masa.

El ecocardiograma valora el llenado diastólico y la permeabilidad vascular.

Procedimientos diagnósticos/quirúrgicos (su objetivo es el diagnóstico rápido mediante los procedimiento menos invasivos y dolorosos, para minimizar el requerimiento de anestesia): aspirado/biopsia de médula ósea (es el procedimiento más simple cuando se observan alteraciones en la citología hemática); biopsia de ganglio linfático (si la adenopatía está en un sitio accesible); biopsia de la masa (guiada mediante técnicas de imagen); pleurocentesis, pericardiocentesis, o escisión de masas aisladas (tiene el doble propósito, diagnóstico y

terapéutico); punción lumbar combinada con otros procedimientos cuando se sospecha meningitis u otras neoplasias malignas hematológicas.

Diagnóstico diferencial:

(1) Congénitas/anatómicas: meningocele torácico, timo grande normal en el recién nacido, quistes broncogénico, pericárdico o del aparato digestivo, aneurisma de la aorta y otras anomalías vasculares. (2) Infecciosas (pueden ocasionar adenopatía mediastínica, nódulos pulmonares, o ambos): tuberculosis, histoplasmosis, aspergilosis, coccidioidomicosis, blastomicosis, cuerpo extraño en la tráquea o el esófago, sarcoidosis. (3) Tumores malignos: enfermedad de Hodgkin, linfoma no Hodgkin, leucemia, neuroblastoma, feocromocitoma, rabdomiosarcoma o blastoma pleuropulmonar, ganglioneuroblastoma, neurofibrosarcoma, sarcoma de Ewing u osteogénico, germinoma maligno.

Tratamiento:

Medidas generales

Posición semisentada, sedación, o ventilación con presión positiva, que puede conducir a colapso respiratorio o cardiovascular en pacientes con compromiso parcial.

Medicamentos

Pueden administrarse corticosteroides una vez establecido el diagnóstico, para tratar disminuir el edema y la inflamación.

Cirugía

Puede ser necesaria para biopsia diagnóstica. La escisión alivia la compresión aguda y puede ser el tratamiento primario.

Tratamiento definitivo

Dependerá del diagnóstico, por lo general es quirúrgico.

Complicaciones:

Síndrome de vena cava superior; compresión traqueal, compresión medular, derrames pleural y pericárdico, infección secundaria, síndrome de Horner (ptosis, miosis y anhidrosis debida a compresión del tronco nervioso simpático cervical), estrechamiento o erosión del esófago (puede ser causa de hemorragia y dificultar para la deglución).

Pronóstico:

En los tumores benignos, por lo general es bueno, pero está determinado también por la accesibilidad quirúrgica de los mismos.

Referencias bibliográficas:

Kelly RE, Isaacman DJ. Thoracic Emergencies. In: Fleisher GR, Ludwig S, Henretig FM. Eds. Textbook of Pediatric Emergency Medicine. 5th Edition. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2006. p. 1645-1646.

Bayley C, Estin DE. Mediastinal Mass. In: Schwartz MW; Bell LM; Bingham PM; Chung EK; Friedman DF; Mulberg AE; Tanel RE eds. 5-Minute Pediatric Consult. 4th ed. USA: Lippincott Williams & Wilkins; 2005. p. 514-15.

Musan AI, Serman DH. Tumors of the mediastinum, pleura, chest wall, and diaphragm. In: Crapo JD, Glassroth JK, Joel BK, Talmadge E eds. Baum's Textbook of Pulmonary Disease. 7th Ed. USA: Lippincott Williams & Wilkins, 2004. p. 883-899.

Hemangioma de cualquier sitio

Definición:

Son neoplasias vasculares benignas cuyo curso clínico característico consiste en proliferación vascular temprana, seguida por involución espontánea.

Clasificación CIE10:

Hemangioma de cualquier sitio (D18.0)

Etiología:

Desconocida. No existe suficiente evidencia que apoye algún componente hereditario, pues la mayoría parece ser esporádicos. Los hemangiomas proliferantes expresan moléculas angiogénicas específicas tales como los factores de crecimiento de fibroblastos y del endotelio vascular, más no el interferón β inhibidor de la angiogénesis. Ello sugiere un desequilibrio entre las moléculas angiogénicas positivas y negativas.

Epidemiología:

Se presentan en 10% a 12% de los lactantes de raza blanca, 1.4% de raza negra y 0.8% de los asiáticos. Su incidencia en prematuros con peso al nacimiento menor de 1,000 g es entre 22% y 30%, en tanto que en los de peso mayor, no difiere de los nacidos a término. Su incidencia aumenta cuando la madre se ha expuesto a biopsia de las vellosidades del corion. Afecta más a mujeres (3:1). El 30% están presentes al nacer y 70% aparecen en el primer año de vida.

Síntomas y signos:

Los datos de proliferación temprana (del nacimiento a las 6 semanas) incluyen blanqueamiento de la piel afectada, seguido por aparición de telangiectasias y más tarde de una mácula o pápula color rojo o carmesí rodeada por un halo de palidez. Conforme proliferan, dependiendo de su tamaño y profundidad pueden ser en forma de domo, protuberantes, con aspecto de placa, de tumor o cualquier combinación de ellas. La fase de proliferación se produce en los primeros 6 a 12 meses de vida. La involución puede ser rápida o lenta. Se presentan en la cabeza y el cuello en 60% de los casos; 25% en el tronco y 15% en las extremidades. También pueden aparecer en diversos sitios como hígado, aparato gastrointestinal, laringe, sistema nervioso central, páncreas, vesícula biliar, timo, bazo, ganglios linfáticos, pulmones, vejiga urinaria y glándulas suprarrenales.

Valoración:

La utilidad de los estudios de laboratorio es prácticamente nula para el diagnóstico.

La resonancia magnética con o sin gadolinio es de elección para delinear la localización y extensión de las lesiones. También ayuda para el diagnóstico diferencial.

Cuando exista duda en el diagnóstico, puede ser útil la biopsia para diferenciar los hemangiomas atípicos de otras lesiones vasculares.

Diagnóstico diferencial:

Angiosarcoma; malformación arteriovenosa; hemangioma congénito; fibrosarcoma infantil; miofibromatosis infantil; hemangioendotelioma kaposiforme; malformación linfática; teratoma; malformación venosa; hemangiomatosis neonatal difusa; síndrome de Gorham; rabdomiosarcoma; síndrome de Riley Smith y dermatofibrosarcoma protuberante.

Tratamiento:

La mayoría no necesitan tratamiento pues involucionan espontáneamente en los primeros 10 a 12 años de vida, por ello, solamente son meritorios de observación. Pese a lo anterior, 40% de los que completan su involución dejan alteraciones cosméticas significativas.

Cuidados locales: los padres deben estar informados sobre la posibilidad de hemorragia aguda y la forma de aplicar presión local.

Médico

El tratamiento está indicado cuando haya maceración, erosión de la epidermis, infección o desfiguración cosmética.

Cuando las lesiones se ulceran, la aplicación de antibiótico en ungüento es útil como profilaxis de infección.

Esteroides: la administración puede ser sistémica o tópica, esta última se aplica directamente en la lesión.

Interferón alfa 2a: en pacientes con contraindicación a esteroides o éstos no han sido efectivos.

Complicaciones:

Ulceración en 5% a 10% de los hemangiomas infantiles, pueden o no estar infectados y pueden o no también complicarse con hemorragia local. Obstrucción de la vía aérea (nasales, parafaríngeos, palatinos y laríngeos). Obstrucción visual. Estrabismo. El fenómeno de Kasabach-Merritt (trombocitopenia asociada con una neoplasia vascular de proliferación rápida) se asocia con el hemangioendotelioma kaposiforme y con el hemangioma en penacho, mas no con hemangiomas infantiles como se creía anteriormente.

Pronóstico:

La mayoría son benignos y no producen morbilidad ni mortalidad. Ocasionalmente pueden afectar otras estructuras e interferir con la respiración, visión, alimentación o audición. No es rara la ulceración en ciertas áreas como periné, cuello y superficies mucosas. Pocas veces producen hemorragias importantes, y prácticamente nunca ponen en riesgo la vida. El 50% involuciona completamente a la edad de 5 años y 70% a los 7; el resto tardan 3 a 5 años más.

Referencias bibliográficas:

Legiehn GM. Venous Malformations: Classification, Development, Diagnosis, and Interventional Radiologic Management Radiol Clin North Am 2008;46(3):545-97

Morelli Gj. Vascular Disorders. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF. Nelson Textbook of Pediatrics 18th Edition. Philadelphia: Saunders Elsevier, 2007.

Synai LN. Hemangioma (Vascular Nevi). In: Schwartz MW; Bell LM; Bingham PM; Chung EK; Friedman DF; Mulberg AE; Tanel RE eds. 5-Minute Pediatric Consult. 4th ed. USA: Lippincott Williams & Wilkins; 2005. p. 424-425.

Tumores benignos del ojo y sus anexos

Definición:

Son neoplasias benignas que derivan de los distintos tejidos del ojo y sus anexos.

Código CIE10

Tumores benignos del ojo y sus anexos (D31)

Etiología

Se desconoce, pueden provenir de los tejidos: muscular, graso, neural, linfático y glandular.

Epidemiología

Los más comunes son: dermoide, neurilemoma, neurofibroma, meningioma, linfangioma, glioma del nervio óptico y adenoma pleomórfico de la glándula lagrimal.

Síntomas y signos:

Los síntomas más comunes son: edema palpebral, protrusión del globo ocular o trastornos visuales. Deben examinarse ambas órbitas e identificar y medir la proptosis. También evaluar los movimientos oculares y buscar adenomegalia.

Valoración

El mejor método de imagen es la resonancia magnética. Empero, la tomografía computarizada (TC) sigue siendo superior para demostrar alteraciones óseas. La histología es esencial para el diagnóstico. Los de la parte anterior de la órbita son accesibles para biopsia a través de incisión palpebral o en el saco de la conjuntiva; para la parte posterior de la órbita, mediante orbitotomía lateral. Las biopsias en la región posterior del globo ocular, conllevan riesgo de lesión del nervio óptico. La citología por aspiración con aguja fina guiada por TC es muy útil para detectar malignidad, pero no ofrece precisión para el diagnóstico histopatológico.

Diagnóstico diferencial

Enfermedad tiroidea; malformaciones vasculares (hemangioma capilar, várices); enfermedad inflamatoria (mucocoele del seno etmoidal, granuloma de Wegener, hiperplasia linfática, pseudo tumor, celulitis); sarcoidosis e histiocitosis de células de Langerhans.

Tratamiento:

La cirugía está indicada para todos los tumores benignos; cuando sea posible, debe removerse todo el tumor y buscar la preservación de una visión útil. El tipo de operación está determinado por la posición del tumor en la órbita. En algunos linfangiomas puede estar indicada la crioterapia o inyección de sustancias esclerosantes. Los gliomas del nervio óptico pueden tratarse con quimioterapia o radioterapia, mas sus resultados son inciertos.

Pronóstico:

Es bueno para la vida; para la función visual dependerá de la localización y tipo de tumor.

Referencias:

- Villar CVM, Watty VME. Patología orbitaria. En: Martínez MR, editor. Pediatría. La Salud del niño y del adolescente. 6ª edición. México: Manual Moderno; 2009.p. 1469-73.
- Traboulsi EI. Pediatric Ophthalmology. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis C, Jones MD. Oski's Pediatrics. 4th Edition. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2006. p. 820-822.
- Henk JM. Tumours of the orbit. In: Souhami RL, Tannock I, Hohenberger P, Horiot JC ed. Oxford Textbook of Oncology. 2nd Ed. Oxford University Press 2002, p.1471-74.

Enfermedades de la sangre y de los órganos hematopoyéticos

Hemofilia

Definición:

Trastorno hemorrágico hereditario ocasionado por la ausencia, deficiencia severa o funcionamiento deficiente de los factores de coagulación VIII (hemofilia A) o IX (hemofilia B) heredados con carácter ligado al cromosoma X.

Clasificación CIE10:

Hemofilia (D66, D67)

Etiología:

Es un trastorno recesivo ligado al cromosoma X. Se tienen disponibles las pruebas para diagnóstico prenatal y de portadores. En la hemofilia A la inversión del gen del factor VIII debida a una recombinación dentro del cromosoma representa entre 40% y 50% de las anormalidades graves, detectables por análisis de mutaciones genéticas. En la hemofilia B (enfermedad Christmas) las mutaciones son fácilmente identificadas por la pequeña dimensión del gen; la mayoría se generan por sustituciones en un solo par de bases que puede identificarse en casi todos los pacientes y portadores.

Epidemiología:

Es el segundo trastorno hemorrágico hereditario más común. La hemofilia A representa el 80% a 85% de los casos, la B de 10% a 15%. La incidencia de la hemofilia A es de 1:5000 varones nacidos vivos, y de la B 1:30,000. No se han identificado asociaciones étnicas o geográficas.

Síntomas y signos:

La historia familiar está presente en 30% a 40% de los casos. Se manifiesta por hemorragia fácil, excesiva y palpable durante actividades normales; hemorragia articular y hemorragia prolongada y potencialmente fatal después de trauma o de cirugía. Las manifestaciones inician cuando el niño empieza a gatear y caminar o con la erupción dentaria. Las hemartrosis se localizan principalmente en rodillas, codos, tobillos, hombros y caderas.

Al examen físico durante la hemartrosis aguda se encuentra dolor, aumento de volumen, enrojecimiento y limitación funcional. En la artropatía crónica hay crepitaciones, limitación funcional y debilidad de músculos proximales. Los hematomas musculares son poco aparentes y ocasionan sensación vaga de dolor con el movimiento; la discrepancia en la circunferencia es uno de los signos precoces. El compromiso neurovascular distal puede ser un signo de síndrome compartamental debido a hemorragia en antebrazos y pantorrillas.

Valoración:

En todos los casos: tiempo de protrombina, parcial de tromboplastina activada y de trombina; fibrinógeno, recuento de plaquetas y estudios para diagnóstico de enfermedad de von Willebrand. Cuantificación de factores VIII y IX. Si es menor del 1% se trata de hemofilia grave, entre 1% y 5% moderada y entre 5% y 25% leve. Es factible la detección de portadoras mediante el estudio de polimorfismo de ADN.

Diagnóstico diferencial:

Con tiempo parcial de tromboplastina alargado con mayor tendencia a hemorragia: enfermedad de von Willebrand; hemofilia “adquirida” por desarrollo de anticuerpos inhibidores de factores VIII o IX; deficiencia hereditaria de factor XI y afibrinogenemia.

Con tiempo parcial de tromboplastina alargado sin mayor tendencia a hemorragia: deficiencia de factor XII; deficiencia de cininógeno de alto peso molecular; deficiencia de precalicreína; anticuerpos antifosfolípidos (anticuerpos lúpicos); artefactos de heparina.

Tratamiento:

Episodios agudos de hemorragia: reemplazo con factor VIII o factor IX recombinante o derivado de plasma. Los crioprecipitados y el plasma fresco congelado se deben utilizar poco.

Desmopresina (DDAVP): análogo sintético de la vasopresina que estimula la liberación endógena de los factores VIII y de von Willebrand. Sólo indicada en casos con deficiencia leve o moderada en los que se demuestra respuesta en una prueba. Con la administración repetida pueden mostrar taquifilaxia e hiponatremia, por lo que es necesario monitorizar este electrolito.

Terapia antifibrinolítica: con fines de estabilizar el coágulo, para hemorragias de la cavidad bucal y antes de procedimientos de odontología. Ácido epsilonaminocaproico.

Inmovilización: férulas, enyesados, muletas y reposo en cama según el caso. La inmovilización prolongada puede reducir la recuperación funcional de la articulación; la fisioterapia debe iniciarse una vez efectuado el tratamiento con el factor de coagulación.

Profilaxis: (a) primaria: para prevenir la hemorragia articular se administra el factor en forma regular para enfermos sin complicaciones; típicamente se inicia antes del año de edad. (b) secundaria: para prevenir daño adicional y favorecer la curación y rehabilitación, se recomienda administración del factor en forma regular para pacientes con articulaciones afectadas,

Complicaciones:

De la enfermedad: Artropatía hemofílica; hemorragia intracraneal; síndrome compartamental; compromiso de la vía aérea por hemorragia en la faringe, lengua o cuello; hemorragia que pone en peligro la vida de origen gastrointestinal, postraumático o peri operatorio.

Del tratamiento: Transmisión viral (VIH, hepatitis B y C) por hemoderivados; inhibidores (auto anticuerpos contra factor VIII o IX, los cuales pueden inactivar la infusión); anafilaxia; enfermedad tromboembólica (por el uso de concentrados del complejo de protrombina).

Pronóstico:

Depende de la severidad del padecimiento y de la oportunidad del tratamiento. La mortalidad se debe a hemorragias graves y retraso en la terapéutica.

Referencias bibliográficas:

Mariscal II, López GB. Hemofilia. En: Martínez MR, editor. Pediatría. La Salud del niño y del adolescente. 6ª edición. México: Manual Moderno; 2009. p. 1098-1101.

Eslin DE, Minturn JE. Hemophilia. In: Schwartz MW; Bell LM; Bingham PM; Chung EK; Friedman DF; Mulberg AE; Tanel RE eds. 5-Minute Pediatric Consult. 4th ed. USA: Lippincott Williams & Wilkins; 2005. p. 430-31.

Mannucci PM, Tuddenham E. Medical Progress: The Hemophilias - From Royal Genes to Gene Therapy. N Engl J Med 2001;344(23):1773-1779.

Púrpura trombocitopénica idiopática

Definición:

Síndrome clínico con reducción de las plaquetas circulantes ($<150,000/\mu\text{L}$), manifestado por tendencia hemorrágica (petequias y equimosis).

Código CIE10:

Púrpura trombocitopénica idiopática (D69.3)

Epidemiología:

Incidencia: 1 caso por 10,000 personas/año, la mitad de ellos niños. La mayoría de los casos agudos, son leves y autolimitados, lo que dificulta su estimación real. La causa primaria de mortalidad es la hemorragia intracraneana, asociada o no a traumatismos leves o exposición a medicamentos antiplaquetarios en pacientes cuyas plaquetas son generalmente menores de $10,000/\mu\text{L}$ (80%). Ello ocurre entre 0.2% y 1% de los enfermos, la mayoría en las primeras cuatro semanas de evolución. La prevalencia de la forma aguda es igual en niños que en niñas y el pico máximo está entre los 2 y los 5 años de edad. La forma crónica es más común en niñas (2 a 3:1) y en menores de un año o mayores de 10 años..

Etiología:

La mayoría ocurren de 1 a 3 semanas después de una infección viral de la vía respiratoria alta, o tras infección por virus Epstein-Barr, rubéola, varicela, citomegalovirus, o hepatitis; infección por HIV, por exposición cercana a sustancias industriales o por empleo de medicamentos (heparina, cefalotina, rifampicina, sales de oro, analgésicos, antihipertensivos, entre otros). Puede ocurrir transitoria tras inmunización activa con virus vivos atenuados. La trombocitopenia es por fagocitosis de plaquetas recubiertas con anticuerpos. El estímulo para la producción de anticuerpos es desconocido.

Signos y síntomas:

En niños pequeños se manifiesta como enfermedad primaria. La mayoría son agudos. Se manifiesta por sangrado (petequias, equimosis, epistaxis, menorragia, melena o hematuria). Puede haber esplenomegalia (rara), y deben vigilarse manifestaciones de hemorragia intracraneana.

Valoración:

Biometría hemática completa; frotis de sangre periférica; menos necesarias: pruebas para HIV; anticuerpos antiplaquetarios específicos; anticuerpos antinucleares; Coombs. Tomografía o resonancia magnética sólo ante sospecha de otras causas de trombocitopenia o para descartar hemorragia interna grave. Aspiración y biopsia de médula ósea ante hallazgos anormales en los leucocitos (blastos o neutropenia persistente).

Diagnóstico diferencial:

Es por exclusión. Descartar otros padecimientos que causan trombocitopenia: coagulación intravascular diseminada, síndrome urémico hemolítico, hiperesplenismo, anemia de Fanconi, síndrome de Wiskott Aldrich, púrpura trombocitopénica trombótica, anemia aplásica, leucemia, lupus eritematoso, mononucleosis, dengue, SIDA, linfoma, entre otros.

Tratamiento:**Médico:**

El objetivo es elevar las plaquetas arriba de 50,000/ μ L. En la mayoría de los niños se resuelve espontáneamente. En caso necesario, la Prednisona v.o. es la elección terapéutica primaria por 7 a 10 días con esquema de reducción progresiva, o bien cuando la cuenta plaquetaria sea $> 50,000/ \mu$ L, lo que ocurra primero. La inmunoglobulina intravenosa o la inmunoglobulina intravenosa anti Rh son de segunda elección.

Quirúrgico:

En casos agudos, la esplenectomía induce remisión completa, rápida y duradera; sin embargo, sólo debe practicarse en aquellos casos en los que no se presentó respuesta terapéutica con los medicamentos mencionados previamente. Se recomienda diferirla hasta después de los 5 años de edad, y asegurar inmunización previa contra *Haemophilus influenzae* tipo b y *Streptococcus pneumoniae* por riesgo de sepsis post esplenectomía (1% a 2%).

Pronóstico:

Más del 80% de los niños no tratados se recuperan espontáneamente en 2 a 8 semanas. Pueden presentar hemorragia fatal 0.9%. La intracerebral fatal es rara en niños con al menos 2 días con Prednisona o inmunoglobulinas i.v.

Referencias:

Barajas MH. Púrpura trombocitopénica inmune. En: Martínez MR, editor. Pediatría. La Salud del niño y del adolescente. 6ª edición. México: Manual Moderno; 2009.p. 1091-94.

Ambruso DR, Hays T, Goldenberg N. Hematologic Disorders. In: Hay WW, Levin MJ, Sondheimer JM, Deterding RR Editors. Current Diagnosis & Treatment in Pediatrics. 18th Edition. McGraw-Hill; 2007.p. 860-63.

Eslin DE, Minturn JE. Idiopathic Thrombocytopenic Purpura. In: Schwartz MW; Bell LM; Bingham PM; Chung EK; Friedman DF; Mulberg AE; Tanel RE eds. 5-Minute Pediatric Consult. 4th ed. USA: Lippincott Williams & Wilkins; 2005. p. 474-75.

Enfermedades endocrinas, nutricionales y metabólicas

4.1 Intolerancia a la lactosa

Definición:

Es la incapacidad para digerir el disacárido lactosa debido a concentración insuficiente de la enzima lactasa, con fermentación intestinal de la lactosa y producción de gas y ácidos orgánicos.

Clasificación CIE10:

Intolerancia a la lactosa (E73)

Etiología:

Se han identificado tres tipos de deficiencia: (1) Congénita (extremadamente rara). Se presenta en la etapa neonatal, a menudo con la primera alimentación con leche. (2) Adquirida, la cual se divide en dos subtipos: (2.1) debida a una alteración con daño de la mucosa del intestino delgado y (2.2) secundaria a pérdida de la actividad de la enzima por predisposición genética y envejecimiento.

Epidemiología:

Después del período de lactancia existe una reducción gradual de la actividad de la enzima debida a predisposición genética. La deficiencia se observa en 80% de la población nativa australiana, americana, del África tropical y asiática del este y sudeste. También tiene alta prevalencia en afroamericanos. En estos últimos, puede manifestarse entre los 3 y 7 años de vida. En los caucásicos el cuadro clínico empieza en la segunda década de la vida. La producción de lactasa en adultos es un rasgo dominante, y la deficiencia es un carácter recesivo con un locus mendeliano único.

Síntomas y signos:

Los síntomas clásicos son: distensión abdominal, flatulencia, dolor abdominal tipo cólico y diarrea después de ingerir alimentos con lactosa. Los síntomas son dependientes de la dosis del disacárido. La presencia de sangre o moco en las heces, la existencia de desmedro, mala absorción de grasas o cualquier síntoma extraintestinal sugieren otra causa para los síntomas. El examen físico puede ser totalmente normal.

Valoración:

Sustancias reductoras y pH ácido de las heces: un resultado positivo indica mala absorción de carbohidratos; si el pH es menor de 6.0 o las sustancias reductoras mayores de 0.5% se interpreta como resultado positivo.

La prueba del aliento es muy sensible. La única fuente de hidrógeno son los carbohidratos fermentados no absorbidos. Una concentración igual o superior a 20 ppm sobre la línea basal correlaciona con la deficiencia de la enzima; empero, por la pobre asociación entre los síntomas de intolerancia a la lactosa y el hidrógeno respirado, la interpretación de la prueba debe ser cuidadosa. Los resultados falsos positivos se deben a insuficiente ayuno antes de la prueba, tránsito intestinal rápido, uso de dentífrico, tabaquismo y sobre-crecimiento bacteriano. Los falsos negativos ocurren por diarrea, hiperventilación, uso reciente de antibióticos y vaciamiento gástrico retardado.

La medición de lactasa en especímenes de biopsia intestinal es invasiva y cara, no se recomienda.

La prueba de tolerancia a una carga de lactosa de 1 g a 1.5 g/kg de peso, es menos específica, con tasas de falsos positivos y falsos negativos del 20%. Se considera positiva si desencadena síntomas y si la elevación de la glicemia es menor de 20 mg/dL.

No están indicados los estudios de imagen.

Diagnóstico diferencial:

Infección (Viral [Rotavirus], bacteriana y parasitaria [Giardia]). Inflamatoria (enfermedad de Crohn del intestino delgado). Congénita (mala absorción de sacarosa – isomaltosa o glucosa – galactosa; fibrosis quística y síndrome de Shwachman). Alérgica/inmune (enfermedad celíaca, intolerancia a la proteína de la leche).

Tratamiento:

La remoción de la lactosa de la dieta elimina los síntomas, sin embargo, una dieta sin leche puede conducir a deficiencia de calcio. Las deficiencias adquiridas, particularmente las asociadas a infección se resuelven con el tiempo.

Complicaciones:

Pérdida de peso, desnutrición, osteoporosis, dolor abdominal recurrente.

Pronóstico:

El pronóstico es bueno en tanto sean factibles la eliminación de la lactosa o la suplementación de la enzima. No obstante, la intolerancia a la lactosa puede ser secundaria a enfermedades que requieren solución oportuna.

Referencias bibliográficas:

Ferri FF. Lactose Intolerance. In: Ferri FF ed. Ferri's Clinical Advisor 2010. Instant Diagnosis and Treatment. Philadelphia: Mosby, 2010.

Sood MR. Disorders of Malabsorption. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF. Nelson Textbook of Pediatrics 18th Edition. Philadelphia: Saunders Elsevier, 2007.

Wasserman D. Lactose Intolerance. In: Schwartz MW; Bell LM; Bingham PM; Chung EK; Friedman DF; Mulberg AE; Tanel RE eds. 5-Minute Pediatric Consult. 4th ed. USA: Lippincott Williams & Wilkins; 2005. p. 514-15.

Enfermedades del sistema nervioso

Parálisis facial

Definición:

Parálisis facial limitada al VII par craneal.

Clasificación CIE10:

Parálisis facial [lesión del nervio facial al nacimiento (P11.3) y parálisis de Bell (G51.0)]

Etiología:

La parálisis facial al nacimiento se debe a la presión del promontorio del sacro materno contra la zona posterior de la mejilla del recién nacido durante el descenso por el canal del parto, o por la aplicación de fórceps. En la parálisis de Bell se incluyen: idiopática e infecciosa (Herpes simplex 1 y 6, Herpes Zoster). Enfermedades asociadas (pueden ocasionar o predisponer a la parálisis facial aislada y deben distinguirse de la clásica parálisis de Bell): rubéola, enfermedad de Lyme, Epstein-Barr, citomegalovirus, parotiditis, HIV, *Mycoplasma pneumoniae*.

Epidemiología:

La incidencia de lesión al nacimiento es de 0.71 a 1.4 por cada 1000 nacidos vivos. La prevalencia de parálisis de Bell en menores de 10 años es de 2.7 por cada 100,000 personas al año y se eleva a 10.1 casos por cada 100,000 personas al año entre 10 y 20 años.

Síntomas y signos:

A medida que la debilidad muscular progresa, pueden notarse: dificultades para la alimentación y bebida, para cerrar completamente los párpados del lado afectado, disminución de lagrimeo, hiperacusia, insensibilidad facial ipsilateral (menos común) y disgeusia. Cuando las manifestaciones son bilaterales (< 1%), sugieren otros diagnósticos. La porción sensorial del VII par craneal se prueba mediante la aplicación ipsilateral de diversos sabores.

Es indispensable el examen bilateral del conducto auditivo externo; el síndrome de Ramsay-Hunt se sospecha si hay vesículas en la membrana timpánica, y la presencia de secreción purulenta o evidencia de trauma orientan a la presencia necesidad de tratamiento antibiótico o estudios de imagen del hueso temporal.

Valoración:

Los casos no complicados no requieren más estudios. En áreas endémicas de enfermedad de Lyme, serología para *Borrelia burgdorferi*. Punción lumbar y estudio citoquímico y cultivo de líquido cefalorraquídeo cuando se sospecha infección meníngea.

Estudios de imagen: en los pacientes con evolución atípica se recomienda resonancia magnética con Gadolinio, que refuerza el VII par.

Las pruebas de audición sólo ayudan para distinguir cuando se encuentra afectado el VIII par craneal, y los estudios de conducción nerviosa son de utilidad limitada ante una evolución desusada.

Diagnóstico diferencial:

(1) Trauma: (a) al nacimiento (especialmente presión por fórceps), las parálisis congénitas no deben clasificarse como parálisis de Bell, sino sintomáticas por otra causa; (b) fracturas del hueso temporal o de su porción petrosa; (c) laceración profunda o trauma en la región parotídea. (2) Infección: otomastoiditis, meningitis basilar, petrositis (síndrome de Gradenigo), varicela zoster (síndrome de Ramsay-Hunt), sífilis, triquinosis, tuberculosis y lepra. (3)

inflamatorias: sarcoidosis, enfermedad de Behcet, arteritis de células gigantes, poliarteritis nodosa, síndrome de Guillain Barré, síndrome de Melkersson-Rosenthal (parálisis facial recurrente, edema facial y pliegues en la lengua. (4) Tumores: tumor del ángulo pontocerebeloso, osteosarcoma, colesteatoma, neurofibroma, linfoma. (5) metabólicas; diabetes mellitus, hiperparatiroidismo, hipotiroidismo, porfiria. (6) Congénitas o genéticas: ausencia congénita del depresor de la comisura bucal, síndrome de Mobius, malformación de Chiari y siringobulbia. (7) Otras: hiperostosis craneal interna y osteopetrosis.

Tratamiento:

Protección ocular y lubricación: se maneja mejor con soluciones de lágrima artificial 3 a 4 veces al día y aplicación de gel lubricante por la noche. El ojo debe cubrirse durante el juego y el sueño, y depende del grado de cierre palpebral.

Corticosteroides: en la parálisis de Bell sólo se considera Prednisona v.o.

Aciclovir: indicado para el tratamiento del síndrome de Ramsay-Hunt.

Descompresión quirúrgica: no hay evidencia contundente de su beneficio para el manejo de la parálisis de Bell, debe reservarse para los casos de parálisis facial en los que exista compresión del nervio (exostosis, tumores).

Antibióticos: indicados en enfermedad de Lyme.

La rehabilitación es cubierta mediante la intervención del CAUSES: Rehabilitación de parálisis facial.

Complicaciones:

Lesiones corneales (por desecación y falta de oclusión palpebral); secuelas por reinervación aberrante o afección de órganos terminales; sincinecias diversas (movimientos involuntarios anormales que acompañan a los movimientos voluntarios normales); blefaroespasma, espasmo y contracturas hemifaciales, epífora ipsolateral durante la alimentación (por reinervación cruzada).

Pronóstico:

Entre 60% y 70% tienen recuperación completa en los casos de parálisis facial aislada; la recuperación se manifiesta típicamente alrededor de la 3ª semana de evolución, y se concluye en un lapso máximo de 180 días.

Referencias bibliográficas:

Ramírez AF, Lima RV. Traumatismos del Parto: En: Martínez MR ed. Pediatría. La Salud del niño y del adolescente. 6ª ed. México: Manual Moderno, 2009. p. 171-176.

León A, Bruzzone R, Scavone C, Delfino A. Parálisis facial periférica aguda idiopática en niños. Arch Pediatr Urug 2006; 77(1): 8-12.

Falchek SJ. Bell Palsy. In: Schwartz MW; Bell LM; Bingham PM; Chung EK; Friedman DF; Mulberg AE; Tanel RE eds. 5-Minute Pediatric Consult. 4th ed. USA: Lippincott Williams & Wilkins; 2005. p. 174-75

Síndrome de Guillain Barré

Definición:

Es una polirradiculoneuropatía desmielinizante, adquirida aguda de mecanismo inmunitario; afecta a las raíces nerviosas de los nervios periféricos, con alteración predominante de tipo motor. La debilidad motora máxima se produce a las 4 semanas de inicio del proceso.

Código CIE10:

Síndrome de Guillain Barré (G61.0)

Etiología:

Desconocida. Se reconoce una enfermedad infecciosa (citomegalovirus, Epstein Barr, varicela-zoster, VIH; bacterias: *Campylobacter jejuni*; *Mycoplasma pneumoniae*) de 1 a 4 semanas antes de las manifestaciones neurológicas (50% de los casos). Muchos autores consideran que existe una respuesta anormal de las células T precipitada por la infecciones mencionadas las que activan a los CD4⁺. Una variedad de antígenos endógenos específicos como mielina P-2, gangliósido GQ1b, GM1 y GT1 pueden también estar involucrados en la respuesta. Asimismo, se ha asociado a cirugía, vacunación con toxoide tetánico y linfoma de Hodgkin.

Epidemiología:

Incidencia: 0.6 a 1.9 casos por 100,000 personas por año sin variaciones geográficas. Aumenta con la edad. En menores de 15 años, predomina en el primer quinquenio. Más común en varones 1.25:1. Recientemente se ha reportado tal vez una variante de la enfermedad caracterizada por degeneración de los axones motores periféricos con escasa inflamación a lo que se ha denominado Neuropatía Axonal Motora Aguda en zonas de Asia e incluso en México.

Síntomas y signos:

Debilidad simétrica que inicialmente afecta los músculos proximales; más tarde tanto proximales como distales. Dificultad para caminar, levantarse de una silla o subir escaleras. Ausencia o depresión bilateral de reflejos osteotendinosos. Parestesias, disestesias o anestias leves a moderadas en guante o calcetín. Lumbalgia. Dolor por afectación de las raíces nerviosas posteriores, en ocasiones intenso. Alteraciones autónomas (bradiarritmias o taquiarritmias, hipotensión o hipertensión). Insuficiencia respiratoria (por debilidad de los músculos intercostales/bulbares). Paresia facial, oftálmica, disfagia (por afectación de los nervios craneales).

Valoración:

Biometría hemática completa: leucocitosis y neutrofilia. Electrolitos séricos para descartar otras causas de debilidad. Gasometrías arteriales y medición continua de la saturación de oxígeno cuando hay participación respiratoria. Citoquímico y cultivo de líquido cefalorraquídeo (LCR). Los resultados pueden ser normales las primeras 2 semanas; los hallazgos típicos incluyen aumento de las proteínas con poca celularidad, de predominio monocitario (disociación albúmino-citológica) en 80% a 90% de los casos.

Tomografía o resonancia magnética de cerebro y médula sólo si existe duda clínica. Electromiografía y velocidad de neuroconducción.

Diagnóstico diferencial:

Neuropatías periféricas tóxicas (plomo, talio, vincristina, organofosforados, hexacarburo) y no tóxicas (Porfiria aguda, vasculitis, parálisis por garrapatas). Trastornos de la unión neuromuscular: miastenia gravis, miopatía necrosante). Trastornos metabólicos: hipermagnesemia, hipopotasemia, hipofosfatemia. Trastornos agudos del sistema nervioso central: trombosis con infarto del tronco encefálico, encefalomielitis, mielitis transversa o compresión medular. Parálisis histérica o simulación.

Tratamiento:

No farmacológico: vigilancia de la función respiratoria y soporte ventilatorio en caso necesario. Cambios frecuentes de posición para evitar úlceras por presión. Prevención de tromboembolismo con medias de compresión en pacientes que no pueden deambular. Apoyo emocional y asesoramiento social.

Agudo: Inmunoglobulina i.v. o plasmaféresis.

Pronóstico:

Recuperación completa entre 3 a 12 meses en 95% de los pacientes. Entre 5% y 10% desarrollan secuelas permanentes que son: secuelas con debilidad muscular leve: 14%; secuelas con debilidad moderada: 9%; confinado a cama o ligado a un respirador: 4%; defunciones durante el primer año: 3% a 8%. Los factores predictores de mala evolución incluyen: incapacidad para deambulación independiente al año; antecedentes de diarrea; infección reciente por CMV; evolución fulminante o rápidamente progresiva; dependencia del respirador; reducción de las amplitudes motoras a menos de 20% de las normales; ausencia de excitabilidad de los nervios en VCN.

Referencias

Van Dorn PA, Ruts L, Jacobs BC. Clinical features, pathogenesis, and treatment of Guillain-Barré syndrome. *Lancet Neurol* 2008;7(10):939-950.

Nachamkin I, Barbosa PA, Ung H, Lobato C, Rivera AG, Rodriguez P. Patterns of Guillain-Barre syndrome in children: results from a Mexican population. *Neurology* 2007;69(17):1665-1671.

Boyd J, Poduri A. Guillain-Barré Syndrome. In: Schwartz MW; Bell LM; Bingham PM; Chung EK; Friedman DF; Mulberg AE; Tanel RE eds. *5-Minute Pediatric Consult*. 4th ed. USA: Lippincott Williams & Wilkins; 2005. p. 412-413.

Enfermedades del ojo

Retinopatía de la prematurez

Definición.

La retinopatía del prematuro, antes denominada fibroplasia retrolenticular (RP), es un trastorno retiniano de los niños prematuros de bajo peso, caracterizado por proliferación de tejido vascular que crece en el límite entre la retina vascular y avascular que potencialmente puede provocar ceguera.

Clasificación (CIE10):

Retinopatía de la prematurez (H35.1)

Etiología

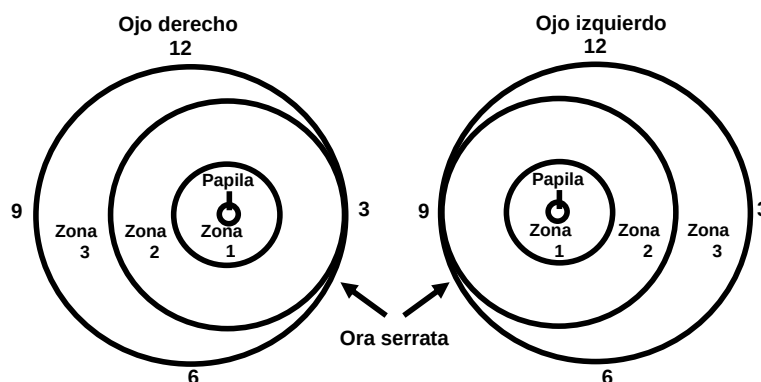
Los factores etiopatogénicos de la RP se desconocen. Los factores de riesgo más frecuentemente asociados son: asistencia respiratoria mecánica, transfusión con hemoglobina adulta, hipoxia-hiperoxia, choque, hipoperfusión, apneas, maniobras de reanimación, acidosis, sepsis, deficiencia de vitamina E, uso de esteroides postnatales, sepsis por *Candida* y persistencia de conducto arterioso. La exposición al oxígeno es solamente un factor contribuyente, ni necesario ni suficiente. Es una enfermedad de prematuros. Todos los nacidos con menos de 1,500 g o menores de 32 semanas de gestación, tienen riesgo de desarrollar RP.

Epidemiología

La incidencia de ROP en una población de prematuros de menos de 1500 g y/o menor de 30 semanas de gestación en países desarrollados está entre el 16 al 56 % dependiendo de la terapia neonatal. En países en desarrollo se reporta de 21.7% hasta 71.2%. Pocos estudios han evaluado la frecuencia de ROP en mayores de 1500g, ésta se ha reportado de 1.3 a 19%. En los menores de 1,000 g se produce ceguera por ROP del 5% al 11%, entre 1,000 g y 1,500 g disminuye del 0.3% al 1.1%, y en los mayores de 1,500 g es nula por esta causa.

Síntomas y signos

La clasificación se basa en su demarcación (zonas 1, 2 y 3), su extensión según la carátula del reloj (1 a 12) y su severidad en grados (I a V)



Zonas

- Zona 1 ó polo posterior: centrado en la papila, es un círculo cuyo radio es el doble de la distancia papila-mácula. Con la lupa de 28 dioptrías, si se coloca en el borde nasal de la papila, el campo que se observa con la lupa corresponde a esta zona.

- Zona 2 ó retina periférica: centrado en la papila abarca una zona circular entre el círculo interior de la zona 1 y una circunferencia exterior hasta la ora serrata nasal.
- Zona 3 ó extrema periférica: zona residual en forma de media luna entre el círculo exterior de la zona 2 y la ora serrata del lado temporal.

Grados

- I. Línea de demarcación de una zona avascular con bordes nítidos, pero no sobreelevados.
- II. Línea de demarcación sobreelevada de la zona avascular o “cordón”. Cresta o muralla.
- III. Proliferación fibrovascular extrarretinal con vasos terminales en “abanico”, con “ovillos” vasculares y hemorragias sobre el “cordón”.
- IV. Desprendimiento de retina (DR) periférica fraccional: (a) El DR no llega a la zona vascular o fovea. (b) El DR llega a la zona vascular o fovea.
- V. DR total (fibroplasia retrolental) que, a su vez, se clasifica según la conformación que adopte la retina en forma de un “túnel” abierto o estrecho.

Enfermedad plus

Al agregarse alteración de los vasos a nivel de su emergencia papilar que puede corresponder con: (1) Dilatación venosa. (2) Tortuosidad leve. (3) Tortuosidad moderada o grave. (4) Tortuosidad grave con dilatación arterial o venosa

Enfermedad umbral:

Estadio III “más” en zonas 1 ó 2 y en más de 5 meridianos contiguos u 8 separados.

Valoración:

Los niños que tienen corta edad de gestación o muy bajo peso, deben ser revisados por personal debidamente capacitado (oftalmólogo, neonatólogo, pediatra, médico general) con oftalmoscopia indirecta de 20 D y con espejo plano y depresor pupilar, a fin de observar el fondo de ojo y establecer diagnóstico de RP, colocando en una hoja especial, la demarcación de las lesiones. Para los niños con una edad de gestación estimada viable, de por lo menos 28 semanas, los exámenes deben empezar a las 4 a 6 semanas después del nacimiento.

Diagnóstico diferencial

Retinoblastoma; vitreorretinopatía exudativa familiar; persistencia del vítreo primario (leucocoria con DR, generalmente unilateral y con microoftalmía); enfermedad de Norrie (leucocoria con DR congénito bilateral); displasias retinianas (septum retiniano o pliegues falciformes); vitritis o uveítis posterior (secundario a TORCH).

Tratamiento:

Médico

Pese a que se inculpa a la oxigenoterapia en la génesis de la RP, muchos médicos piensan que la saturación máxima de oxígeno en estos niños induce involución en una enfermedad premitótrofe o preumbral. El estudio multicéntrico STOP-RP no ha mostrado efecto benéfico con saturaciones de oxígeno superiores al 95%; empero, tampoco hacerlo empeora la enfermedad premitótrofe o preumbral.

Quirúrgico

Enfermedad umbral y preumbral tipo 1: requiere tratamiento urgente, dentro de las 72 primeras horas. El método de tratamiento actualmente recomendado es la ablación periférica de 360

grados en la retina avascular, usando un láser térmico mediante oftalmoscopia indirecta y/o crioterapia. El tratamiento con láser tiene menos efectos adversos locales y sistémicos, proporciona mejores resultados anatómicos.

El tratamiento para la RP tipo 1 consiste en ablación de la retina del avascular anterior a la región de la enfermedad activa para evitar la progresión de RP. El tratamiento con láser y crioterapia pueden ser procedimientos dolorosos así que los dos deben efectuarse bajo sedación o anestesia general, asegurando una buena analgesia.

Ojos con DR Parciales (Estadios IVA y IVB): La cirugía vítreo retiniana puede indicarse en los estadios IVA o IVB, pero la decisión y la naturaleza de la intervención quirúrgica necesita ser basada en una valoración cuidadosa del ojo, y del niño, efectuada por un cirujano experimentado, en colaboración con el anestesiólogo y pediatra. No hay consenso acerca del tiempo de tratamiento, ni evidencia de los ensayos clínicos acerca del número de intervenciones óptimas.

Estadio V: La cirugía vítreo-retiniana compleja no es recomendada ya que los resultados funcionales son extremadamente pobres, incluso en resultados anatómicos exitosos.

Complicaciones:

Transoperatorias locales: hematoma conjuntival o subconjuntival, laceración conjuntival, hemorragia (retiniana, pre retiniana o vítrea), cierre de la arteria central de la retina y quemadura o congelación en áreas fuera de la zona lesionada

Transoperatorias sistémicas: apnea, bradicardia y desaturación de oxígeno. Estas complicaciones pueden ocurrir durante los primeros tres días después del tratamiento y pueden requerir de ventilación mecánica: aparición o agravamiento de cianosis, necesidad de reintubación en los 10 días posteriores al tratamiento

Postoperatorias oculares: hematoma subconjuntival, edema de párpados, laceración conjuntival, hemorragia vítrea, DR seroso y por tracción.

Pérdida de la visión, aun con tratamiento quirúrgico agresivo; ambliopía secundaria a defectos graves de refracción; estrabismo; glaucoma; DR.

Pronóstico:

Es importante tomar en cuenta que esta enfermedad no desaparece del todo, y por lo tanto es necesario prever las secuelas que pueden ser: error de refracción, anisometría, estrabismo, ambliopía, ambliopía, microoftalmía, catarata, glaucoma, DR.

Referencias:

Watty ME, Villar CVM. Retinopatía del prematuro. En: Martínez MR ed. Pediatría. La Salud del niño y del adolescente. 6ª ed. México: Manual Moderno, 2009. p. 1445-1449.

Jasso GL. Neonatología Práctica. 7ª Ed. México: Editorial El Manual Moderno, 2008 p. 268-269, 467-468.

Manejo de la retinopatía del recién nacido prematuro. Lineamiento técnico. México: Secretaría de Salud, 2007.

Enfermedades del oído

Hipoacusia neurosensorial

Definición:

Es la pérdida de la audición debida a una alteración en la transmisión neural del sonido que resulta de un defecto en las células ciliadas de la cóclea o del nervio auditivo. Puede ser congénita (presente al nacimiento), o adquirida; en ambos casos el problema puede ser hereditario o no.

Clasificación CIE10:

Hipoacusia neurosensorial (H90.3)

Etiología:

Cerca de la mitad de las hipoacusias congénitas se asocian con factores de riesgo como los siguientes: antecedentes familiares de sordera, infecciones intrauterinas (toxoplasmosis, rubéola, sífilis, citomegalovirus, herpes simple), neurofibromatosis tipo 2, anomalías craneofaciales, peso al nacer menor de 1,500 g, hiperbilirrubinemia en prematuros que requieren cuidados intensivos por distintas causas, así como en todo neonato en los que está indicada efectuar una exsanguinotransfusión, síndromes asociados a hipoacusia, empleo de medicamentos ototóxicos asociados con diuréticos de asa y aminoglucósidos, Apgar bajo, ventilación mecánica prolongada, meningitis bacteriana, membrana hialina, estancia prolongada en unidades de cuidados intensivos, retinopatía del prematuro, hernia diafragmática congénita, entre otros. El resto, resulta de factores genéticos, ambientales o combinados.

Epidemiología:

La prevalencia de la pérdida de la audición en recién nacidos y niños pequeños es como sigue: 1 a 2 por 1000 tienen pérdida permanente de la audición bilateral; alrededor de 6 por 1000 mostrarán algún tipo de trastorno, incluyendo la forma unilateral y conductiva; entre los niños “en riesgo”, 30 a 50 por 1000 lo padecerán.

Síntomas y signos:

La presencia de factores de riesgo exige consultas periódicas, cada 6 meses hasta los 3 años de edad a pesar de que la detección neonatal o la valoración inicial hayan sido normales. Pese a que la percepción de los padres no tiene valor predictivo, su sospecha puede ser un indicador importante de la existencia de hipoacusia. Deben evaluarse los siguientes momentos críticos del desarrollo auditivo y del lenguaje: entre el nacimiento y los 3 meses de edad se inquietan o despiertan con ruidos fuertes; entre los 3 y los 4 meses inician el giro de la cabeza al origen de los sonidos y se calman con la voz materna; entre los 6 y 9 meses localizan los sonidos al nivel del oído, dicen “mamá”; entre los 12 y los 15 meses localizan los sonidos por debajo o más allá del nivel del oído, obedecen órdenes sencillas, responden a su nombre y conocen el significado del “no”, poseen un vocabulario entre 3 y 5 palabras; entre 18 y 24 meses responden a estímulos tonales o a lenguaje susurrado, conocen las partes del cuerpo, poseen un vocabulario de 20 a 50 palabras y elaboran frases con dos palabras, la mitad de su lenguaje es entendible para personas extrañas; a los 36 meses son capaces de colaborar para una audiometría condicionada, poseen vocabulario de 500 palabras, usan oraciones de 4 a 5 palabras, el 80% de su lenguaje es entendible para personas extrañas y comprenden algunos verbos.

Valoración:

En la actualidad es posible el reconocimiento temprano mediante el tamiz auditivo neonatal. Las pruebas de emisiones otoacústicas y los potenciales auditivos del tallo cerebral son los estudios de detección más comúnmente empleados.

El grado (normal, limítrofe, leve, moderado, moderado a severo, severo y profundo) y el tipo (conductiva, neurosensorial y mixto) de hipoacusia debe ser definido por un audiólogo, a través de una variedad de pruebas seleccionadas de acuerdo a la edad de desarrollo del niño.

Diagnóstico diferencial:

Con otras causas de hipoacusia, como la conductiva, la autoinmune, entre otras.

Tratamiento:

Cualquier grado de déficit auditivo requiere evaluación para tratamiento. El audiólogo es quien debe determinar las necesidades de tratamiento del niño.

Complicaciones:

Los niños con hipoacusia unilateral tienen dificultades para la localización de los sonidos y con la audición en lugares con ruido ambiental, lo que puede dificultar la vida escolar. Entre tales niños, aumenta la incidencia de fracaso escolar, distracción, somnolencia, incapacidad para seguir indicaciones, y problemas de conducta. Los pacientes con hipoacusia profunda bilateral, sus capacidades de lenguaje receptivo y expresivo están reducidas, al igual que el éxito escolar, los niveles de lectura y las habilidades matemáticas. Pueden tener baja probabilidad de empleo bien remunerado, de adaptabilidad social y de calidad de vida.

Pronóstico:

Con adecuada amplificación, terapia de dicción y lenguaje y programa educativo, los pacientes pueden conseguir satisfactoria incorporación social y una vida adulta competente. Los pacientes con sordera profunda que son rehabilitados mediante implantes cocleares, desarrollan su lenguaje a la par que sus compañeros.

Referencias bibliográficas:

Kelley PE, Friedman NR, Johnson CE, Yoon PJ. Ear, Nose, & Throat. In: Hay WW, Levin MJ, Sondheimer JM, Deterding R eds. *Current Pediatric Diagnosis & Treatment*. 18th Ed. USA: McGraw-Hill, 2007. p. 459-492.

American Academy of Pediatrics. Position Statement: Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs. *Pediatrics* 2007; 120(4):897-921.

Stella C. Laufer TSC, Balant AC. Hearing impairment and Disorders. In: Green HC, Singleton JK, Aronzon DZ, Ed. *Primary Care Pediatrics*. Lippincott Williams & Wilkins 2001.p. 559.

Enfermedades del sistema circulatorio

Miocarditis aguda.

Definición:

Lesión de la célula del miocardio no ocasionada por isquemia, con degeneración o necrosis e infiltrado inflamatorio.

Códigos CIE 10:

Miocarditis aguda (I40).

Etiología:

Incluye: Infección por virus (Coxsackie B, adenovirus, Epstein Barr, herpes simplex, VIH, citomegalovirus, influenza A y B y Hepatitis C); bacterias (Micobacterias, estreptococos, *Mycoplasma pneumoniae*, *Treponema pallidum*, *C. diphteriae*); hongos (*Aspergillus*, *Candida*, *Coccidioides*, *Cryptococcus*, *Histoplasma*); parásitos (*Tripanosoma cruzi*, *Schistosomiasis*, larva migrans); Rickettsias; espiroquetas (*Borrelia burgdorferi*). 2) Toxinas (antracíclicos, cocaína, interleucina. 3). Hipersensibilidad (sulfonamidas, cefalosporinas, diuréticos, digoxina, antidepresivos tricíclicos, dobutamina). 4) Síndromes inmunológicos (Churo-Strauss, enfermedad inflamatoria intestinal, miocarditis de células gigantes, diabetes mellitus, sarcoidosis, lupus eritematoso sistémico, tirotoxicosis, arteritis de Takayasu, granulomatosis de Wegener).

Epidemiología:

Su incidencia es difícil de precisar por su amplia variación en gravedad clínica. La estimación de casos graves en centros de atención terciaria es hasta 0.3% en algunas series de casos. Puede representar más de 15% de los casos de muerte súbita en niños. Es más común en verano, probablemente por la mayor incidencia de infecciones por enterovirus (por ejemplo, Coxsackie B). Una clasificación etiopatogénica divide las miocarditis en: a) adenovirus común con una prevalencia del 55 al 60% b) Coxsackie B con prevalencia entre 30 a 35%, c) Parvovirus B, prevalencia de 1 a 2% y d) influenza, herpes, citomegalovirus con menos del 15%. Asimismo, se ha identificado como causa de cardiomiopatía dilatada en 9% de pacientes.

Síntomas y signos:

Las manifestaciones clínicas varían desde alteraciones electrocardiográficas en personas asintomáticas, hasta choque cardiogénico. Taquicardia persistente; sonidos S1 y S2 débiles; soplo de insuficiencia mitral; frote pericárdico si está asociada pericarditis; datos de insuficiencia biventricular (hipotensión, hepatomegalia, edema periférico, ingurgitación yugular, S3). Por su presentación clínica la miocarditis se divide en: a) Fulminante, con un corto pródromo, choque cardiogénico y/o muerte súbita. b) Subaguda o crónica con pródromos de virosis, cardiomegalia y/o falla cardíaca. c) Dilatación cardíaca, insuficiencia cardíaca congestiva y pródromos de virosis

Valoración:

Biometría hemática completa: leucocitosis y eosinofilia. Velocidad de eritrosedimentación acelerada. Anticuerpos específicos (virus, parásitos, bacterias). Estudios con reacción en cadena de polimerasa para antígenos específicos (virus, bacterias). Antiestreptolisinas O. Proteína C reactiva, hemocultivos.

Radiografía del tórax: cardiomegalia, datos de edema pulmonar y de derrame pleural.

Electrocardiograma: taquicardia sinusal, QRS de bajo voltaje, elevación de S-T, aplanamiento o inversión de T, QT prolongado y arritmias.

Ecocardiograma (dilatación de cavidades, alteración segmentaria del movimiento de la pared).

Medición de troponina T e I sérica e imagen con resonancia magnética.

Biopsia endomiocárdica en pacientes con cardiomiopatía rápidamente progresiva con deficiente respuesta al tratamiento convencional. La clasificación histopatológica aceptada internacionalmente, divide a la miocarditis en activa o limítrofe. La activa se caracteriza por la presencia de un infiltrado inflamatorio acompañado de necrosis o degeneración de los miocardiocitos, mientras que en la limítrofe se observa el infiltrado inflamatorio pero no hay evidencia de necrosis o degeneración miocardiocitaria. Para caracterizar la composición del infiltrado inflamatorio se usan las técnicas inmuno-histoquímicas mediante un panel de anticuerpos que utilizan el método del complejo avidina-biotina-peroxidasa como el CD43 (linfocitos T), CD45 (leucocitos) y CD68 (macrófagos).

Diagnóstico diferencial:

Fibroelastosis endocárdica, anomalías de las arterias coronarias, miocardopatía y valvulopatía reumática; pericarditis; arritmias persistentes; deficiencia de selenio y carnitina; trastornos de las mitocondrias; distrofias musculares; cardiomiopatía familiar.

Complicaciones:

Arritmia; insuficiencia cardíaca congestiva; tromboembolismo; disminución progresiva de la función ventricular; cardiomiopatía dilatada.

Tratamiento:

No farmacológico: tratamiento de sostén; restricción de la actividad física.

Agudo: el de la causa subyacente; el de la insuficiencia cardíaca con diuréticos, inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina y restricción de sal. Puede usarse β bloqueador una vez estable el paciente; digoxina con precaución y a dosis bajas. Si hay arritmia, quinidina o procainamida. Uso de reductores de la precarga y poscarga para tratar la descompensación cardíaca. Existe poca evidencia para sugerir que el empleo de inmunoglobulina pueda mejorar el funcionamiento cardíaco al plazo largo. Los medicamentos inmunosupresores y los interferones no han mostrado evidencia científica de eficacia. Los glucocorticoides están contraindicados en la fase aguda.

Pronóstico:

Tienen evolución benigna y recuperación espontánea 90% de los pacientes; 10% pueden cursar con daño irreversible y evolucionar a cardiomiopatía dilatada.

Referencias:

Lozano A, Sánchez R. Miocarditis. En: Martínez MR, editor. Pediatría. La Salud del niño y del adolescente. 6ª edición. México: Manual Moderno; 2009.p. 997-98.

Magnani JW, Dec GW. Myocarditis. Current trends in diagnosis and treatment. Circulation 2006;113:876-890.

Marino BS. Myocarditis. In: Schwartz MW; Bell LM; Bingham PM; Chung EK; Friedman DF; Mulberg AE; Tanel RE eds. 5-Minute Pediatric Consult. 4th ed. USA: Lippincott Williams & Wilkins; 2005. p. 550-51.

Fibroelastosis endocárdica

Definición:

Consiste en un engrosamiento pronunciado y difuso del endocardio ventricular de lactantes y niños, y se presenta como insuficiencia cardíaca no explicada. Puede ser primaria o secundaria a diversas cardiopatías congénitas, con mayor frecuencia a síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico y atresia o estenosis aórtica. La primaria no se asocia con ninguna alteración cardíaca estructural. Las dos formas patológicas son la dilatada, la cual es la más común, y la constrictiva.

Clasificación CIE10:

Fibroelastosis endocárdica (I42.4)

Etiología:

Se desconoce, los posibles factores causales incluyen: infección viral intrauterina (parotiditis, virus Coxsackie B), isquemia endocárdica, deficiente drenaje linfático cardíaco y deficiencia sistémica de carnitina. También se ha reportado asociación familiar con diferentes patrones de herencia. Asimismo, se ha sugerido que puede ser secundaria a un proceso autoinmune, habiéndose documentado asociación con anticuerpos anti-Rh y anti-La. La forma primaria dilatada se produce en corazones normales, a diferencia de la secundaria que se asocia con cardiopatías congénitas. Se cree que el engrosamiento del endocardio está producido por incremento en la tensión de la pared ventricular.

Epidemiología:

Anteriormente su incidencia se estimó en un caso por cada 5000 nacidos vivos y se consideraba una causa frecuente de insuficiencia cardíaca inexplicable, actualmente se tiene como una entidad rara. Afecta por igual a hombres y mujeres y 80% de los casos se presentan en los primeros 3 a 6 meses de vida.

Síntomas y signos:

Los síntomas incluyen dificultad para la alimentación, sudoración profusa, dificultar respiratoria, desmedro y sibilancias. También se reconoce como una causa de muerte súbita. La forma constrictiva se manifiesta como enfermedad obstructiva ventricular izquierda o como falla ventricular izquierda aguda. Están presentes los signos clásicos de insuficiencia cardíaca.

Valoración:

Los estudios incluyen: citología hemática, electrolitos séricos, urea y creatinina, hemocultivos y perfil de auto anticuerpos. En la radiografía del tórax se aprecia cardiomegalia, la figura cardíaca varía, aunque a menudo es globular. En el ecocardiograma se observa crecimiento de cavidades izquierdas y los movimientos del ventrículo izquierdo, del septum y de la pared posterior están disminuidos. También está reducida la fracción de eyección y la movilidad de la mitral está alterada. La resonancia magnética sirve para la valorar la extensión de la fibroelastosis.

En el electrocardiograma estándar se han reportado ondas R altas, Q profundas e inversión o aplanamiento de la onda T en las derivaciones inferiores o precordiales izquierdas. Puede haber trastornos de conducción o del ritmo.

Cateterización cardíaca: las presiones en las cámaras y las arterias pulmonares están elevadas.

La angiografía por sustracción digital puede mostrar un borde avascular entre la cavidad opacificada del ventrículo izquierdo y las paredes ventriculares profundidas por las coronarias. Los datos histopatológicos son el estándar de oro para el diagnóstico y consisten en depósitos de colágena y elastina, hipertrofia ventricular y engrosamiento difuso del endocardio. Por ello, en los casos en los que el diagnóstico es difícil, puede ser útil una biopsia del miocardio.

Diagnóstico diferencial:

Drenaje venoso pulmonar anómalo; cardiomiopatía dilatada; cardiomiopatía restrictiva; deficiencia de carnitina; glucogenosis tipos I y II; síndrome de corazón izquierdo hipoplásico; mucopolisacaridosis; miocarditis viral, lupus neonatal; cardiopatías congénitas, particularmente obstrucción de salida del ventrículo izquierdo; miopatía centro nuclear y causas no inmunes de hidropesía fetal.

Tratamiento:

Es esencialmente el mismo que para la insuficiencia cardíaca crónica, en el que se sugiere tratamiento temprano y prolongado con digoxina. Los anticoagulantes se requieren en los casos con complicaciones trombo-embólicas. Los corticosteroides se reservan para los casos en los que se demuestran auto anticuerpos.

Complicaciones:

Insuficiencia cardíaca refractaria; infecciones pulmonares recurrentes; desmedro severo, cirrosis cardíaca; tromboembolismo cerebral, coronario y pulmonar; atelectasia persistente del lóbulo inferior izquierdo o de todo el pulmón.

Por el cateterismo: hemorragia, ruptura vascular, dolor, náusea y vómito, obstrucción arterial o venosa secundaria a espasmo; taquiarritmias o bradiarritmias.

Pronóstico:

La insuficiencia cardíaca progresiva lleva a la muerte a un tercio de los casos. Otro tercio sobrevive sintomático, y se piensa que el tercio restante se recupera. La forma constrictiva tiene peor pronóstico, y por lo general, es fatal. La de tipo primario tiene mal pronóstico mas no es fatal en todos los casos. Los signos de mal pronóstico incluyen: (1) presentación en el período neonatal; (2) episodios recurrentes de insuficiencia cardíaca a pesar de tratamiento adecuado, especialmente si los episodios recurren en lapsos de 6 meses después del inicio de las manifestaciones.

Referencias bibliográficas:

Bernstein D. Diseases of the Myocardium and Pericardium. Nelson Textbook of Pediatrics 18th Edition. Philadelphia: Saunders Elsevier, 2007.

Nield LE, Silverman ED, Taylor GP, Smallhorn JF et al. Maternal Anti-Ro and Anti-La Antibody–Associated Endocardial Fibroelastosis. Circulation 2002;105(7): 843-848

Pedra SRFF, Smallhorn JF, Ryan G, Chitayat D, Taylor GP, Khan R, Abdoell M, Hornberger LK. Fetal Cardiomyopathies: Pathogenic Mechanisms, Hemodynamic Findings, and Clinical Outcome. Circulation 2002;106(5);585-591

Insuficiencia cardíaca

Definición:

Estado fisiopatológico en el cual el corazón es incapaz de bombear suficiente sangre para satisfacer las demandas metabólicas del cuerpo. Obedece principalmente a dos situaciones: a) incremento en la demanda o imposición de un trabajo excesivo a un corazón normal; o b) falla de la bomba o del sistema circulatorio: trabajo normal impuesto a un miocardio dañado.

Mediante el Programa Seguro Médico para una Nueva Generación será cubierta la insuficiencia cardíaca aguda que no condiciona edema pulmonar y que por la naturaleza del paciente pediátrico, requiera de atención multidisciplinaria.

Clasificación CIE10:

Insuficiencia cardíaca (I50)

Etiología:

Clasificación: (1) Enfermedad cardíaca estructural vs. enfermedad del miocardio. (2) Adquirida [miocarditis, enfermedad de Kawasaki, entre otras] vs. Congénita [defectos cardíacos, cardiomiopatía, etc.]. (3) Fetal (hidropesía): arritmias [taquicardia, bloqueo]; sobrecarga de volumen; enfermedad primaria del miocardio [cardiomiopatía dilatada o hipertrófica]; anemia [isoimmunización Rh, transfusión feto-fetal]; cierre prematuro del conducto arterioso o del foramen oval. (4) Neonatal: disfunción miocárdica [asfixia, sepsis, etc.]; obstrucción al flujo de salida [estenosis y coartación de aorta]; sobrecarga de volumen; arritmias [taquicardia, bloqueo]; bloqueo al flujo de entrada al ventrículo izquierdo [estenosis mitral, obstrucción venosa pulmonar]. (5) En lactantes: disfunción miocárdica [cardiomiopatía dilatada, hipertrófica o restrictiva, enfermedad de Kawasaki, entre otras]; obstrucción al flujo de salida de corazón derecho o izquierdo; sobrecarga de volumen; causas secundarias [enfermedad renal, hipertensión, sepsis]; arritmias [taquicardia, bloqueo]; derrame pericárdico por lupus eritematoso, artritis reumatoide, etc. (6) En la infancia y adolescencia: cardiopatías congénitas tratadas o no; cardiopatías adquiridas; cor pulmonale; cardiomiopatía primaria o secundaria.

Síntomas y signos:

Insuficiencia cardíaca derecha: hepatomegalia, ingurgitación yugular, edema. Insuficiencia cardíaca izquierda: taquipnea, edema pulmonar, ortopnea, mala perfusión sistémica o choque, punto de máximo impulso difuso o desplazado. Manifestaciones inespecíficas: intolerancia al ejercicio, mala alimentación, síntomas gastrointestinales, intolerancia al calor.

Valoración:

Laboratorio: Gasometría: acidosis metabólica, lactato elevado. Química sanguínea: hiponatremia por dilución o empleo de diuréticos. Citología hemática: anemia, leucocitosis o leucopenia (miocarditis viral). Velocidad de eritrosedimentación acelerada (fiebre reumática, enfermedad de Kawasaki). Elevación del Péptido B natriurético. Urianálisis: proteinuria, densidad elevada, hematuria. En cardiomiopatía se incluye también amoníaco, cuantificación de aminoácidos, ácidos orgánicos en orina, carnitina, selenio, acilcarnitina, pruebas de funcionamiento hepático, análisis de ADN mitocondrial, estudios virales, entre otros.

Electrocardiograma: hipertrofia (cardiomiopatía, cardiopatía congénita, glucogenosis); bloqueo cardíaco (de 1°, 2° o 3er grado) o taquiarritmia.

Imágenes: Radiografía del tórax (cardiomegalia, aumento en la trama vascular pulmonar, hiperinflación, derrame pleural, líneas B de Kerley). Ecocardiograma para descartar cardiopatías congénitas, identificar los orígenes de las arterias coronarias, evaluar la función cardíaca (sistólica y diastólica).

Cateterización cardíaca: Delinear la anatomía y la hemodinámica cardíaca (sólo para casos seleccionados).

Biopsia cardíaca: para diagnóstico de miocarditis, glucogenosis o cardiomiopatía.

Tratamiento:

Manejo general: Establecer un acceso endovenoso para suministro de líquidos, inotrópicos, antiarrítmicos u otros medicamentos. El oxígeno está habitualmente indicado. Uso juicioso de líquidos pues la insuficiencia cardíaca descompensada cursa con sobrecarga de volumen. Si tolera, colocar al niño en decúbito supino; con inclinación de 30° si tiene ortopnea. Valore el ritmo cardíaco, utilice desfibrilación en caso necesario.

Estabilización inicial: (1) Empleo cuidadoso de líquidos; (2) Monitorización de signos vitales y ritmo cardíaco. (3) Oxígeno si tiene indicación. (4) Radiografía del tórax, electrocardiograma y exámenes básicos de sangre. (5) Ecocardiograma y/o trazo electrocardiográfico largo. (6) Reanimación pediátrica avanzada. El paciente con insuficiencia cardíaca y arritmia puede descompensarse con la administración de adenosina u otro antiarrítmico. (7) Drenaje de derrame pericárdico si existe taponamiento. (8) Iniciar inotrópicos en caso de hipotensión y sobrecarga de líquidos.

Manejo médico:

Tratar la causa subyacente.

Manejo subagudo: (i) Restricción de la actividad y manejo dietético. (ii) Oxígeno en caso necesario, la hipoxemia incrementa la resistencia vascular pulmonar y exacerbar la insuficiencia cardíaca. (iii) Agentes inotrópicos (milrinona, dobutamina, dopamina). (iv) Diuréticos (furosemida, espironolactona, bumetanida).

Cirugía

Reparación de cardiopatías congénitas. Oxigenación con membrana extracorpórea/ dispositivo de asistencia ventricular. Inserción de marcapaso o desfibrilador cardiovertor implantable automático. Trasplante de corazón o pulmón. Resincronización cardíaca.

Pronóstico:

Depende del diagnóstico, de la oportunidad del mismo y de la disponibilidad de tratamiento efectivo.

Referencias bibliográficas:

Barrios GMS. Insuficiencia cardíaca. En: Martínez MR, editor. Pediatría. La Salud del niño y del adolescente. 6ª edición. México: Manual Moderno; 2009.p. 962-65.

Blume ED, Freed MD, Colan SD. Congestive Heart Failure. In: Keane JF, Lock JE, Fyler DC Editors. Nadas' Pediatric Cardiology. Second Edition. Philadelphia: Saunders, 2006.

Menteer J. Congestive Heart Failure. In: Schwartz MW; Bell LM; Bingham PM; Chung EK; Friedman DF; Mulberg AE; Tanel RE eds. 5-Minute Pediatric Consult. 4th ed. USA: Lippincott Williams & Wilkins; 2005. p. 212-13.

Enfermedades del sistema respiratorio

Piotórax. Derrame pleural no clasificado en otra parte. Derrame pleural en afecciones clasificadas en otra parte.

Definición:

El derrame pleural se define como la colección de al menos 10 a 20 mL de líquido en el espacio pleural. Se produce por excesiva filtración o falta de absorción del líquido acumulado. Puede ser una manifestación primaria o como complicación de diversos trastornos. El piotórax (empiema) implica la presencia de pus en el espacio pleural.

Clasificación CIE10:

Piotórax (J86). Derrame pleural no clasificado en otra parte (J90). Derrame pleural en afecciones clasificadas en otra parte (J91).

Etiología:

En los niños, la causa más común es la infecciosa (50% a 68%). La segunda son las cardiopatías congénitas (11% a 17%) seguida por las neoplasias malignas (5% a 10%). El resto son producidos por enfermedad renal, trauma, entre otras. Los virus y *Mycoplasma* son más comunes que las bacterias; de éstas, las más frecuentes son *S pneumoniae* y *S aureus*. Los de origen maligno se asocian más con linfoma linfoblástico que con Hodgkin. Los de origen congénito, incluyendo quilotórax tienen una incidencia de 1:10,000 a 15,000 nacimientos.

Epidemiología:

Hasta 2% de las neumonías complican con piotórax y aproximadamente 40% de los niños hospitalizados por neumonía presentan derrame pleural. Los asociados con infección son más comunes en invierno y primavera, afectan más a varones y menores de 2 años. Hasta 20% de las neumonías causadas por virus pueden producir derrames pequeños y transitorios que resuelven espontáneamente. Los piotórax tienen una evolución complicada cuando no se tratan oportunamente, particularmente en menores de 2 años.

Síntomas y signos:

Dependen de la enfermedad subyacente y de la magnitud del derrame. Los derrames paraneumónico y piotórax, tienen historia reciente de infección respiratoria. La irritación pleural produce dolor, referido al hombro y respiración corta y superficial. Los asociados con neoplasias malignas se producen después del diagnóstico de la enfermedad primaria.

En la exploración, cuando la cantidad de líquido es significativa se encuentra el síndrome de derrame: disminución de los movimientos respiratorios, disminución en la transmisión de las vibraciones vocales, matidez a la percusión y disminución de los ruidos respiratorios (murmullo vesicular) y egofonía (resonancia de la voz) en la auscultación del tórax. Cuando la colección es importante, se produce desplazamiento del mediastino y ápex cardiaco al lado contralateral. El paciente luce disneico y ansioso como consecuencia del dolor y la hipoxemia.

Valoración:

Los estudios iniciales son citología hemática completa, hemocultivos, velocidad de eritrosedimentación (VES) y proteína C reactiva (PCR); estos dos últimos son de utilidad para el seguimiento; tras la mejoría, primero disminuye la PCR y luego la VES.

Otros estudios de utilidad para la interpretación del análisis del líquido pleural son: pH y glucosa sérica, deshidrogenasa láctica (DHL), proteínas, triglicéridos y electrolitos.

Los estudios serológicos pueden ser útiles para organismos específicos: *Mycoplasma sp*, *Legionella sp* o adenovirus.

Estudio citoquímico y cultivo del líquido pleural: a menos que se obtenga en la punción pleural pus franco, el líquido debe ser enviado para tinción de Gram, ácida permanente y cultivo, celularidad, citología y determinaciones de pH, proteínas, glucosa, DHL y triglicéridos. La tinción de gram y los cultivos son suficientes en caso de pus.

En caso de hemotórax, es conveniente determinar el hematocrito.

La contrainmunolectroforesis de la orina y del líquido pleural pueden auxiliar para la identificación de algunos patógenos comunes.

Si existe sospecha de tuberculosis, es de ayuda la medición de desaminasa de adenosina.

Los exudados son ocasionados por infección, pancreatitis, lupus eritematoso sistémico y otras enfermedades reumáticas, quilotórax, neoplasias malignas o trauma.

Los derrames hemáticos son causados por neoplasias malignas, trauma, erosión vascular o coagulopatía.

Los trasudados son producidos por insuficiencia cardíaca congestiva, síndrome nefrótico, hipoproteinemia o por extrusión de una línea vascular o como complicación de una derivación ventrículo peritoneal.

Los cultivos de líquido pleural son positivos en muy pocos casos (cerca de 17%), debido generalmente al uso previo de antibióticos.

Las técnicas de reacción en cadena de la polimerasa pueden ser benéficas para identificar posibles agentes infecciosos.

Estudios de imagen: (1) Radiografía del tórax: los ángulos costofrénico y cardiopfrénico están borrados; a medida que el derrame crece, el diafragma se abate y el mediastino es desplazado.

(2) Ultrasonido: sirve para visualizar un derrame, definir si es libre o loculado y para guiar la toracocentesis.

(3) Tomografía computarizada (simple y con contraste): es de uso secundario, a menos que se sospeche una tumoración subyacente.

En sospecha de tuberculosis efectuar PPD (sensibilidad 97%).

Toracocentesis: como procedimiento diagnóstico para obtener una muestra de líquido pleural y como tratamiento cuando el derrame es abundante y compromete el estado respiratorio.

La biopsia pleural puede ser necesaria ante sospecha de tuberculosis, neoplasia maligna, o en casos con derrame inflamatorio no explicado suficientemente.

Diagnóstico diferencial:

Neumonía, tumores pleurales, pleuritis, hemotórax, quilotórax.

Tratamiento:

Manejo médico

Para los ocasionados por enfermedades renales, cardíacas o reumáticas, el de la causa es habitualmente suficiente.

Los derrames paraneumónicos y los pitorax se manejan inicialmente con antibióticos empíricos sustentados en la edad del niño y en la susceptibilidad más común a los antibióticos de los gérmenes habituales. Se modifican de acuerdo con los resultados de los cultivos y la evolución clínica del enfermo. En un paciente hospitalizado, la administración debe ser i.v.

mientras se mantenga el tubo de toracostomía y el paciente esté febril; por vía oral se continúan varias semanas.

Los medicamentos antituberculosos para derrames de esta etiología se administran de acuerdo con la NOM-006-SSA2-1993, Para la prevención y control de la tuberculosis en la atención primaria a la salud. Para neoplasias malignas se emplea quimioterapia y los corticosteroides están indicados para enfermedades del tejido conectivo y pueden ser útiles para los derrames por tuberculosis.

Manejo quirúrgico

El tubo de toracostomía se requiere para drenaje de los líquidos que ocasionan dificultad respiratoria. La instilación de agentes fibrinolíticos a través del tubo de toracostomía (estreptoquinasa o alteplasa), no son aceptados por todos los clínicos, y las preocupaciones se generan por sus efectos adversos: alergia, fiebre, hemorragia y posible transmisión de agentes infecciosos.

La cirugía toracoscópica vídeo asistida es menos invasiva que la abierta, acorta la estancia hospitalaria. La abierta con lisis de adherencias debe reservarse para los casos complicados o crónicos de pletorax y en aquellos niños con cambios fibrosos pleurales severos.

Complicaciones:

Son poco comunes en derrames paraneumónicos bien tratados. Las posibles complicaciones incluyen: fracaso respiratorio por acumulación masiva de líquido; septicemia; fístula broncopleural, neumotórax o engrosamiento pleural.

Pronóstico:

La mayoría de los derrames virales y por Mycoplasma resuelven espontáneamente. El pletorax tiene un curso complicado si no se trata mediante antibióticos y drenaje en forma temprana, en la actualidad, en niños menores de un año, su letalidad es de 6 a 12%. La mayor parte de los derrames tuberculosos resuelven con tratamiento correcto. Los de origen maligno empeoran el pronóstico y depende de la estirpe del tumor. Casi todos los derrames paraneumónicos o pletorax recuperan bien tras un manejo adecuado. La mayoría de los enfermos regresan a su vida normal en 4 semanas y la resolución radiográfica se logra en 3 a 6 meses.

Referencias bibliográficas:

Abdulhamid I, Toder DS, Batra V. Pleural Effusion. <http://www.emedicine.com/PED/Topic1824.htm> Article Last Updated: Apr 22, 2008.

Kerby GS, Accurso FJ, Deterding RR, Balasubramaniam V, Sagel SD, Cavanaugh KL. Respiratory Tract & Mediastinum. Parapneumonic Effusion & Empyema. In: Hay WW, Levin MJ, Sondheimer JM, Deterding RR eds. Current Pediatric Diagnosis & Treatment 18th Edition USA: McGraw-Hill, 2007. p. 534-535.

Mocelin HT, Fischer GB. Epidemiology, presentation and treatment of pleural effusion. Paediatric Respiratory Reviews. 2002;3:292-297.

Neumotórax

Definición:

Se refiere a la presencia de aire o gas en el espacio pleural, entre las capas visceral y parietal de la pleura. Los primarios son espontáneos en niños sin enfermedad pulmonar subyacente, en tanto que los secundarios son complicación de una enfermedad pulmonar crónica o aguda, o por trauma. Los iatrógenos son debidos a complicaciones de procedimientos diagnósticos o terapéuticos.

Clasificación CIE10:

Neumotórax (J93)

Etiología:

(1) Primarios: bulas congénitas subpleurales, tipo familiar, catamenial, idiopático. (2) Secundarios: fibrosis quística, asma, enfermedad de membrana hialina, trauma torácico cerrado o penetrante, ruptura bronquial o esofágica, neumonía bacteriana con pnoneumotórax o absceso, SIDA con o sin infección por *Pneumocystis jiroveci* o tuberculosis, tuberculosis, neumonitis intersticial crónica, histiocitosis o granuloma eosinófilo del pulmón, síndrome de Marfán, síndrome de Ehlers-Danlos tipo IV. (3) Iatrógeno: ventilación mecánica, toracocentesis, broncoscopia (especialmente con toma de biopsia), reanimación cardiopulmonar, cateterización de vena subclavia, traqueostomía.

Epidemiología:

La incidencia anual del neumotórax espontáneo primario es de 5 a 10 casos por 100,000 habitantes, con incidencia máxima entre 16 y 24 años de edad. Algunos reportes en niños sugieren predominio en varones. Todos los grupos etarios son afectados y los prematuros sometidos a ventilación mecánica tienen alto riesgo de desarrollarlo. La frecuencia de neumomediastino y neumotórax en niños nacidos de parto eutócico es de 1.3%; en los de cesárea de 2% y en los pacientes en asistencia ventilatoria de 8% a 20%. Cuando a la presión positiva intermitente se suma la presión positiva al final de la espiración se incrementa hasta 20% a 40%.

Síntomas y signos:

La severidad de los síntomas depende de la magnitud del colapso pulmonar, de la rapidez de instalación y de las condiciones clínicas del paciente. Un niño con neumotórax simple, puede estar asintomático o tener síntomas leves como dolor torácico y disnea; aquellos espontáneos secundarios a enfermedad pulmonar subyacente pueden tener una presentación más dramática. Cuando son más extensos, producen dolor pleurítico, disnea, taquipnea, cianosis y disminución del ruido respiratorio en el lado afectado e hiperresonancia a la percusión. Quienes lo tienen a tensión pueden presentar choque y desplazamiento contralateral de la tráquea. Si el neumotórax es debido a trauma, es necesario buscar abrasiones o heridas puntiformes que no permiten el movimiento libre del aire entre la cavidad pleural y el exterior.

Valoración:

La sospecha clínica se confirma mediante una radiografía del tórax. Empero, la tomografía computarizada del tórax puede descubrir trastornos pulmonares preexistentes como bulas subpleurales, y valorar la extensión del neumotórax. El ultrasonido también es un método útil

para identificar un neumotórax. El neumotórax a tensión siempre debe ser un diagnóstico clínico, puesto que el fallecimiento puede suceder antes de que pueda lograrse una radiografía. La transluminación del tórax también es un buen método para establecer el diagnóstico en los recién nacidos.

Diagnóstico diferencial:

Quiste broncogénico; malformaciones congénitas pulmonares; malformación quística adenomatosa; hemotórax; derrame pleural.

Tratamiento:

En general, los neumotórax simples y pequeños deben tratarse conservadoramente, con oxígeno (aumenta la reabsorción del aire intrapleural), mediante vigilancia clínica y radiográfica. Sin embargo, los neumotórax simples y pequeños secundarios a trauma son meritorios de sonda pleural, pues pueden evolucionar rápidamente a uno a tensión, especialmente cuando se aplica ventilación mecánica con presión positiva. Cuando son grandes o sintomáticos, necesitan sonda pleural e intervención quirúrgica. Los neumotórax a tensión requieren rápida descompresión con aguja.

Si los niños tienen dolor deben recibir analgésicos.

Complicaciones:

Las directamente relacionadas con el neumotórax son pocas. El reconocimiento y tratamiento correcto del neumotórax son esenciales para evitar expansión, hipoxia (con sus complicaciones) y tensión con subsiguiente colapso cardiovascular y muerte.

La inserción de la sonda pleural puede producir hemorragia significativa o infección.

Pronóstico:

Cuando el neumotórax es un evento aislado y se da tratamiento oportuno, el pronóstico es excelente. La tasa de recurrencia del neumotórax simple espontáneo puede ser hasta 30% ipsilateral y 10% contralateral. El pronóstico empeora cuando coexiste con trauma o si se trata de un neumotórax a tensión con choque e hipoperfusión. Si ocurrió hipoxia prolongada, el riesgo de daño cerebral es elevado.

Referencias bibliográficas:

Jasso GL. Neonatología Práctica. 7ª Ed. México: Editorial El Manual Moderno, 2008 p. 258-259.

Kerby GS, Accurso FJ, Deterding RR, Balasubramaniam V, Sagel SD, Cavanaugh KL. Respiratory Tract & Mediastinum. Pneumothorax & Related Air Leak Syndromes. In: Hay WW, Levin MJ, Sondheimer JM, Deterding RR eds. Current Pediatric Diagnosis & Treatment 18th Edition USA: McGraw-Hill, 2007. p. 536.

Kemp JS, Carver TW Jr. Diseases of the Pleura. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis C, Jones MD eds. Oski's Pediatrics 4th Edition. USA: Lippincott Williams & Wilkins, 2006. p. 1456-1457.

Parálisis del diafragma

Definición:

Es la pérdida completa de la movilidad del diafragma, con ascenso diafragmático secundario, como consecuencia de aplasia o atrofia de las fibras musculares o de una lesión del nervio frénico (NF), sin un defecto de su continuidad. Puede afectar todo el diafragma (bilateral) o sólo un hemidiafragma (unilateral).

Clasificación CIE10:

Parálisis del diafragma (J98.6)

Etiología:

Puede ser congénita, si está presente desde el nacimiento y sin factor desencadenante demostrado, o adquirida, si es secundaria a alguna causa específica. Las causas pueden dividirse en: (1) Unilateral: compresión nerviosa por tumor; lesiones adyacentes al nervio frénico (neumonía, derrame pleural, aneurisma de la aorta, bocio subesternal, neoplasias); trauma natural o quirúrgico; herpes zoster; idiopática. (2) Bilateral: Además de las señaladas, trauma torácico cerrado, esclerosis múltiple, enfermedad de las células del asta anterior, neuropatía periférica, distrofia muscular y miopatía. La etiología más común en niños es la lesión del frénico por traumatismo del parto y en segundo lugar por toracotomía.

Epidemiología:

Su incidencia real es desconocida, aunque se reconoce poco frecuente. Es algo más común en varones, generalmente unilateral, de predominio derecho si es congénita o idiopática y leve predominio izquierdo si es adquirida.

Síntomas y signos:

El 80% a 90% de los casos de parálisis diafragmática en el recién nacido se asocian con parálisis del plexo braquial cuyos factores de riesgo son presentación de hombro, desproporción céfalo-pélvica, macrosomía, obesidad materna y parto prolongado. Puede manifestarse como dificultad respiratoria, dependencia de ventilación mecánica, infecciones respiratorias recurrentes, ser asintomática o constituir un hallazgo radiológico. Los síntomas dependen de si es unilateral o bilateral, qué tan rápido se desarrolla y de la presencia de enfermedad pulmonar subyacente. En el examen físico en casos unilaterales se observa disminución del movimiento del hemitórax, matidez a la percusión y ausencia ipsolateral de ruido respiratorio. Cuando es bilateral se aprecian los mismos signos en ambos hemitórax. El hallazgo más significativo es el movimiento paradójico del tórax y el abdomen.

Valoración:

Gasometría arterial: en los casos bilaterales muestra hipoxemia e hipercapnia progresivas.

La radiografía del tórax muestra la elevación de los hemidiafragmas, volúmenes pulmonares reducidos y atelectasia. La tomografía computarizada puede estar indicada para valorar causas debidas a patología del mediastino. La resonancia magnética del cuello puede estar indicada para evaluar trastornos de la columna vertebral o de las raíces nerviosas. El ultrasonido en modo M es un método simple y preciso para valorar el diafragma y confirmar el diagnóstico.

Las pruebas de función pulmonar son importantes pues muestran alteraciones tanto en casos unilaterales como en bilaterales. Su limitante es la falta de colaboración en los niños pequeños.

La electromiografía puede mostrar un patrón neuropático o miopático, dependiendo de la etiología.

La medición de la presión transdiafragmática es el criterio estándar para el diagnóstico; mediante la introducción de dos balones, uno en el estómago y otro al nivel del esfínter esofágico inferior y la diferencia entre las dos presiones es la transdiafragmática.

Diagnóstico diferencial:

Son difíciles de diferenciar con parálisis bilateral: hipoventilación alveolar ocasionada por trastornos del sistema nervioso central. También las enfermedades de la unión neuromuscular o de las células del asta anterior con disfunción del frénico.

Tratamiento:

Parálisis unilateral: la mayoría de los enfermos están asintomáticos y no necesitan tratamiento; sin embargo, debe considerarse la plicatura en los casos con disnea desproporcionada al grado de actividad o de severidad de la enfermedad pulmonar.

Parálisis bilateral: el tratamiento depende de la etiología y de la severidad de la parálisis. La mayor parte se tratan con apoyo ventilatorio. El de elección es la ventilación no invasiva de presión positiva. La traqueostomía con presión positiva intermitente se reserva para pacientes con riesgo para la vida o con diagnóstico de cuadriplejía alta.

Marcapaso diafragmático. Puede considerarse para pacientes con nervio frénico intacto y sin evidencia de miopatía.

Complicaciones:

La lesión del frénico usualmente se produce de cardioplejía por frío o por tracción del nervio durante cirugía a corazón abierto.

Pronóstico:

Dependiendo de la etiología, el pronóstico de la unilateral es habitualmente bueno, a menos que el paciente tenga enfermedad pulmonar subyacente. Los enfermos desarrollan mecanismos compensatorios y las lesiones del frénico pueden recuperarse de forma total o parcial. El pronóstico de la parálisis bilateral depende de la naturaleza del trastorno subyacente; unos pueden recuperarse si la lesión nerviosa no es permanente, otros requieren apoyo ventilatorio a largo plazo. Aquellos enfermos que mantienen disnea o continúan con pobre calidad de vida, pueden considerarse para plicatura quirúrgica.

Referencias bibliográficas:

Elefteriades J, Singh M, Tang P, Siegel MD, Kenney B, Pandey A, Kopf GS. Unilateral diaphragm paralysis: etiology, Impact, and natural history. Journal of Cardiovascular Surgery 2008;49(2):289-295.

Adams-Chapman I, Stoll BJ. Nervous System Disorders. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF. Nelson Textbook of Pediatrics 18th Edition. Philadelphia: Saunders Elsevier, 2007.

Contreras EI, Escobar HR, Necochea KMC, Castro MS, Sánchez DI. Tres casos de parálisis diafragmática: Utilidad del estudio electromiográfico. Rev Chil Pediatr 2004;75(1); 48-54.

Enfermedades del sistema digestivo

Estomatitis y lesiones afines

Definición: incluye estomatitis aftosa recurrente y celulitis y absceso de la boca (angina de Ludwig). *Estomatitis aftosa recurrente:* una o varias ulceraciones dolorosas de la mucosa bucal, labial, lingual, sublingual, palatina o gingival. *Angina de Ludwig:* celulitis progresiva de los tejidos conectivos del piso de la boca y del cuello, que inicia en el espacio submandibular.

Clasificación CIE10:

Estomatitis y lesiones afines (K12)

Etiología:

Estomatitis aftosa recurrente: la etiología precisa es incierta; multifactorial probablemente producida por destrucción inmune del epitelio y cuyos factores de riesgo del hospedero son: genéticos; deficiencia de hierro, ácido fólico y vitaminas B6 y B12; trastornos de la regulación inmunológica e infecciones microbianas.

Angina de Ludwig: la causa más común es enfermedad dental. Usualmente es polimicrobiana (bacterias aerobias y anaerobias). Los gérmenes más frecuentes son: estreptococos, estafilococos y *Bacteroides* sp.

Epidemiología:

Estomatitis aftosa recurrente: tiene distribución mundial; cerca del 1% de los niños menores de 5 años la padecen. Predomina en mujeres.

Angina de Ludwig: la afección en niños es rara.

Síntomas y signos:

Estomatitis aftosa recurrente: úlceras orales dolorosas, únicas o múltiples, redondas u ovoides, con aspecto de sacabocado, recurren a intervalos de días o meses. La fiebre es rara y la mayoría no tiene afectado el estado general. Puede acompañarse de adenopatía submaxilar.

Angina de Ludwig: los síntomas más frecuentes son: disfagia, odinofagia, edema y dolor del cuello. Otros incluyen disfonía, voz de “papa caliente”, disartria, sialorrea, edema de la lengua, dolor en el piso de la boca, restricción de los movimientos cervicales y ardor de garganta.

Valoración:

Estomatitis aftosa recurrente: están indicados los siguientes estudios: citología hemática completa, velocidad de sedimentación globular, niveles de hierro, ferritina, folatos y vitaminas B6 y B12.

Angina de Ludwig: debe efectuarse tinción de Gram, cultivo y antibiograma del líquido drenado. Las radiografías de los tejidos blandos muestran edema del área afectada y compresión de la vía aérea, así como presencia de gas. La pantografía y las radiografías dentales pueden demostrar los abscesos dentoalveolares. Las radiografías del tórax, la tomografía del tórax o la resonancia magnética son auxiliares para identificar mediastinitis y otras complicaciones torácicas. Mediante ultrasonido pueden observarse el edema y los abscesos.

Diagnóstico diferencial:

Estomatitis aftosa recurrente: enfermedad de Behcet; líquen plano; cáncer de la mucosa oral; dermatosis linear IgA; penfigoide cicatricial; lupus eritematoso; pénfigo vulgar; estomatitis por contacto; pénfigo inducido por medicamentos; manifestaciones dérmicas de trastornos hematológicos; pénfigo paraneoplásico; trastornos bufosos inducidos por medicamentos; artritis

reactiva; eritema multiforme; sífilis; enfermedad de mano-pie-boca; herpes simple e histiocitosis de células de Langerhans.

Angina de Ludwig: adenitis cervical supurada; absceso periamigdalino y otros abscesos profundos del cuello; abscesos de glándulas salivales parótida y submaxilares; cáncer de la boca; angioedema; hematoma submandibular y difteria laríngea.

Tratamiento:

Estomatitis aftosa recurrente: dirigido a paliar los síntomas, acortar el tiempo de cicatrización y reducir el número de episodios. Se basa en la extensión de las lesiones o en la intensidad de los síntomas y la frecuencia de las recurrencias. La piedra angular de la terapéutica son los anestésicos tópicos (Lidocaína tópica) y los corticosteroides (Prednisona).

Angina de Ludwig: (1) Mantenimiento de una vía aérea suficiente. (2) Terapéutica antimicrobiana oportuna y agresiva. (3) Cirugía para los casos de fracaso del tratamiento médico o con absceso fluctuante. (4) Soporte adecuado de líquidos y nutrientes. Todos los pacientes deben mantenerse sentados y bajo vigilancia permanente.

Complicaciones:

Estomatitis aftosa recurrente: cicatrices; deshidratación por rechazo a la ingestión de líquidos; infecciones locales por bacterias u hongos; angina de Ludwig.

Angina de Ludwig: diseminación a otros espacios profundos del cuello y al tórax con empiema, mediastinitis, absceso del mediastino y pericarditis. La aspiración del contenido del absceso produce neumonía y abscesos pulmonares.

Pronóstico:

Estomatitis aftosa recurrente: en los casos sin enfermedad subyacente es bueno; cuando es secundaria a una enfermedad sistémica, el pronóstico es el correspondiente a tal padecimiento.

Angina de Ludwig: la causa más común de muerte es la asfixia, pues la obstrucción de la vía aérea puede ser repentina. La letalidad es menor del 10% cuando se instituye tratamiento antibiótico agresivo y oportuno y se protege de forma adecuada la vía aérea.

Referencias bibliográficas:

Estomatitis aftosa recurrente:

Felice F, Lanza A, Buonaiuto C, Gombos F, Nunziata M, Piccolo S, Cirillo N. Guidelines for Diagnosis and Management of Aphthous Stomatitis. *Pediatr Infect Dis J* 2007;26: 728–732.

Morelli JG. Disorders of the Mucous Membranes. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF. *Nelson Textbook of Pediatrics* 18th Edition. Philadelphia: Saunders Elsevier, 2007.

Angina de Ludwig:

Vieira F, Allen SM, Stocks RMS, Thompson JW. Deep Neck Infection. *Otolaryngol Clin N Am* 2008;41:459–483.

Chou YK, Lee CY, Chao HH. An Upper Airway Obstruction Emergency. Ludwig Angina. *Pediatric Emergency Care* 2007;23:892-896.

Constipación

Definición:

Implica uno o más de los siguientes síntomas: heces duras, escíbalos, defecación con esfuerzo o dolorosa, evacuación de heces grandes o con frecuencia menor de 3 veces por semana, en ocasiones asociadas con dolor abdominal recurrente, hematoquecia o encopresis. Cuando el tiempo de evolución es mayor a 6 meses se le considera constipación crónica y a la falta de respuesta a un adecuado tratamiento se considera como constipación refractaria o intratable.

Clasificación CIE10:

Constipación (K59.0)

Etiología:

La más común es la idiopática o funcional, sin alguna causa identificable. Los eventos precipitantes pueden ser: en lactantes la transición de alimentación al pecho a leche de vaca; la lucha por el poder en preescolares; el rechazo al empleo de inodoros fuera de casa; infecciones del ano o del área perianal; enfermedad viral transitoria (diarrea seguida de constipación) y exceso de entrenamiento para la defecación. También puede ser ocasionada por trastornos anatómicos en la vía gastrointestinal baja, disminución en la propulsión, sensación rectal defectuosa (primaria o secundaria) o alguna obstrucción funcional para la salida de las heces (espasmo del elevador del ano o falta de relajamiento del músculo puborrectal). Anormalidades en los plexos mioentéricos; pseudo obstrucción intestinal; agangliosis congénita; displasia neuronal intestinal; enfermedades musculares (miopatía visceral); lesiones de la médula (mielomeningocele, espina bífida oculta). Trastornos anatómicos del ano o del recto (estenosis, tumores, ectopia anal, ano imperforado). Anormalidades endocrinas (hipotiroidismo), medicamentos (opiáceos, hidróxido de aluminio, anticolinérgicos, simpaticomiméticos y preparados de hierro) y alteraciones electrolíticas.

Epidemiología:

Es un problema frecuente; al menos 3% de las consultas del pediatra y del 10% al 25% de los casos que se remiten al gastroenterólogo pediatra se deben a constipación.

Síntomas y signos:

Deben obtenerse antecedentes de la primera evacuación de meconio; de la frecuencia de la defecación y del tamaño y consistencia de las heces; de las manifestaciones que preceden o acompañan a la defecación y de las circunstancias de ésta. Además, es importante la información acerca de la alimentación, excesiva de leche y pobre en fibra y líquidos.

En el examen físico buscar evidencia de enfermedad sistémica; presencia de distensión o masas de heces fecales en la palpación abdominal. En el examen ano-rectal: manchado perianal, dimensión y posición del ano; presencia de fisuras; eritema perianal o anal; evidencia de abuso sexual. En el tacto rectal valorar el tono del esfínter anal, la cantidad y consistencia de las heces y la presencia de sangre. En el examen neurológico atender a los reflejos de las extremidades inferiores y buscar datos de espina bífida oculta.

Valoración

En la radiografía simple del abdomen buscar la presencia y localización de heces fecales y evidencia de obstrucción intestinal. El enema baritado puede ser útil para buscar estenosis, empero la mayoría de los niños no necesitan este estudio.

Diagnóstico diferencial:

Enfermedad de Hirschsprung; atrofia muscular espinal; anomalías anales; hipotiroidismo e hiperparatiroidismo; hipokalemia, hiponatremia, hipomagnesemia e hipercalcemia; intoxicación por plomo; botulismo; íleo meconial; tumores abdominales o pélvicos; síndrome de pseudo obstrucción intestinal crónica; mala rotación, bandas intestinales congénitas, estenosis intestinal congénita o adquirida, estenosis del píloro; suplementos de calcio, hierro, bario, opiáceos anticolinérgicos.

Tratamiento:

Constipación funcional:

Desimpactación fecal seguida de evacuación intestinal mediante el uso de laxantes. Mantenimiento con suavizantes de las heces o supositorios de glicerol. En ocasiones puede requerirse de laxantes de rescate como senósidos.

Se recomienda una dieta alta en fibra; líquidos abundantes y visita regular al sanitario. También es importante llevar un registro de evacuaciones, accidentes y medicamentos.

Complicaciones:

Fisuras anales, encopresis, obstrucción intestinal y vólvulo del sigmoide.

Pronóstico:

Para la constipación funcional el éxito es variable (45% a 90%), dependiendo de la terapéutica y del seguimiento. La existencia de manchado, la utilización de senósidos y la falta de seguimiento se asocian con fracaso y recurrencia.

son claves para el éxito del manejo.

Referencias:

Bojórquez RMC. Estreñimiento. En: Martínez MR, editor. Pediatría. La Salud del niño y del adolescente. 6ª edición. México: Manual Moderno; 2009.p. 915-18.

Culbert TP, Banez GA. Integrative Approaches to Childhood Constipation and Encopresis. Pediatr Clin N Am 2007;54:927-947.

Graham-Maar RC, Mascarenhas MR. Constipation. In: Schwartz MW; Bell LM; Bingham PM; Chung EK; Friedman DF; Mulberg AE; Tanel RE eds. 5-Minute Pediatric Consult. 4th ed. USA: Lippincott Williams & Wilkins; 2005. p. 284-85.

Enfermedades de la piel

Síndrome estafilocócico de la piel escaldada

Definición:

Es un síndrome de exfoliación aguda de la piel tras una celulitis eritematosa. La infección primaria por estafilococo acostumbra a pasar desapercibida afectando sobre todo a nasofaringe, conjuntiva y cordón umbilical.

Clasificación CIE10:

Síndrome estafilocócico de la piel escaldada (L00.X)

Etiología:

Es producida por la toxina exfoliativa del *S. aureus* grupo II, fagotipos 3A, 3B, 3C, 55 y 71.

Epidemiología:

Puede suceder aislado o en brotes en las salas de cuna. Es más común en niños y recién nacidos que en adultos, y su incidencia es mayor en países en desarrollo. La mayor parte de los niños son menores de dos años y casi todos (98%) son menores de 6. En niños no se ha documentado predominio por algún género. La mortalidad es baja (1% a 5%) a menos que se asocie con sepsis o alguna enfermedad grave.

Síntomas y signos:

Se presenta como una erupción eritematosa seguida por exfoliación epidérmica difusa.

La infección primaria de la piel, faringe, nariz, boca, cordón umbilical o gastrointestinal es inaparente hasta que se presenta la erupción. Se acompaña de malestar general, fiebre, irritabilidad e hipersensibilidad cutánea.

La piel está dolorosa, caliente, el eritema tiene apariencia de lija y se acentúa en los pliegues de flexión. Las ampollas están flácidas, mal definidas y se presenta el signo de Nikolsky (la fricción leve de la piel hace que se desprendan grandes capas). La exfoliación puede ser en parches o en grandes colgajos, hay edema facial y costras periorificiales, pero no se afecta la mucosa oral. Puede haber deshidratación significativa. La mayoría de los niños no se ven graves.

Valoración:

Biometría hemática (puede existir leucocitosis, por lo común es normal); velocidad de sedimentación globular elevada; reacción en cadena de polimerasa para la toxina estafilocócica en suero positiva; cultivos del líquido de las ampollas (usualmente negativos); hemocultivos (habitualmente negativos); tinción de Gram y cultivos del sitio sospechoso de la infección primaria

Biopsia de la piel (confirma que el sitio de separación es superficial)

Diagnóstico diferencial:

Quemaduras, celulitis, dermatitis de contacto, dermatitis exfoliativa, erisipela, eritema multiforme, impétigo, fascitis necrotizante, escarlatina, síndrome de Stevens-Johnson y necrolisis epidérmica tóxica (síndrome de Lyell).

Tratamiento:

El objetivo principal radica en la identificación del padecimiento y estabilizar las condiciones del enfermo.

El aporte de líquidos se inicia bolo inicial con solución cristaloide isotónica y se repite cuando es necesario. Para el mantenimiento debe estimarse la pérdida de líquidos de manera similar a la de los pacientes quemados.

Asimismo, el cuidado tópico de las heridas es igual que para quemaduras por calor. Se comienza con solución salina, seguida de ungüento con antibiótico.

Se recomienda administrar antimicrobianos i.v. contra estafilococo, seleccionados de conformidad con el criterio médico, la susceptibilidad identificada en la localidad y las condiciones clínicas del paciente; la duración del tratamiento dependerá de su evolución.

En caso de una epidemia por estafilococo en una cuna o unidad de cuidados intensivos, se recomienda incrementar el lavado de manos por el personal que aunque no la evita, sí reduce la transmisión; no es necesario retirar a un médico o enfermera portador, excepto en situaciones epidémicas con cepas virulentas; el baño de los recién nacidos con hexaclorofeno no mayor al 3% reduce la transmisión, empero, **no debe utilizarse en prematuros**. En una epidemia de ataque intenso puede utilizarse la interferencia bacteriana para controlar la colonización y la enfermedad.

Complicaciones:

Deshidratación; choque hipovolémico o séptico; bacteriemia o sepsis; diseminación local de la infección; cicatrices deformantes, incapacidad y muerte.

Pronóstico:

En niños es excelente, con recuperación *ad integrum* en 1 a 2 semanas.

Referencias bibliográficas:

Jasso GL. Neonatología Práctica. 7ª Ed. México: Editorial El Manual Moderno, 2008 p. 55-56.

King RW, de Saint Victor P. Scalded skin syndrome. www.emedicine.com/emerg/topic782.htm. Last Updated: Jul 13, 2006.

Stanley RJ, Masayuki A. Pemphigus, Bullous Impetigo, and the Staphylococcal Scalded Skin Syndrome. N Eng J. Med 2006;355:1800-1810.

Quiste epidérmico

Definición:

Son tumores hamartomatosos únicos u ocasionalmente múltiples. Están recubiertos por una gruesa pared parecida a la dermis y contienen glándulas sebáceas, y prácticamente todos los anexos de la piel, incluyendo pelo. En pediatría se trata de quistes subcutáneos usualmente congénitos.

Códigos CIE 10:

Quiste epidérmico (L72)

Etiología:

Son verdaderos hamartomas; se producen cuando la piel y sus estructuras son atrapadas durante el desarrollo fetal. Histogenéticamente resultan de secuestros de tejido cutáneo a lo largo de líneas de cierre embrionario.

Epidemiología:

No se dispone de información nacional o internacional sobre su prevalencia.

Síntomas y signos:

El aumento de volumen unilateral en el párpado superior puede ser el primer signo. La localización frontal es principalmente alrededor de la órbita. A menudo están adheridos al periostio y su diámetro habitual es entre 1 y 4 cm.

Valoración:

La ecografía o la tomografía computarizada pueden ser útiles para definir la extensión y planear correctamente la cirugía.

Diagnóstico diferencial:

Los quistes de inclusión que contienen glándulas sebáceas y folículos pilosos son dermoides. Los que carecen de esos elementos son epidermoides, pero ambos tipos contienen material sebáceo y son consecuencia de inclusiones de ectodermo bajo la superficie de la piel durante el período embrionario.

Tratamiento:

Escisión quirúrgica temprana, preferentemente antes de los 5 años, para evitar las recidivas y su crecimiento progresivo.

Complicaciones:

La transformación maligna es rara y se presenta solamente en quistes de larga evolución.

Pronóstico:

Si el diagnóstico es oportuno y la escisión es completa, el pronóstico es bueno.

Referencias:

Villar CVM, Watty VME. Patología orbitaria. En: Martínez MR, editor. Pediatría. La Salud del niño y del adolescente. 6ª edición. México: Manual Moderno; 2009.p. 1469-77.

Dutton JJ. Orbital diseases. In: Yanoff M, Ducker JS. Ophthalmology. 3rd ed. Philadelphia: Mosby, 2008.

Schwartz RA, Ruszczak Z. Dermoid Cyst. www.emedicine.com/derm/topic686.htm Article Last Updated: Jun 1, 2007.

Enfermedades del sistema osteomuscular

Artritis piógena

Definición:

Es un proceso inflamatorio debido a la presencia de microbios en el espacio articular. La de la cadera representa una urgencia real, el retardo en el diagnóstico puede producir daño irreversible a la articulación.

Códigos CIE 10:

Artritis piógena (M00).

Etiología:

En menores de dos meses *S. aureus* es la causa más frecuente, empero, *Escherichia coli*, estreptococo del grupo B, *Kingella kingae* y otros bacilos Gram negativos también la pueden producir. Entre los 2 meses y los 5 años de edad la vacunación ha eliminado prácticamente a *H. influenzae* tipo B y en la actualidad *S. aureus* es el germen más común. En los adolescentes debe sospecharse *Neisseria gonorrhoeae*.

Epidemiología:

Es más frecuente en niños que en adultos. Se desconoce su incidencia. La mortalidad es baja debido al advenimiento de antibióticos eficaces. Afecta por igual a todas las razas, géneros y predomina en niños menores de 3 años.

Síntomas y signos:

Se manifiesta por dolor, edema articular y fiebre. El dolor puede producir pseudo parálisis. Es más común en las extremidades inferiores y habitualmente afecta una sola articulación, aunque en los neonatos pueden lesionarse varias. En el examen físico se confirman los datos anteriores y se aprecia limitación funcional.

Valoración:

El estudio del líquido sinovial revela en el citoquímico (cuenta leucocitaria superior a los 50,000/mL con predominio polinuclear y glucosa baja o ausente), tinción de Gram y cultivo (positivo en 70% a 80% de los casos). Velocidad de eritrosedimentación acelerada y proteína C reactiva elevada. La radiografía simple es poco sensible puede mostrar ampliación del espacio articular y desplazamiento de los planos grasos. El ultrasonido es un estudio sencillo, sensible y relativamente barato que además sirve de guía para la punción. Tiene grandes ventajas con relación a la tomografía computarizada. La gammagrafía es más valiosa cuando se sospecha afección poliarticular y ayuda para la detección de osteomielitis.

Todo paciente con diagnóstico de artritis séptica debe hospitalizarse para su manejo, y pedir valoración por ortopedia e infectología.

Diagnóstico diferencial:

Osteomielitis, celulitis, artritis tuberculosa, absceso del psoas, bursitis prepatelar, sinovitis tóxica, hemartrosis, sarcoma osteogénico, leucemia, linfoma, púrpura de Henoch-Shöenlein, artritis reumatoide juvenil, enfermedad de Kawasaki, de Lyme, del suero, fiebre reumática y sinovitis transitoria, enfermedad de Osgood-Schlatter, entre otros padecimientos.

Tratamiento:

Médico: inmovilización articular los primeros días y movilización pasiva temprana para estirar los tendones y evitar contracturas. Antibióticos empíricos que incluyan todos los patógenos

probables, de conformidad con el criterio médico, la susceptibilidad identificada en la localidad y las condiciones clínicas del paciente; la duración del tratamiento dependerá de su evolución. No se recomiendan los antibióticos intra-articulares ni la administración de corticosteroides.

Quirúrgico: en artritis no complicada el drenaje puede efectuarse mediante artrocentesis repetidas hasta que no se obtenga líquido. Si persiste el drenaje (3 días), debe efectuarse artrotomía y vaciado abierto. La artrotomía es urgente cuando afecta cadera u hombro, o cuando el líquido articular es tan espeso que no drene con aguja calibre 18.

Complicaciones:

Meningitis (10-30%), osteomielitis (5-10%), celulitis (10-30%) y neumonía (5%) son las potenciales complicaciones. Osteonecrosis, detención del crecimiento y sepsis son otras.

Pronóstico:

La oportunidad del diagnóstico y el tratamiento seleccionado son los determinantes principales.

Referencias:

Chan LA, del Campo RLE. Artritis séptica aguda. En: Martínez MR, editor. Pediatría. La Salud del niño y del adolescente. 6ª edición. México: Manual Moderno; 2009.p. 1527-30.

Scarfone RJ. Arthritis, Septic. <http://www.emedicine.com/ped/topic2695.htm> Article Last Updated: Dec 5, 2007.

Iyer SS. Mistry RD, fein JA. Septic arthritis. In: Schwartz MW; Bell LM; Bingham PM; Chung EK; Friedman DF; Mulberg AE; Tanel RE eds. 5-Minute Pediatric Consult. 4th ed. USA: Lippincott Williams & Wilkins; 2005. p. 760-761.

Fascitis necrotizante

Definición:

Infección de tejidos blandos, caracterizada por necrosis generalizada de la fascia.

Clasificación CIE10:

Fascitis necrotizante (M72.6)

Etiología:

La bacteria más cercanamente relacionada es el estreptococo β hemolítico grupo A. Otros agentes relacionados son *S aureus*, *Pseudomonas*, *E. coli* y *Vibrios*, asociaciones bacterianas e incluso micobacterias u hongos. Pueden distinguirse tres formas: (I) de origen polimicrobiano; (II) producida por el estreptococo β hemolítico grupo A; (III) gangrena gaseosa o mionecrosis por *C.perfringens* o *C. septicum*. Los organismos se diseminan a partir del tejido subcutáneo hacia las fascias profundas, presumiblemente facilitados por toxinas y enzimas. La infección profunda genera obstrucción vascular, isquemia y necrosis tisular. En los niños, es usualmente monomicrobiana y raras veces es polimicrobiana.

Epidemiología:

Su prevalencia es de 0.3casos por cada 100,000 habitantes por año. La letalidad puede ser tan elevada como 25%. En casos con sepsis e insuficiencia renal aumenta hasta 70%. Cerca del 50% de los casos de origen estreptocócica son en niños y jóvenes previamente sanos.

Síntomas y signos:

Los factores de inicio incluyen trauma menor y mayor, heridas quirúrgicas y lesiones de varicela. Puede afectar cualquier parte del cuerpo, en los niños la mayoría de las lesiones se reportan en el tronco. Empieza alrededor de una semana del evento de inicio con edema e induración, seguidas 24 a 48 horas después con eritema o decoloración violácea. También se observa dolor y ocasionalmente crepitación, ésta última indica la presencia de gas y es altamente sugestiva del diagnóstico. Inicialmente es difícil de diferenciar de celulitis, sugieren el diagnóstico: dolor intenso desproporcionado a los hallazgos cutáneos; edema rápidamente progresivo; formación de bulas; cambios en el estado mental; leucocitosis severa o elevación de creatinina (CPK). Los enfermos se observan muy tóxicos con fiebre elevada, ansiedad, alteraciones del estado mental, leucocitosis, hipotensión, choque y taquicardia. Muchos de ellos también desarrollan disfunción multiorgánica (disminución de la contractilidad del miocardio, oliguria, síndrome de dificultad respiratoria aguda, encefalopatía y signos asociados a extravasación de líquidos hacia los tejidos).

Valoración:

El trastorno se acompaña con leucocitosis, hiponatremia, urea y CPK elevadas. La nueva tecnología incluye pruebas rápidas para Estreptococo y reacción en cadena de polimerasa.

La radiografía convencional es de escaso valor, a menos que exista formación de gas. La definición de la extensión mediante resonancia magnética o tomografía computarizada es útil para decidir desbridar rápidamente.

La biopsia profunda por escisión es de utilidad para el diagnóstico y la identificación de los organismos causales, al igual que los cultivos de tejido obtenido por escisión y la tinción de Gram del exudado.

Hallazgos histopatológicos: los cortes muestran necrosis superficial de la fascia con oclusión vascular por trombos. En las partes más profundas puede observarse infiltración densa por neutrófilos y también es evidente la necrosis de la grasa subcutánea. Las glándulas ecrinas y sus ductos pueden sufrir necrosis. Las tinciones de azul Alcian y ácida de Schiff con diastasa, muestran cúmulos de bacterias y hongos.

Diagnóstico diferencial:

Dermatosis neutrofílica febril aguda; edema hemorrágico agudo de la infancia; celulitis; eritema induratum (vasculitis nodular).

Tratamiento:

Médico: Debe iniciarse tratamiento inmediato, idealmente en una terapia intensiva pediátrica.

La selección de los antibióticos de inicio estará orientada por el criterio médico y la tinción de Gram del exudado. En forma empírica deben suministrarse de inmediato antibióticos de amplio espectro. El tratamiento combinado comprende el empleo de 2 ó 3 antibióticos contra aerobios y anaerobios. Deben usarse las dosis máximas tomando en cuenta el peso del paciente y el estado de funcionamiento hepático y renal. Una vez que se dispone de cultivo y antibiograma, en conjunto con la respuesta clínica, debe revalorarse el tratamiento.

Se puede utilizar terapia con oxígeno hiperbárico: una vez que se han empleado otras modalidades terapéuticas incluyendo desbridación quirúrgica y administración de antibióticos, No se dispone de evidencia suficiente para recomendar el uso de inmunoglobulina intravenosa.

Quirúrgico: En todos los pacientes, es crucial la valoración por un cirujano experimentado. Una vez establecido el diagnóstico, es necesaria la desbridación inmediata, con incisiones amplias y profundas más allá de las áreas de necrosis, hasta que se alcance el tejido normal. Todo el tejido necrótico debe ser removido, incluyendo músculo, fascia y piel para ayudar al control de la progresión de la fascitis necrotizante y la liberación de toxinas bacterianas. La desbridación y las evaluaciones deben ser repetidas diariamente en la sala de operaciones.

Complicaciones:

Sepsis e insuficiencia renal; placas cutáneas metastásicas; muerte.

Pronóstico:

El peor pronóstico se ha ligado a infección con ciertas cepas de estreptococo. La letalidad puede ser hasta 25%.

Referencias bibliográficas:

Rentería CA, Martínez ZR. Infecciones de la piel y tejidos blandos. En: Martínez MR, editor. Pediatría. La Salud del niño y del adolescente. 6ª edición. México: Manual Moderno; 2009. p. 699-704.

Bingöl KM, Vargün YR, Alper B, Yagmurlu A, Ciftci E, Haluk GI, Ince E, Emiroglu M, Lindar H. Necrotizing fasciitis in children: diagnostic and therapeutic aspects. J Pediatr Surg 2007;42:1892-1897.

Eneli I, Davies HD. Epidemiology and outcome of Necrotizing Fascitis in Children: An Active Surveillance Study of the Canadian Paediatric Surveillance Program. J Pediatr 2007;151:79-84.

Enfermedades del sistema genitourinario

Síndrome nefrítico agudo

Definición:

Se presenta con hematuria, proteinuria, oliguria, hipertensión arterial, azoemia y edema. Está asociado con inflamación y proliferación de las células del glomérulo.

Clasificación CIE10:

Síndrome nefrítico agudo (N00)

Etiología:

Formas familiares (síndrome de Alport, ligada al cromosoma X).

Enfermedades sistémicas con complemento bajo: vasculitis y enfermedades autoinmunes (Lupus eritematoso sistémico); endocarditis bacteriana subaguda; nefritis por cortocircuito; crioglobulinemia.

Enfermedades renales con complemento bajo: glomerulonefritis aguda postinfecciosa (bacterias: estreptococo beta hemolítico, estafilococo, neumococo, salmonella, brucela; virus: hepatitis b, Epstein Barr, varicela, citomegalovirus, rubéola; otros: malaria, toxoplasma, rickettsias, hongos); glomerulonefritis membranoproliferativa (tipos 1, 2 y 3).

Enfermedades sistémicas con complemento normal: poliarteritis nodosa; vasculitis de Wegener; púrpura de Henoch-Schönlein; vasculitis por hipersensibilidad; abscesos viscerales.

Enfermedades renales con complemento bajo: nefropatía por IgA; glomerulonefritis idiopática rápidamente progresiva; glomerulonefritis pauciinmune.

Epidemiología:

La glomerulonefritis aguda postestreptocócica afecta niños mayores de 2 años y es más común entre los 5 y los 15 años. Su incidencia ha disminuido en las últimas dos décadas.

Síntomas y signos:

El antecedente de infección respiratoria alta que persiste al menos una semana, o lesiones cutáneas (impétigo) en las 3 a 4 semanas previas sugieren el diagnóstico de glomerulonefritis aguda postestreptocócica; hematuria macroscópica; oliguria; disnea, fatiga y letargia; cefalea; convulsiones (encefalopatía hipertensiva); síntomas de enfermedad sistémica (fiebre, exantema, artralgia y pérdida de peso).

En el examen físico buscar: hipertensión; palidez; signos de sobrecarga de volumen (edema, ingurgitación yugular, hepatomegalia, estertores basales y ritmo de galope); datos de vasculitis (exantema, pérdida de los pulpejos de los dedos, fenómeno de Raynaud y trombosis vascular); signos de insuficiencia renal crónica (talla baja, palidez, edema, frote pericárdico, estertores y derrame pleural, aliento a orina, asterixis, mioclonías y neuropatía).

Valoración:

Examen de orina: búsqueda de eritrocitos crenados y cilindros de eritrocitos característicos de nefritis; proteinuria. Evidencia de infección estreptocócica previa: cultivo faríngeo; antiestreptolisinas O; prueba rápida para estreptococo, que junto con antiestreptolisinas O positivas tienen sensibilidad de 85%. Fracción 3 del complemento (C3): baja en diversas formas de nefritis. La química sanguínea puede ser normal en las formas agudas; en las crónicas reflejarán el grado de insuficiencia renal.

Radiografía del tórax para identificar edema pulmonar y cardiomegalia.

Ultrasonido renal indicado cuando el curso de la enfermedad no es típico de glomerulonefritis aguda postestreptocócica. Valora las dimensiones del parénquima renal.

Electrocardiograma: para evaluar el tamaño ventricular e hiperkalemia.

Biopsia renal: sólo está indicada cuando los datos clínicos no apoyan el diagnóstico de glomerulonefritis aguda postestreptocócica (signos de enfermedad sistémica; ausencia de intervalo libre infección – síndrome nefrítico; anuria prolongada [más de 5 días]; deterioro progresivo de la función renal sin comienzo anúrico; persistencia de insuficiencia renal después de un mes; falta de mejoría del C3 después de 4 semanas; reaparición del síndrome o de hematuria macroscópica cuando el paciente ha mejorado o curado; síndrome nefrótico tras 20 días de enfermedad; proteinuria persistente por más de 6 meses; persistencia de las alteraciones del sedimento urinario después de un año de evolución. En la glomerulonefritis aguda postestreptocócica la microscopía de luz muestra ovillos glomerulares aumentados de volumen y edematosos, proliferación mesangial y de células epiteliales con infiltración de polimorfonucleares. Con inmunofluorescencia hay depósitos granulares de C3 e IgG; a la microscopía electrónica se observan depósitos densos subepiteliales o jorobas. La histología varía en las glomerulonefritis crónicas y depende de su causa. La glomerulonefritis rápidamente progresiva se asocia con la formación de semilunas.

Diagnóstico diferencial:

Infección asociada a hepatitis B, C y sífilis. Nefropatía por IgA. Glomerulonefritis membranoproliferativa. Glomerulonefritis auto inmune (Lupus eritematoso sistémico). Glomerulonefritis familiar. Síndrome hemolítico urémico. Pielonefritis.

Tratamiento:

Estabilización inicial: Tratar de inmediato la encefalopatía hipertensiva y los trastornos electrolíticos que ponen en peligro la vida. Al principio son necesarias restricciones en el aporte de líquidos, sodio, potasio y fosfato.

Medicamentos:

Diuréticos para control del volumen, presión arterial y potasio. Antihipertensivos: vasodilatadores; también pueden ser necesarios en administración i.v. para el manejo de hipertensión severa refractaria. Agentes reductores del potasio sérico y calcio intravenoso. Captadores de fosfato. Inmunosupresores para tratamiento de glomerulonefritis asociada a vasculitis, glomerulonefritis membranoproliferativa y glomerulonefritis rápidamente progresiva. También se puede emplear plasmaféresis para el manejo de esta última. Se usa penicilina para glomerulonefritis aguda postestreptocócica, mas no altera el curso de la enfermedad.

Complicaciones:

Insuficiencia renal aguda; hiperkalemia; hipertensión arterial; sobrecarga de volumen; insuficiencia renal crónica.

Pronóstico:

Es excelente para la glomerulonefritis aguda postestreptocócica y variable para otras formas de glomerulonefritis. La glomerulonefritis aguda postestreptocócica raramente recurre.

Referencias bibliográficas:

Pérez CG. Glomerulonefritis aguda postinfecciosa. En: Martínez MR, editor. Pediatría. La Salud del niño y del adolescente. 6ª edición. México: Manual Moderno; 2009. p. 1054-58.

Beck LH, Salant DL. Glomerular and Tubulointestinal Diseases. Prim Care Clin Office Pract 2008;35:265-296.

Sethna CB, Meyers KEC. Glomerulonephritis. In: Schwartz MW; Bell LM; Bingham PM; Chung EK; Friedman DF; Mulberg AE; Tanel RE eds. 5-Minute Pediatric Consult. 4th ed. USA: Lippincott Williams & Wilkins; 2005. p. 352-53.

Uropatía obstructiva y por reflujo

Definición:

La hidronefrosis consiste en la dilatación de la pelvis (pielectasia) y los cálices renales (caliectasia), debida a un exceso de orina en el sistema colector del riñón. La hidroureteronefrosis es la dilatación de todo el sistema hasta el nivel de la vejiga urinaria.

Clasificación CIE10:

Uropatía obstructiva y por reflujo (N13)

Etiología:

(1) Obstrucción de la unión ureteropielica: estrechamiento intrínseco o un segmento sin peristalsis en el uréter distal. También se llama megauréter. (2) Reflujo vesicoureteral: los reflujo primarios (grados I a IV dependiendo de la severidad) se deben a una deficiencia en el mecanismo de válvula de cierre de la unión ureterovesical; la hidroureteronefrosis se produce solamente con reflujo severos (III y IV) o secundarios (por anomalías de la vejiga por sobredistensión o altas presiones de vaciado; el reflujo secundario no se clasifica en grados. (3) Ureterocele: la obstrucción se produce por una dilatación quística de la porción intravesical del uréter; comúnmente se asocia con duplicaciones del sistema colector, es más raro en sistemas únicos; se clasifica en intravesical (contenido completamente en la vejiga, o ectópico (extendiéndose hacia abajo en la vejiga y a menudo hacia la uretra. (4) Uréter ectópico: el uréter drena en localización anormal, fuera del triángulo vesical; la hidroureteronefrosis puede ser de un solo sistema colector o de uno duplicado; pueden drenar en diferentes lugares y con frecuencia requieren pasar a través del cuello vesical o de un diafragma urogenital, lo que produce obstrucción distal del uréter. (5) Urolitiasis: los cálculos generan dilatación de la porción proximal del uréter; son poco comunes en niños, excepto en prematuros tratados con furosemida; se acompaña con cólico renal. (6) Valvas uretrales posteriores: la hidroureteronefrosis es casi siempre bilateral, con riesgo significativo de insuficiencia renal crónica y enfermedad renal terminal. (7) Síndrome de la tríada (Prune belly o Eagle-Barret): la hidroureteronefrosis es comúnmente masiva y la vejiga grande; la tríada consiste en hipoplasia de la musculatura abdominal, criptorquidia bilateral y dilatación urinaria; muchos se asocian con atresia uretral y conlleva riesgo elevado de insuficiencia renal.

Epidemiología:

La incidencia en ultrasonidos prenatales es del 0.2%; 87% de los casos son detectados antenatalmente; en 5% de los fetos, la hidronefrosis es debida a obstrucción de la unión ureteropielica. La mortalidad perinatal asociada con hidronefrosis es del orden del 13% al 72%, pero correlaciona muy fuertemente con anomalías cromosómicas, anomalías multisistémicas, oligohidramnios y evidencia de obstrucción infravesical. Las valvas uretrales posteriores y el síndrome de la tríada constituyen el 6% de los casos.

Síntomas y signos:

Puede detectarse hidronefrosis o hidroureteronefrosis antenatal, cuando es unilateral debe valorarse la severidad y el estado del riñón contralateral; cuando es bilateral, la presencia de engrosamiento de la pared vesical, una vejiga grande o dilatación de la uretra posterior (signo del agujero en la llave) sugieren valvas uretrales posteriores o síndrome de la tríada. Cuando

está presente oligohidramnios, debe preocupar la posibilidad de hipoplasia pulmonar; la existencia de oligohidramnios con aumento de la ecogenicidad y cambios quísticos en los riñones, son indicativos de función renal deficiente y displasia. En niños más grandes se manifiesta por infecciones urinarias recurrentes o por hematuria. En los casos con insuficiencia renal o acidosis, el crecimiento y el estado general son deficientes. La incontinencia urinaria durante el día, poca intensidad del chorro o manifestaciones de disfunción vesical orientan a valvas uretrales posteriores. En los recién nacidos buscar datos de oligohidramnios (facies de Potter, pie equino y otras deformidades de las extremidades); masa abdominal; patencia del uraco; ascitis y desarrollo de la musculatura abdominal. En los niños más grandes buscar la presencia de masa abdominal o de dolor a la palpación en el abdomen o en los flancos.

Valoración:

En los recién nacidos, la hidronefrosis o hidroureteronefrosis unilateral con riñón contralateral normal, no requiere ningún estudio de laboratorio urgente. Cuando la afección es bilateral, se necesita valoración seriada del funcionamiento renal. En los niños mayores, debe efectuarse urianálisis para detectar piuria o hematuria, así como urocultivo si se sospecha infección. Debe valorarse el funcionamiento renal en caso de que ambos riñones estén afectados o exista un sólo riñón. Los lactantes con detección prenatal de hidronefrosis, deben ser valorados con tres estudios de imagen: ultrasonido de riñones y vejiga; cistouretrograma miccional y gammagrama renal. El momento puede ser electivo para lesiones unilaterales con riñón contralateral normal, pero si ambos riñones están afectados, la valoración se torna urgente.

Ultrasonido de riñones y vejiga: debido a la oliguria relativa en los dos primeros días de vida, el ultrasonido puede subestimar el grado de hidronefrosis, por lo que el estudio debe posponerse al menos 48 horas. Esto no excluye la valoración del niño durante este lapso. En los casos en que ambos riñones estén afectados o exista un sólo riñón, no debe retrasarse la evaluación. El estudio revelará la severidad de la dilatación de la pelvis y de los cálices, la ecogenicidad del parénquima y la presencia de quistes corticales. En estudio con la vejiga llena es importante también; puede mostrar la dilatación del uréter distal que traducirá obstrucción en la unión ureterovesical, o hidronefrosis por valvas uretrales posteriores o síndrome de la tríada.

Cistouretrograma miccional: valora la existencia de reflujo vesicoureteral y la severidad del mismo; también informa acerca de la forma de la vejiga, la presencia de divertículos, acentuación de las trabéculas, disfunción neurógena o de la micción. La prueba puede diferirse, a menos que exista duda sobre la existencia de valvas uretrales posteriores.

Gammagrama renal: cuantifica la función renal diferencial o la contribución de cada riñón (es normal $50\% \pm 5\%$ para cada lado). Además de la capacidad para detectar disminución en el funcionamiento, puede detectar obstrucción.

Otros estudios de imagen: (1) Urografía excretora: útil para evaluar la anatomía del riñón y uréter. Si hay dolor recurrente, ayuda a descartar una obstrucción intermitente de la unión ureteropielica. (2) Tomografía computarizada: indicada en casos de hidronefrosis sintomática pues es capaz de detectar cálculos. (3) Resonancia magnética: su papel es limitado.

Diagnóstico diferencial:

Tumor renal: el tumor de Wilms debe diferenciarse mediante estudios de imagen. Riñón multiquistico displásico: es difícil de distinguir de las hidronefrosis con parénquima renal muy adelgazado; el gammagrama renal no revelará función o perfusión en el caso de displasia.

Tratamiento:**Medidas generales**

Los recién nacidos con hidronefrosis deben recibir inmediatamente antibióticos profilácticos.

(1) Obstrucción de la unión ureteropélvica: tras la evaluación inicial, los niños se vigilan con estudios seriados (ultrasonido o gammagrama), dependiendo del grado de disfunción renal, de la severidad de la hidronefrosis y del patrón de drenaje renal en el gammagrama. (2) Obstrucción en la unión ureterovesical: después de la evaluación inicial, los niños se vigilan de la misma forma que los anteriores; estas lesiones son mucho menos comunes que las obstrucciones altas, y la mayoría de las veces los riñones afectados tienen funcionamiento normal y pueden ser manejados de forma conservadora. El tratamiento quirúrgico se indicará cuando la función renal está significativamente disminuida (función diferencial de 30% a 40%).

Reflujo vesicoureteral: estos pacientes se mantienen con antibióticos profilácticos, y en ausencia de infecciones intercurrentes, se revisan cada año. Si persiste reflujo severo, o si las infecciones recurrentes representan un problema, se realiza tratamiento quirúrgico. (3)

Ureterocele y uréter ectópico: puesto que se trata de lesiones obstructivas, generalmente su manejo es quirúrgico al momento del diagnóstico. (4) Valvas uretrales posteriores: los recién nacidos a término se someten a una ablación de las valvas mediante cistoscopia; los prematuros pueden necesitar una vesicostomía en tanto puede efectuarse el tratamiento endoscópico. Estos niños necesitan manejo de largo plazo por urólogo o nefrólogo pediatra. (5) Síndrome de la tríada: los niños requieren durante el primer año, orquidopexia con o sin abdominoplastía, dependiendo de la severidad de la hipoplasia abdominal.

Complicaciones:

Insuficiencia renal crónica; infección recurrente de vías urinarias; las de la cirugía.

Pronóstico:

Dependerá de la severidad del trastorno y de la afectación del funcionamiento renal.

Referencias bibliográficas:

Vargas BJ. Anomalías congénitas del aparato urinario En: Martínez MR ed. Pediatría. La Salud del niño y del adolescente. 6ª ed. México: Manual Moderno, 2009. p. 1018-1023.

Carr MC, El-Ghoneimi A. Anomalies and Surgery of the Ureteropelvic Junction in Children. In: Wein AJ ed. Campbell- Walsh Urology. 9th ed. Philadelphia: Saunders, 2007.

Austin JC, Carr MC. Hydronephrosis. In: Schwartz MW; Bell LM; Bingham PM; Chung EK; Friedman DF; Mulberg AE; Tanel RE. 5-Minute Pediatric Consult. 4th Edition. Lippincott Williams & Wilkins. 2005. p. 420-21.

Insuficiencia renal aguda

Definición:

Disminución brusca y transitoria de la función renal que compromete la homeostasis de líquidos, electrolitos y equilibrio ácido-base. Se caracteriza por reducción del filtrado glomerular de más del 30%, asociada o no a lesión tubular, que conduce a elevación de las concentraciones séricas de creatinina y urea. Se clasifica según el gasto urinario en: bajo gasto (menor de 0.75 mL/kg/h o de 12 mL/m²/hora) y alto gasto (mayor de 7 mL/kg/h o 70 mL/m²/h).

Clasificación CIE10:

Insuficiencia renal aguda (N17)

Etiología:

Se agrupa en tres categorías. (1) *Prerrenal*: hipovolemia con hipoperfusión, déficit de nutrientes o hipoxia renal transitoria o persistente por deshidratación, septicemia, quemaduras y hemorragia. Es la más común en lactantes. (2) *Postrenal*: por obstrucción aguda del tracto urinario unilateral o bilateral debido a estenosis, tumores, valvas uretrales posteriores y ureteroceles. Ocurre más a menudo en recién nacidos. (3) *Renal o parenquimatosa*: lesión directa del riñón debida a necrosis tubular aguda, glomerulonefritis, coagulación intravascular diseminada con o sin sepsis, lesiones vasculares y nefritis intersticial.

Epidemiología:

La necrosis tubular aguda se observa comúnmente en pacientes hospitalizados, la combinación de isquemia más agentes nefrotóxicos (aminoglucósidos, medios de contraste, quimioterápicos) ponen a estos enfermos en riesgo. La debida a deshidratación, antiinflamatorios no esteroides o nefritis intersticial inducida por medicamentos son más frecuentes en pacientes ambulatorios.

Síntomas y signos:

Fiebre y exantema en nefritis intersticial y glomerulonefritis aguda. Diarrea con sangre y palidez en el síndrome hemolítico urémico. Vómito o diarrea graves en la forma prerrenal. Dolor abdominal en las obstructivas. Choque en necrosis tubular aguda. Anuria en la postrenal y en glomerulonefritis aguda. Poliuria en necrosis tubular aguda o nefritis intersticial aguda.

Valoración:

En todos los pacientes: urianálisis, química sanguínea, electrolitos séricos y citología hemática. Otros estudios según criterio médico son: serología (complemento bajo, anticuerpos anticitoplasma, anticuerpos antinucleares); electrolitos urinarios; fracción excretada de sodio [FE_{Na}] mayor de 2 sugiere nefritis intersticial o necrosis tubular aguda; menor de 1 orienta a síndrome hemolítico, glomerulonefritis aguda o prerrenal. Radiografía del tórax (cardiomegalia o edema pulmonar; ultrasonido renal (hidronefrosis, vejiga trabeculada, ecogenicidad aumentada); Doppler (trombosis venosa renal) y biopsia renal (insuficiencia renal prolongada, inexplicada o sospechosa de ser por glomerulonefritis rápidamente progresiva).

Diagnóstico diferencial:

Insuficiencia renal crónica: insidiosa, asociada con pobre crecimiento, poliuria, raquitismo y anemia. Azoemia (urea elevada): estados hipercatabólicos incluyendo terapia con

corticosteroides o hemorragia gastrointestinal alta. Creatinina elevada: rabdomiolisis, medicamentos (Trimetoprim-sulfametoxazol, cimetidina)

Tratamiento:

Estabilización inicial

Hipovolemia: reanimar con bolos de solución salina isotónica; si el gasto urinario permanece bajo después de la restitución del volumen, iniciar restricción de líquidos (300 ml/m² sc/día más gasto urinario).

Hiperkalemia grave (>6.5 mEq/L): gluconato de calcio i.v.; glucosa e insulina i.v.; bicarbonato de sodio i.v. si el enfermo tiene acidosis. Cuando se administra bicarbonato de sodio debe monitorizarse el calcio sérico porque puede empeorar la hipocalcemia. Furosemida si la función renal es adecuada. Hemodiálisis o diálisis peritoneal.

Terapia especial

De apoyo: si el paciente está en choque, administrar líquidos isotónicos (solución salina isotónica o Hartmann) aun cuando no haya gasto urinario. Mantener el volumen intravascular normal, monitorizar el gasto urinario y suministrar líquidos de acuerdo con el mismo. Considerar la restricción de líquidos y administración de furosemida si el enfermo tiene sobrecarga de volumen. Monitorizar frecuentemente el potasio sérico y evitar medicamentos, líquidos o alimentos que lo contengan en presencia de oliguria o anuria. Evitar medicamentos nefrotóxicos. La hiponatremia es usualmente debida a exceso de agua libre y debe manejarse con restricción de líquidos, sólo usar solución salina hipertónica cuando existan datos neurológicos. La hipocalcemia, si es leve, puede ser tratada con restricción de fosfatos, cuando es severa, requiere suministro de gluconato de calcio lentamente. La acidosis grave (pH <7.2) requiere bicarbonato, sin embargo, puede ocasionar hipernatremia, sobrecarga de volumen e hipocalcemia sintomática. Está controvertido el apoyo nutricional agresivo, con excepción de los niños significativamente desnutridos o con estados hipercatabólicos. Debe tratarse la hipertensión arterial de manera agresiva cuando existe encefalopatía. La diálisis está indicada en acidosis refractaria, hiperkalemia severa, sobrecarga de volumen y síntomas urémicos (pericarditis, letargia, hemorragias), o para remover toxinas (ácido úrico, salicilatos).

Específica: cada causa puede necesitar tratamiento específico.

Medicamentos

La excreción y eliminación de muchos medicamentos depende de la función renal, la administración cuidadosa y la determinación de los niveles séricos minimiza la toxicidad.

La administración preventiva de manitol o furosemida está controvertida. Se considera que pueden convertir a la insuficiencia renal aguda de oligúrica a no oligúrica.

Complicaciones:

Puede observarse poliuria después del tratamiento de insuficiencia renal aguda postrenal. Sobrecarga de líquidos con hipertensión arterial, hiponatremia o insuficiencia cardíaca congestiva. Hiperkalemia con arritmia. Uremia con alteración del estado mental, mayor riesgo de hemorragia e infección. Acidosis metabólica. Hipocalcemia con tetania.

Pronóstico:

Generalmente los enfermos no oligúricos tienen menos complicaciones y menor mortalidad. Ésta aumenta en los pacientes con falla multisistémica a pesar de un buen manejo de soporte.

Referencias bibliográficas:

Ferri FF. Acute Renal failure. In: Ferri FF ed. Ferri's Clinical Advisor 2010. Instant Diagnosis and Treatment. Philadelphia: Mosby, 2010.

Vázquez CR. Insuficiencia renal aguda. En: Martínez MR, editor. Pediatría. La Salud del niño y del adolescente. 6ª edición. México: Manual Moderno; 2009. p. 1036-1040.

Copelovitch L. Renal Failure, Acute. In: Schwartz MW; Bell LM; Bingham PM; Chung EK; Friedman DF; Mulberg AE; Tanel RE eds. 5-Minute Pediatric Consult. 4th ed. USA: Lippincott Williams & Wilkins; 2005. p. 704-705.

Divertículo de la vejiga

Definición:

Son hernias de la mucosa vesical a través de la pared muscular. Varían mucho en tamaño. Las dimensiones de su abertura tienen implicaciones funcionales, pues las estrechas vacían mal y la estasis urinaria puede conducir a formación de cálculos y displasia del epitelio.

Clasificación CIE10:

Divertículo de la vejiga (N32.3)

Etiología:

Pueden ser congénitos o adquiridos. En los primeros, el momento de la alteración en la embriogénesis que lleva a este trastorno ha sido tema de especulación, y la causa embriológica se desconoce. Algunos síndromes que afectan el colágeno como el de Williams-Beuren, Ehlers-Danlos y Menkes, entre otras manifestaciones tienen múltiples divertículos de la vejiga. Los adquiridos son secundarios a aumento de la presión intravesical por obstrucción al flujo de salida de orina o vejiga neurogénica.

Epidemiología:

Los primarios son poco comunes, mas no raros, en una serie de 5000 niños estudiados, la incidencia fue de 1.7%. Generalmente son solitarios, se diagnostican en la niñez y no se observa una predilección por género, aunque algunos reportes señalan que es más común en los varones. Los adquiridos son más frecuentes en la edad adulta.

Síntomas y signos:

Por lo común son asintomáticos o pueden asociarse con infecciones urinarias. Dependiendo de su tamaño y localización, pueden ocasionar obstrucción ureteral, vesical o reflujo vesicoureteral. El reflujo vesicoureteral afecta entre 8% y 13% de los pacientes, la obstrucción ureteral sólo ocurre en 5% de los niños y la obstrucción al flujo de salida de la vejiga es aún más rara. El sitio más común es lateral y superior a los orificios de los uréteres, o en el domo de la vejiga. Algunos pacientes presentan disfunción miccional durante las pruebas urodinámicas. No es muy claro si la disfunción genera los divertículos, o si éstos producen la disfunción. También pueden desarrollar litiasis.

Valoración:

No se requieren exámenes de laboratorio. La cistouretrografía miccional es el procedimiento de elección; el ultrasonido puede también detectar divertículos, pero la información anatómica no es tan precisa. La urografía excretora también puede utilizarse, particularmente para los divertículos que protruyen lateralmente. Los defectos anteriores y posteriores pueden ser encubiertos por el medio de contraste en la vejiga.

Diagnóstico diferencial:

Otras anomalías de la vejiga y del sistema urinario que ocasionan obstrucción al flujo de la orina.

Tratamiento:

Médico

Cuando existe obstrucción al vaciado de la vejiga, éste debe resolverse pues muchos divertículos desaparecen después de hacerlo. Los congénitos son de resolución quirúrgica.

Quirúrgico

Está indicado cuando los divertículos causan obstrucción, infecciones urinarias recurrentes, reflujo vesicoureteral o litiasis. En los adquiridos, debe corregirse primero la obstrucción al flujo vesical. El abordaje quirúrgico para los congénitos puede ser intra o extravesical y depende del tamaño, localización, anomalías asociadas y de la preferencia del cirujano. En presencia de obstrucción ureteral, la función renal dicta el manejo: si está afectada severamente debe realizarse la diverticulectomía con nefrectomía; si está normal, efectuar la diverticulectomía y el reimplante ureteral.

Referencia:

La consulta con otros profesionales está determinada primariamente por la presencia de anomalías asociadas. En el caso de insuficiencia renal, es recomendable la consulta con el nefrólogo.

Complicaciones:

Están relacionadas con obstrucción persistente o infecciones recurrentes de las vías urinarias (insuficiencia renal). Cuando la obstrucción se resuelve, las complicaciones al largo plazo son mínimas.

Pronóstico:

Es bueno.

Referencias bibliográficas:

Garat JM, Angerri O, Caffaratti J, Moscatiello P, Villavicencio H. Primary Congenital Bladder Diverticula in Children. Urology 2007;70: 984–988.

Evangelidis A, Castle EP, Ostlie DJ, Snyder CL, Gatti JM, Murphy JP. Surgical management of primary bladder diverticula in children. J Pediatr Surg 2005; 40:701–703.

Cookson MS, Chang SS. Bladder Diverticulectomy. In: Graham SD, Keane TE, Glenn JF. Glenn's Urologic Surgery 6th Edition. USA: Lippincott Williams & Wilkins, 2004. p. 178-183.

Hidrocele y espermatocoele

Definición:

Son colecciones anormales de líquido dentro del saco escrotal. En el hidrocele existe un exudado color ámbar; en el espermatocoele, puede ser lechoso y contiene espermatozoides. En tanto que la etiología es distinta, los dos pueden requerir intervención quirúrgica para su tratamiento. Deben incluirse en el diagnóstico diferencial de las masas escrotales.

Clasificación CIE10:

Hidrocele y espermatocoele (N43)

Etiología:

Muchos hidroceles son congénitos y la mayoría se resuelven de manera espontánea antes del año de edad. Los adquiridos se identifican más tarde, son debidos a inflamación local por epididimitis u orquitis y también pueden resolverse sin tratamiento. La cirugía sólo se requiere por las dimensiones del mismo o las molestias que ocasionan. Los espermatocoeles, por su parte, la mayoría son idiopáticos aunque pueden ser ocasionados por trauma, infección o un proceso inflamatorio dentro del epidídimo o del escroto.

Epidemiología:

En la población pediátrica los hidroceles pueden presentarse al nacimiento o en el primer año de vida y se encuentran en el 6% de los recién nacidos a término del género masculino. Los espermatocoeles se identifican en ultrasonidos escrotales como hallazgo incidental y pueden estar presentes hasta en 30% de los varones.

Síntomas y signos:

Por lo general, se observa un aumento no doloroso del volumen del escroto, la transiluminación es positiva y puede extenderse en dirección cefálica hacia el canal inguinal. Este aumento de volumen puede incrementar o disminuir cuando el proceso vaginal se encuentra permeable lo que propicia que el líquido peritoneal se desplace al interior, fenómeno que se conoce como hidrocele comunicante. Estos cambios en las dimensiones pueden no ser aparentes para el médico, pero sí a los padres. La hinchazón es suave, confinada al escroto y, a menos que la pared esté muy engrosada, la transiluminación es positiva. En aquellos hidroceles grandes y a tensión, el testículo no es palpable. Debido a que las neoplasias testiculares también ocasionan hidroceles el ultrasonido escrotal es una herramienta preoperatoria útil.

La localización típica de los espermatocoeles es arriba y algunas veces atrás del testículo; empero, pueden desarrollarse en cualquier parte del epidídimo. Estas estructuras quísticas habitualmente no son dolorosas, son redondas y tienen bordes diferenciados; la masa es fácilmente separable del testículo

Valoración:

No son necesarios los exámenes de laboratorio y el ultrasonido escrotal únicamente se requiere ante la sospecha de neoplasia testicular. Para la valoración preoperatoria se realizan: citología hemática completa con cuenta de plaquetas, tiempos de protrombina y tromboplastina parcial y grupo sanguíneo y factor Rh.

Diagnóstico diferencial:

Trauma escrotal, torsión testicular, varicocele, epididimitis u orquitis, tumores del cordón espermático o del testículo.

Tratamiento:**Médico**

En los hidroceles congénitos el manejo es conservador, a menos que coexista una hernia inguinal.

Al igual que con los hidroceles, en la mayoría de los espermatoceles el manejo es conservador.

Quirúrgico

La cirugía está indicada tanto en los hidroceles congénitos como en los adquiridos cuando por sus dimensiones ocasionan dolor, no se resuelven antes de que el niño cumpla 2 años, afectan la actividad cotidiana o se infectan (lo cual es extremadamente raro). Está contraindicada en los casos de neoplasias testiculares.

La indicación quirúrgica para el espermatocele es idéntica a la del hidrocele.

Se coloca una bolsa con hielo en el sitio quirúrgico al menos por 24 horas para ayudar a reducir el edema y el dolor postoperatorios. Los analgésicos orales se emplean por algunos días y usualmente no son necesarios los antibióticos.

Complicaciones:

Son atribuibles a la cirugía, e incluyen: hematoma localizado al escroto, infección de la herida, absceso del escroto y recurrencia del hidrocele o del espermatocele. Existe alguna evidencia que el procedimiento de Lord tiene menos complicaciones.

Pronóstico:

La mayoría de los pacientes tienen resultados favorables y la probabilidad de recurrencia es mínima.

Referencias bibliográficas:

Porras RG. Hernia inguinal, hidrocele y torsión testicular. En: Martínez MR, editor. Pediatría. La Salud del niño y del adolescente. 6ª edición. México: Manual Moderno, 2009. p. 1499-1503.

Elder JS. Disorders and anomalies of the Scrotal Contents. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF. Nelson Textbook of Pediatrics 18th Edition. Philadelphia: Saunders Elsevier, 2007.

Nesbitt JA. Hydrocele and Spermatocele. In: Graham SD, Keane TE, Glenn JF editors. Glenn's Urologic Surgery 6th Edition. USA: Lippincott Williams & Wilkins, 2004. p. 598-602.

Torsión del testículo

Definición:

Es el retorcimiento del cordón espermático que suspende el suministro de sangre al testículo y estructuras circundantes dentro del escroto. Si no se corrige rápidamente, los tejidos del testículo mueren.

Clasificación CIE10:

Torsión del testículo (N44.X)

Etiología:

Anomalía congénita por deformidad en badajo de campana (representa el 90% de los casos); criptorquidia; despertar y/o actividad sexual; trauma; ejercicio; reflejo cremasteriano activo; clima frío.

Epidemiología:

La incidencia en varones menores de 25 años es aproximadamente 1 caso en 4000, y es más común en el testículo izquierdo. De los casos neonatales, 7 de cada 10 suceden antes del nacimiento. El pico máximo se observa a los 14 años, aunque también se observa otro incremento en el primer año de la vida. La túnica vaginalis se adhiere a la superficie posterolateral del testículo, lo que propicia muy ligera movilidad de éste dentro del escroto. Cuando existe poca adherencia de la túnica vaginalis, el testículo puede rotar libremente sobre el cordón espermático produciendo la torsión testicular intravaginal. En el neonato el testículo con frecuencia no está descendido en el escroto y por lo tanto no se adhiere a la túnica vaginalis; ello predispone a torsión testicular extravaginal, la cual se presenta típicamente en los primeros 7 a 10 días de edad postnatal.

Síntomas y signos:

En todos los varones prepúberes o adultos jóvenes con dolor escrotal agudo debe considerarse torsión testicular hasta no demostrar lo contrario. La historia es de dolor escrotal unilateral repentino. Cerca de la mitad tienen antecedente de dolor testicular intermitente con resolución espontánea (torcedura y destorcedura intermitentes). Puede presentarse con la actividad, relacionarse con traumatismo u ocurrir durante el sueño. El dolor se acompaña de: edema escrotal, náusea y vómito (20 a 30%), dolor abdominal (20-30%), fiebre (16%), polaquiuria (4%).

El testículo afectado es doloroso a la palpación y está más elevado; presenta aumento de volumen, edema de todo el escroto, se aprecia enrojecimiento y se pierde el reflejo cremasteriano del lado afectado. Por lo general el dolor no mejora al elevar el testículo, lo que sí sucede en la epididimitis (signo de Prehn).

Valoración:

El resultado del urianálisis es habitualmente normal. Puede observarse leucocituria hasta en el 30% de los pacientes con torsión testicular por lo que no debe descartarse el diagnóstico. La citología hemática puede estar normal o mostrar leucocitosis en 60% de los casos. Se elevan las proteínas de fase aguda, mas no en todos los casos.

El diagnóstico es clínico, los estudios de imagen no son usualmente necesarios. Cuando existe duda, puede valorarse el flujo sanguíneo mediante ultrasonido Doppler color (sensibilidad 86%,

especificidad 100% y precisión 97%) o con gammagrafía (sensibilidad del 90 al 100%); debe seleccionarse el método que se pueda realizar con mayor rapidez.

Diagnóstico diferencial:

Apendicitis aguda, epididimitis, gangrena de Fournier, hernias, hidrocele, orquitis, ruptura traumática, hematoma traumático, torsión del apéndice testicular.

Tratamiento:

El diagnóstico oportuno y su rápida referencia son cruciales para la preservación del testículo. Los analgésicos sólo deben suministrarse hasta después de confirmado el diagnóstico. La consulta con el cirujano es imperativa. Puede intentarse destorcerlo de forma manual, con una maniobra semejante a abrir un libro con el médico colocado a los pies del paciente en posición supina; la mayor parte de las torsiones son hacia dentro, hacia la línea media. Puede ser necesario repetir la rotación del testículo para proveer alivio del dolor y destorcerlo por completo. Es eficaz en 30 a 70% de los enfermos. Debe documentarse la recuperación del flujo sanguíneo del testículo. Sólo la exploración quirúrgica y la orquidopexia pueden ofrecer la mejor solución, pues aunque esta última no garantiza la probabilidad de nuevas torsiones, sí la disminuye. También se recomienda la orquidopexia profiláctica del testículo contralateral. Cuando el testículo no es viable, debe ser removido.

Complicaciones:

Infarto testicular, pérdida del testículo, infección, infertilidad secundaria a la pérdida testicular, deformidad cosmética. La causa más común de pérdida del testículo es el retraso en la búsqueda de atención médica (58%), diagnóstico inicial incorrecto (29%) y retraso en el tratamiento dentro del hospital (13%).

Pronóstico:

Los pacientes cuyo tratamiento se realiza en las primeras 6 horas de dolor, recuperan 100%. Tienen 20% de viabilidad si se hace antes de 12 horas y 0% si se retarda 24 horas o más. La orquidopexia.

Referencias bibliográficas:

Porras RG. Hernia inguinal, hidrocele y torsión testicular. En: Martínez MR, editor. Pediatría. La Salud del niño y del adolescente. 6ª edición. México: Manual Moderno, 2009. p. 1499-1503.

Ringdahl E, Teague L. Testicular Torsion. Am Fam Physician 2006;74:1739-43, 1746.

Perron CE. Pain—Scrotal. In: Fleisher GR, Ludwig S, Henretig FM. Editors. Textbook of Pediatric Emergency Medicine. 5th Edition. USA: Lippincott Williams & Wilkins, 2006. p. 525-527.

Orquitis y epididimitis

Definición:

La orquitis es la inflamación de uno o de ambos testículos; la epididimitis se refiere a la inflamación del epidídimo, estructura tubular situada en la parte posterior y superior del testículo y lo conecta con los conductos deferentes; está formado por túbulos seminíferos.

Clasificación CIE10:

Orquitis y epididimitis (N45)

Etiología:

La causa más común de la orquitis en individuos no inmunizados es el virus de la parotiditis; otros agentes pueden ser: VIH, patógenos entéricos, *Pseudomonas sp.*, *Staphylococcus sp*; *N. gonorrhoeae*, *M. tuberculosis*, hongos y *Toxoplasma gondii*. Por su parte, la epididimitis es más a menudo ocasionada por *C. trachomatis* o *N. gonorrhoeae*

Epidemiología:

La orquitis no es común, y con mayor frecuencia acompaña a la parotiditis; antes de la pubertad es rara, pero complica entre 20% y 30% de los casos de parotiditis pospuberal; habitualmente aparece unos cuantos días después de manifestarse la parotiditis.

Síntomas y signos:

Cuando se presenta en el curso de una parotiditis, se manifiesta por dolor y aumento de volumen testicular. La orquitis piógena cursa con fiebre, aumento de volumen, dolor testicular intenso, posible formación de absceso y el escroto completo puede estar edematoso y duro.

La epididimitis se asocia con dolor e hipersensibilidad testicular unilateral; el epidídimo se siente aumentado de volumen y es doloroso a la palpación.

A veces es muy difícil diferenciar entre orquitis y epididimitis, sobre todo cuando se presentan con inflamación severa.

Valoración:

El diagnóstico es clínico; pueden ser necesarios cultivos de uretra para descartar gonorrea, o urocultivo de chorro medio. Cuando se sospecha absceso testicular se recomienda una tomografía computarizada.

Diagnóstico diferencial:

Torsión testicular, infarto, tumor con necrosis, traumatismo, gonorrea. Principalmente distinguir entre orquitis y epididimitis.

Tratamiento:

Orquitis: en la producida por virus de la parotiditis el manejo es conservador; la producida por gonorrea y la piógena con formación de absceso se manejan con antimicrobianos, seleccionados conforme el criterio del médico y la experiencia de la unidad hospitalaria.

Para la epididimitis, su tratamiento antibiótico oportuno evita su complicación con orquitis.

Para ambos padecimientos, se recomienda reposo en cama, elevación del escroto y analgésicos.

Los corticosteroides pueden disminuir el dolor, mas no afectan la evolución, por lo que no son recomendables.

Complicaciones:

En la orquitis el infarto testicular o la esterilidad son factibles, mas no comunes. En la epididimitis la esterilidad es rara, y el dolor local crónico tampoco es frecuente.

Pronóstico:

Con tratamiento oportuno y correcto el pronóstico es excelente.

Referencias bibliográficas:

Fort GG, Mikolich DJ. Orchitis. In Ferri FF ed. Ferri's Clinical Advisor 2010. Instant Diagnosis and Treatment. Philadelphia: Mosby, 2010.

Nyquist AC Sigel EJ, Levin MJ. Sexually Transmitted Infections. In: Hay WW, Levin MJ, Sondheimer JM, Deterding RR. Current Pediatric Diagnosis & Treatment 18th Edition. USA: McGraw-Hill, 2007. p. 1265.

Perron CE. Pain—Scrotal. In: Fleisher GR, Ludwig S, Henretig FM. Textbook of Pediatric Emergency Medicine. 5th Edition. USA: Lippincott Williams & Wilkins, 2006. p. 530.

Fístula vesicovaginal

Definición:

Trayecto fistuloso que se extiende entre la vejiga urinaria y la cavidad vaginal y que permite la descarga continua e involuntaria de orina hacia la vagina.

Clasificación CIE10:

Fístula vesicovaginal (N82.0)

Etiología:

Pueden ser congénitas o adquiridas, estas últimas secundarias a trauma, cuerpos extraños y procedimientos quirúrgicos pélvicos. Las congénitas se asocian con otras malformaciones.

Epidemiología:

A diferencia de la edad adulta, las fístulas vesicovaginales en las niñas son muy raras, sólo se reportan casos aislados.

Síntomas y signos:

El síntoma más común es la fuga continua de orina por la vagina; infortunadamente en las niñas, sobre todo antes del control de esfínteres puede pasar desapercibida.

Valoración:

No se requieren exámenes de laboratorio; sin embargo, pueden estar indicados de acuerdo con el criterio clínico: urianálisis y urocultivo. La cistouretrografía miccional es el procedimiento de elección, pero se requiere una valoración mediante ultrasonido y urografía excretora para descartar coexistencia de otras malformaciones. La evaluación por el urólogo mediante cistoscopia y vaginoscopia resultan indispensables.

Diagnóstico diferencial:

Fístula ureterovaginal, incontinencia urinaria (en niñas mayores), vaginitis o fístula enterovaginal.

Tratamiento:

El manejo de la infección urinaria debe hacerse con antimicrobianos. El cuidado local es importante con aseo meticuloso para minimizar el edema y la irritación de la vulva.

El tratamiento definitivo es quirúrgico, por vías vaginal, abdominal o combinada.

Complicaciones:

Las propias de la cirugía; recurrencia de la fístula.

Pronóstico:

El de la fístula es excelente, empeora por la concurrencia de otras malformaciones asociadas.

Referencias bibliográficas:

McVaru KT, Marshall FF. Urinary fistulae. In: Gillenwater, Jay Y., Grayhack, John T., Howards, Stuart S., Mitchell, Michael E. Adult & Pediatric Urology 4th Edition. USA: Lippincott Williams & Wilkins, 2002. p. 1272-1278.

Galifer RB, Kalfa N, Veyrac C, Lopez C. Malformations vésicales rares. Ann Urol 2003;37:304–321.

Rousseau T, Sapin E, Helardot PG. Congenital vesicovaginal fistula. BJU 1996;77(5):760-761.

Ciertas afecciones originadas en el periodo perinatal

Feto y recién nacido afectados por trastornos hipertensivos de la madre.

Definición:

La preeclampsia-eclampsia es un síndrome, que se caracteriza por edema, hipertensión arterial y proteinuria en mujeres embarazadas entre la 20ª semana de gestación y 14 días después del parto. La eclampsia presenta convulsiones, que pueden ocasionar la muerte de la mujer (0.5-17%) o del niño (10-37%). Tales alteraciones pueden producir efectos adversos en el crecimiento y desarrollo, y la homeostasis del feto, durante el parto y en la etapa neonatal.

Códigos CIE10:

Feto y recién nacido afectados por trastornos hipertensivos de la madre (P00.0)

Etiología:

Se desconoce, el defecto básico obedece a la invasión incompleta del trofoblasto en las arterias espirales. Esto evita la denervación fisiológica (de los nervios adrenérgicos) habitual en el embarazo; se acompaña de desequilibrio en el sistema del ácido araquidónico (disminución de prostaciclina e incremento de tromboxano A-II9, vasoconstrictor y proagregante plaquetario), por lo que hay vasoconstricción y como consecuencia, hipertensión arterial.

Epidemiología:

En México se estima que 8% de las mujeres embarazadas cursan con algún grado de preeclampsia-eclampsia y es responsable de dos de cada tres defunciones.

Síntomas y signos:

La mayoría presentan datos de disfunción placentaria (Clifford): **Grado 1.** Abundante descamación del cabello, piel blanca, expresión despierta y observadora; la piel se aprecia floja, gruesa y seca, especialmente en los muslos y nalgas; uno de cada tres cursa con taquipnea transitoria o edema cerebral. No parece influir en la mortalidad. **Grado 2** El líquido amniótico está teñido de meconio, al igual que la placenta y el cordón umbilical; piel y vernix caseoso. Dos de cada tres presentan síndrome de aspiración por meconio y la mortalidad perinatal es de 35%. Los sobrevivientes pueden tener secuelas neurológicas. **Grado 3** Las uñas y la piel son color amarillo brillante y el cordón umbilical es grueso, amarillo verdoso y friable (se rompe fácilmente al ligarlo). Se consideran sobrevivientes del grado 2 por tener una mejor reserva fetal. Mortalidad perinatal 15% y tienen menos complicaciones.

Los trastornos más comunes son: hipoglucemia, hipomagnesemia o hipermagnesemia, hipocalcemia, acidosis metabólica, hiponatremia, hipocloremia, poliglobulia, anemia, infección, hiperbilirrubinemia, dificultad respiratoria, síndrome de aspiración de meconio y encefalopatía hipóxica isquémica. También pueden manifestar efectos de los medicamentos antihipertensivos administrados a la madre.

Valoración:

Biometría hemática; glucosa; electrolitos incluyendo calcio y magnesio; bilirrubina sérica; hemocultivos y cultivos de líquidos corporales y secreciones; glicemia semicuantitativa repetida; saturación de oxígeno por oximetría de pulso; radiografía AP del tórax; gasometría arterial.

Diagnóstico diferencial:

Posmadurez; sufrimiento fetal por alguna enfermedad crónica en la madre como nefropatía, neumopatía y otras.

Tratamiento:

Atención neonatal por neonatólogo o pediatra entrenado en reanimación neonatal.

El recién nacido de madre con preeclampsia que no muestre repercusiones, con Apgar 7 o mayor y peso de 2,500 g o más, debe recibir el manejo del recién nacido normal. De ser necesario: incubadora y oxígeno suplementario. Si hay dificultad respiratoria grave valorar la necesidad de ventilación mecánica y traslado a una Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales para su manejo.

El manejo incluye: (1) Mantener su temperatura adecuada. (2) Glicemia semicuantitativa repetida. (3) Lavado gástrico con agua bicarbonatada. (4) Vitamina K i.m. (5) Vitamina D v.o. (6) Alimentación precoz.

Manejo de las complicaciones: (1) Taquipnea transitoria con oxígeno suplementario. (2) Síndrome de dificultad respiratoria: ventilación mecánica asistida, surfactante. (3) Síndrome de aspiración de meconio: oxígeno suplementario, ventilación mecánica asistida. (4) Acidosis: bicarbonato de sodio. (5) Hipoglicemia: dextrosa i.v. (6) Hipocalcemia: gluconato de calcio. (7) Hipomagnesemia: sulfato de magnesio. (8) Encefalopatía hipóxica isquémica aguda, policitemia e ictericia: manejo según protocolo correspondiente. (9) Anemia: paquete globular.

Pronóstico:

Los casos graves, con encefalopatía hipóxica aguda o neumonía por aspiración de meconio, son los de mayor riesgo de morir (mortalidad de 2%) o de secuelas neurológicas graves (3 a 4% de los casos); sin embargo, en 95% de los casos el pronóstico es favorable.

Referencias:

Gómez-Gómez M, Danglot-Banck B. El neonato de madre con preeclampsia-eclampsia. Rev Mex Pediatr 2006; 73(2): 82-88.

Jasso GL. Neonatología Práctica. 7ª Ed. México: Editorial El Manual Moderno, 2008 p. 12-13.

Feto y recién nacido afectados por ruptura prematura de membranas

Definición:

La ruptura prematura de membranas fetales es aquella que ocurre en embarazos a término, antes del inicio del trabajo de parto. Será pretérmino cuando el evento sucede antes de las 37 semanas de gestación. Desde el punto de vista obstétrico, se clasifica como prolongada si persiste por más de 24 horas antes del inicio del trabajo de parto. Bajo el criterio neonatal, será prolongada cuando el nacimiento aconteció más allá de las 12 horas del suceso. Este es el criterio más común, aunque también se mencionan las 18 horas como punto de corte.

Códigos CIE10:

Feto y recién nacido afectados por ruptura prematura de membranas (P01.1)

Etiología:

La RPM es un proceso multifactorial que puede ser afectado por factores bioquímicos, fisiológicos, patológicos y ambientales. Posterior a las 12 horas de ruptura aumenta considerablemente la posibilidad de infección de comienzo precoz por estreptococos del grupo B, *E. coli* y *Staphylococcus aureus*. Influye: prematuridad, enfermedades subyacentes, anticuerpos maternos, falla en el sistema inmunitario y virulencia de los microorganismos.

Epidemiología:

Ocurre en aproximadamente 10% de todos los embarazos. La afección del feto y del recién nacido es inversamente proporcional a la edad gestacional y directamente proporcional a la duración de la ruptura. La mayoría son recién nacidos pretérmino, por lo que hay disminución de los niveles de respuesta inmune y de la función de barrera, lo que aumenta su susceptibilidad a las infecciones.

Síntomas y signos:

El riesgo de infección afecta por igual a la ruptura prolongada sea pretérmino o a término. Otros problemas en los embarazos pretérmino, especialmente del segundo trimestre, son asfixia fetal y neonatal, deformaciones y contracturas, e hipoplasia pulmonar.

Este protocolo se refiere al riesgo de infección. El neonato puede estar asintomático o con las siguientes manifestaciones: fiebre, hipotermia, dificultad respiratoria o síntomas inespecíficos como letargo, hipotonía, llanto débil, diaforesis, retardo en el llenado capilar, distensión abdominal, vómito, diarrea, heces sanguinolentas, o una combinación de éstas.

Valoración:

En el caso del paciente asintomático se deberá realizar una biometría hemática, valorando los leucocitos y la cuenta diferencial. Si el niño presenta sintomatología o se tiene la evidencia de corioamnionitis debe efectuarse protocolo de sepsis² con revaloración en 72 horas.

Diagnóstico diferencial:

Con otras causas que originan manifestaciones inespecíficas y puedan confundir con sepsis.

Tratamiento:

² Cuidados Intensivos Neonatales. Infecciones específicas del periodo perinatal. Comisión para Definir Tratamientos y Medicamentos Asociados a Enfermedades que Ocasianan Gastos Catastróficos. Consejo de Salubridad General.

El paciente asintomático necesita cuidados generales del recién nacido y vigilancia de signos de sepsis; cuando no los desarrolla, puede egresar 48 horas después. Para quienes tienen manifestaciones clínicas de sospecha, deberá iniciarse protocolo de sepsis y revalorar 72 horas más tarde. Si el curso clínico y los estudios de laboratorio no apoyan el diagnóstico de infección y los cultivos son negativos, se suspenderán los antimicrobianos. Si el hemocultivo fue positivo, el tratamiento antimicrobiano debe mantenerse un mínimo de 10 días. En caso de que el cultivo de líquido cefalorraquídeo haya resultado positivo el manejo debe prolongarse de 14 a 21 días. El manejo de los niños con sepsis debe apegarse al protocolo correspondiente ¹, y se financia con recursos del Fondo de Protección contra Gastos Catastróficos

Referencia:

Los recién nacidos asintomáticos, con antecedente de ruptura prolongada de membranas, deben atenderse en unidades con servicio de neonatología.

Complicaciones:

Neumonía congénita; asfixia fetal y neonatal; deformidades y contracturas e hipoplasia pulmonar debido a oligohidramnios severo y prematuridad extrema.

Pronóstico:

Depende de los siguientes factores: tiempo de la evolución de la ruptura prematura de membranas, presencia de infección neonatal, organismo causante, naturaleza de la infección y edad gestacional del bebé. La prematuridad y los defectos de nacimiento son cofactores que deben ser considerados cuando se ofrece un pronóstico.

Referencias:

Castellanos MJ, Vargas OA. Sepsis neonatal. En: Martínez MR, editor. Pediatría. La Salud del niño y del adolescente. 6ª edición. México: Manual Moderno, 2009. p. 272-278.

Jasso GL. Neonatología Práctica. 7ª Ed. México: Editorial El Manual Moderno, 2008 p. 220-224.

Kilbride HW. Thibeault DW. Neonatal complications of preterm premature rupture of membranes: Pathophysiology and Management. Clin Perinatol 2001; 28(4):761-85.

Feto y recién nacido afectados por drogadicción materna

Definición:

Se refiere a las alteraciones del feto y del recién nacido inducidas por el consumo habitual de drogas ilegales por la madre.

Clasificación CIE10:

Feto y recién nacido afectados por drogadicción materna (P04.4)

Etiología:

Existe una gran cantidad de drogas consumidas por las gestantes, capaces de provocar síndrome de abstinencia a drogas en el recién nacido, como benzodiazepinas, anfetaminas, cocaína, fenilciclidina, barbitúricos, meprobamato, etc., aunque son los opiáceos (heroína, metadona, morfina, codeína) los que más lo provocan y con más intensidad.

Epidemiología:

Se ha descrito en España una incidencia de 7.5 casos por cada 1000 nacidos vivos durante la década 1992-2001; 69 % de las madres consumieron heroína, 40 % metadona, 28 % benzodiazepinas, 22 % cocaína, 10 % marihuana y 3% anfetaminas. En USA, entre 2.8% y 10.7% de las madres, utilizaron drogas ilícitas durante el embarazo. En México se ha descrito que el síndrome de abstinencia neonatal representó el 3.5% de todos los ingresos a un hospital general en un lapso de 4 años. Es posible que debido al subregistro de abuso materno y a falta de reconocimiento de síntomas en el neonato, la incidencia del síndrome sea mayor aún.

Síntomas y signos:

Problemas precoces: estrés fetal con evacuación de meconio y su posible aspiración; Apgar bajo; prematuridad; peso bajo para la edad de gestación; microcefalia; aumento en las malformaciones congénitas; fragilidad y rupturas cromosómicas; infartos cerebrales; trastornos del comportamiento neurológico, entre otras.

Síndrome de abstinencia en el recién nacido: su aparición y duración va a depender del tipo de droga consumida, el lapso transcurrido entre la última dosis y el parto, de la vida media de la droga, de la susceptibilidad del recién nacido y de su edad de gestación, entre otros factores.

Aparece entre las 24 y 48 horas después del nacimiento. En un estudio español, 79 % de los niños presentaron síndrome agudo, con edad media al inicio de 26 h (IC 95 %, 20-32 h).

Entre los datos destacan: hiperexcitabilidad del sistema nervioso central (irritabilidad, sueño, temblores, hiperactividad, hipertonia, llanto agudo, mioclonías, convulsiones), alteraciones digestivas (regurgitaciones, vómitos, diarrea, apetito voraz), trastornos vegetativos (sudoración, hipersecreción de mucosas, fiebre, erupciones cutáneas) y manifestaciones cardiorrespiratorias (taquicardia, congestión nasal, taquipnea, aleteo nasal, retracciones intercostales). Para la decisión terapéutica y la valoración de la respuesta terapéutica se recomienda el empleo de la escala de Finnegan, que incluye estas manifestaciones.

Problemas tardíos: alteraciones del comportamiento (agresividad, hiperactividad); retraso de la maduración; retraso del crecimiento; mayor incidencia de síndrome de muerte súbita del lactante.

Valoración:

Determinaciones de niveles de drogas en orina o suero, en la madre y el recién nacido, aunque se considera actualmente que su medición en meconio es el mejor método para detectar exposición durante el embarazo.

Otros estudios, a juicio del médico tratante y dirigidos al diagnóstico diferencial como: química sanguínea; cultivos de sangre, orina, heces; punción lumbar para estudio citoquímico y cultivo del líquido cefalorraquídeo, radiografía del tórax, entre otros.

Diagnóstico diferencial:

Hipoglucemia, hipocalcemia, sepsis, infección del sistema nervioso central, y en general, con cualquier trastorno que curse con incremento de la actividad neurológica.

Tratamiento:

Manejo general: debe ser hospitalizado para vigilar la posible aparición del síndrome de abstinencia; se siguen las normas habituales de alimentación, mas no se recomienda la lactancia si la madre ha consumido drogas durante el embarazo o mantiene su consumo posparto. Evitar estímulos sensoriales.

Manejo farmacológico: debe ser individualizado conforme la gravedad de las manifestaciones clínicas. Los más usados son: a) solución de morfina: primera elección para casos de abstinencia a opiáceos. b) Fenobarbital: primera elección para casos de abstinencia de drogas no narcóticas; efectuar niveles plasmáticos si no ceden los síntomas para aumentar la dosis. c) Clorpromazina: controla las manifestaciones neurológicas y del aparato digestivo en casos de abstinencia por narcóticos. d) Metadona: sólo en casos de abstinencia por esta droga. e) Diacepán: suprime rápidamente los signos de abstinencia de narcóticos. Infortunadamente se carece de estudios aleatorizados para la evaluación de diferentes esquemas terapéuticos; empero, se recomienda que la abstinencia de opioides se trate con opioides.

Complicaciones:

Prematurez, bajo peso al nacimiento, malformaciones congénitas asociadas, transmisión vertical de VIH, hepatitis C, hepatitis B, sífilis, toxoplasmosis, herpes y citomegalovirus.

Pronóstico:

Bueno, en ausencia de complicaciones.

Referencias bibliográficas:

Jasso GL. Neonatología Práctica. 7ª edición. Editorial El Manual Moderno. México DF; 2008, p. 195-196.

Gutiérrez-Padilla JA, González-Garrido AA, Gómez-Velázquez FR, Torre-Gutiérrez M, Manuel-Ávalos-Huizar L, García-Hernández H, Rodríguez-Medina D, López-Gallo L, Martínez-Verónica R. Hijos de madres adictas con síndrome de abstinencia en Terapia Intensiva Neonatal Bol Med Hosp Infant Mex 2008; 65 (4): 276-281

Kuschel C. Managing drug withdrawal in the newborn infant. Seminars in Fetal & Neonatal Medicine 2007;12:127-133.

Retardo en el crecimiento fetal y desnutrición fetal

Definición:

Crecimiento fetal por debajo del esperado para su grupo de población y para el potencial de un individuo específico. Puede ser simétrico o asimétrico. El primero manifiesta disminución al nacimiento de su peso, talla y perímetro cefálico; en el segundo el peso está por debajo del percentil 10 de las curvas de crecimiento intrauterino y talla y perímetro cefálico por arriba del percentil 10. En este último grupo se incluye la desnutrición fetal.

Clasificación CIE10:

Retardo en el crecimiento fetal y desnutrición fetal (P05)

Etiología:

El tipo simétrico (proporcionado) se encuentra con mayor frecuencia en países en vías de desarrollo y el asimétrico (desproporcionado) en los desarrollados. En el simétrico las causas más comunes son padecimientos crónicos relacionados con el embarazo como mala nutrición materna, hipertensión arterial crónica, tabaquismo materno y diabetes mellitus con mal control, entre otras. El asimétrico es más común en los padecimientos más frecuentes del último trimestre de la gestación como preeclampsia, o infecciones intrauterinas.

Epidemiología:

Tiene una prevalencia del 10% de todos los embarazos, empero, varía de acuerdo con diferentes poblaciones. En madres sanas está entre 3% y 5%, y en grupos de riesgo como es el caso de las madres hipertensas, es del 25% o mayor.

Síntomas y signos:

El crecimiento postnatal del simétrico difícilmente alcanzará su potencial máximo, mientras que el asimétrico, con una dieta adecuada, puede tener una fase inicial de crecimiento acelerado.

Al examen físico la piel está a menudo seca, áspera, con descamación, arrugada y algunas veces teñida con meconio. Puede parecer pletórica en presencia de policitemia, o pálida si existe vasoconstricción periférica. La apariencia del niño es de mayor madurez, debido a la escasez de vernix caseoso. Las uñas pueden estar largas. Las suturas craneales y las fontanelas son amplias. El cordón umbilical es delgado y puede estar teñido de amarillo o verde si se expuso a meconio en el útero. Desde el punto de vista neurológico están alertas, excitables y el reflejo de Moro está exagerado; sin embargo, también pueden parecer hipotónicos en los casos graves.

Puede encontrarse exantema, hepatoesplenomegalia, cataratas o coriorretinitis en los casos ocasionados por infecciones intrauterinas.

Para efectuar la clasificación entre simétrico y asimétrico deben haberse realizado las mediciones de peso, talla y perímetro cefálico y ubicado las cifras en las curvas de crecimiento intrauterino; también haber calculado el índice ponderal (peso en g por 100 entre talla al cubo). En el asimétrico el índice ponderal está por debajo de la percentila 10, mientras que el simétrico está dentro de las percentiles normales (10 a 90).

Valoración:

La temperatura debe ser monitorizada cada 30 minutos hasta que esté estable durante 2 horas y posteriormente al menos cada 4 horas. La glucosa sanguínea debe evaluarse en las primeras

dos horas de vida mediante la medición capilar aun cuando el niño esté asintomático. También debe medirse la hemoglobina y el hematocrito a las 4 a 6 horas de vida por venopunción, para descartar policitemia (hematocrito venoso $\geq 65\%$, o hemoglobina > 20 g/dL).

Cuando se sospecha infección congénita deben incluirse pruebas de laboratorio para infecciones del grupo TORCH. Y en presencia de datos de dismorfia, valoración genética.

Diagnóstico diferencial:

Entre las diversas entidades que ocasionan el retardo en el crecimiento intrauterino. Y de las diversas complicaciones.

Tratamiento:

Los recién nacidos con síntomas atribuibles a síndrome de dificultad respiratoria, hipoglicemia, hipocalcemia o policitemia, o aquellos que necesitaron de reanimación, deben manejarse en una unidad de cuidados intensivos neonatales. Los neonatos asintomáticos de menos de 35 semanas de gestación o con peso menor de 1,800 g, también deben ingresarse a cuidados intensivos neonatales.

El manejo en incubadora o cuna térmica, debe valorarse en función de la edad de gestación y el peso al nacimiento. Para prevenir hipoglicemia, en aquellos recién nacidos vigorosos al nacimiento, debe promoverse la alimentación temprana preferentemente al pecho materno. En el caso que la glicemia sea limítrofe (25 a 40 mg/dL) y el lactante esté asintomático, debe proveerse fórmula láctea hasta que la leche materna sea suficiente. Si no se garantiza la provisión suficiente de alimento, es necesario suplementar el aporte de glucosa i.v.

El manejo de las complicaciones, se hará bajo el protocolo correspondiente.

Complicaciones:

(a) Del corto plazo: prematuridad, síndrome de dificultad respiratoria, displasia broncopulmonar, enterocolitis necrotizante, hemorragia intraventricular severa, asfixia perinatal, hipotermia, hipoglicemia, hipocalcemia, policitemia, sepsis neonatal, coagulopatía (reducción de factores dependientes de vitamina K, trombocitopenia), hemorragia pulmonar masiva, disfunción hepatocelular. (b) Del plazo largo: reducción de la talla final; durante la infancia: alteración del tono muscular, incremento de la actividad y torpeza más tarde en la niñez; parálisis cerebral; en la adolescencia y la edad adulta: problemas de conducta y emocionales, menores logros académicos y laborales.

Pronóstico:

Estos niños tienen mayor incidencia de síndrome de muerte súbita. Comparados con aquellos con crecimiento normal, la tasa de mortalidad en casos relativamente graves es 5 a 10 veces más alta, las hospitalizaciones son más prolongadas, los trastornos neurológicos u otras morbilidades meritorias de seguimiento y hospitalización son también 5 a 10 veces superiores.

Referencias bibliográficas:

Jasso GL. Neonatología Práctica. 7ª Ed. México: Editorial El Manual Moderno, 2008 p. 67-69.

Palotto EK, Kilbride HW. Perinatal Outcome and Later Implications of Intrauterine Growth Restriction. Clin Obstet Gynecol 2006;49(2):257-269.

Das UG, Sysyn GD. Abnormal fetal growth: intrauterine growth retardation, small for gestational age, large for gestational age. Pediatr Clin N Am 2004;51:639-654.

Trastornos relacionados con el embarazo prolongado y con sobrepeso al nacer

Definición:

Sobrepeso al nacer (macrosomía): peso al nacimiento igual o superior al percentil 90 para la edad de gestación en tablas de crecimiento intrauterino; otra definición considera que es el peso al nacer mayor de 4000 g.

Embarazo prolongado: edad de gestación del recién nacido que excede las 42 semanas.

Clasificación CIE10:

Trastornos relacionados con el embarazo prolongado y con sobrepeso al nacer (P08)

Etiología:

Sobrepeso al nacer: constitucional (padres de gran tamaño); diabetes mellitus materna no controlada (10%); obesidad materna; hiperinsulinemia (nesidioblastosis) fetal; gestación prolongada; síndromes genéticos como Beckwith-Wiedemann, Simpson-Golabi-Behmel, Sotos. Al menos un tercio de los casos son de causa desconocida.

Embarazo prolongado: se desconoce en la mayor parte de los pacientes; algunas condiciones asociadas son: anencefalia; trisomías 16 y 18; síndrome de Seckel. También puede tratarse de estimación errónea de la edad de la gestación.

Epidemiología:

Sobrepeso al nacer: se presenta entre 1% y 10% de todos los recién nacidos..

Embarazo prolongado: entre 3% y 12% de los embarazos rebasan las 42 semanas de gestación, por lo general la intervención obstétrica se efectúa antes.

Síntomas y signos:

Sobrepeso al nacer: peso para la edad de gestación en o por arriba del percentil 90. Algunos recién nacidos muestran aspecto rollizo, cara redonda y plétora.

Embarazo prolongado: síndrome de posmadurez, caracterizado por ojos abiertos, alerta, con aspecto de desnutrido, piel seca, quebradiza, ausencia de vernix caseosa, uñas largas, hipertrichosis, tejido celular subcutáneo escaso o ausente. En casos más graves puede haber líquido amniótico con meconio, e incluso con tinción meconial de las uñas y el cordón umbilical.

Valoración:

Sobrepeso al nacer: evaluación para hipoglucemia, hiperbilirrubinemia, policitemia e hipocalcemia. Los estudios de imagen estarán indicados ante la sospecha clínica de complicaciones (fracturas, aspiración de meconio, hemorragia intracraneana).

Embarazo prolongado: evaluación para hipoglucemia, policitemia e hipocalcemia. Los estudios de imagen estarán indicados ante la sospecha clínica de complicaciones (aspiración de meconio, hipertensión pulmonar persistente).

Diagnóstico diferencial:

Sobrepeso al nacer: entre síndromes asociados con sobrepeso al nacimiento.

Embarazo prolongado:

Tratamiento:

Sobrepeso al nacer: vigilancia continua; proporcionar ambiente termoneutral, alimentación temprana. Debe incluir la prevención de hipoglucemia, hiperbilirrubinemia, hipocalcemia, o los tratamientos de los mismos incluyendo fracturas, hemorragias, parálisis braquial, insuficiencia respiratoria, o policitemia.

Embarazo prolongado: vigilancia continua; alimentación temprana. Manejo de complicaciones.

Complicaciones:

Sobrepeso al nacer: mayor frecuencia de nacimiento por cesárea, trauma y lesiones al nacimiento (fractura de clavícula y parálisis del plexo braquial las más comunes, otras como hemorragia intracraneana), aspiración de meconio, insuficiencia placentaria, hipoxia, hipoglucemia, policitemia, hiperbilirrubinemia, estrés por frío.

Embarazo prolongado: anomalías congénitas, depresión perinatal, aspiración de meconio, hipertensión pulmonar persistente, hipoglicemia (50%), hipocalcemia, policitemia.

Pronóstico:

Sobrepeso al nacer: depende de las complicaciones y de la presencia de síndromes genéticos como Beckwith-Wiedemann, Simpson-Golabi-Behmel, Sotos.

Embarazo prolongado: cuando el evento obstétrico se retarda más allá de las 43 semanas de gestación, la mortalidad se incrementa (tres o más veces que en los nacidos a término). Ello depende de la concurrencia de las complicaciones mencionadas.

Referencias bibliográficas:

Jasso GL. Neonatología Práctica. 7ª Ed. México: Editorial El Manual Moderno, 2008 p. 284-285.

Cloherty JP, Eichenwald EC, Stark AR. Manual of Neonatal Care (6th Edition). USA: Lippincott Williams & Wilkins, 2008. p. 56-57.

Uptala GD, Gregory DS. Abnormal fetal growth: intrauterine growth retardation, small for gestational age, large for gestational age. *Pediatr Clin N Am* 2004;51:639– 654.

Traumatismo al nacimiento en el cuero cabelludo

Clasificación CIE10:

Traumatismo al nacimiento en el cuero cabelludo (P12). Incluye: Cefalohematoma, caput succedaneum, hemorragia epicraneal subaponeurótica, equimosis y otras lesiones de la piel cabelluda.

Cefalohematoma.

Definición:

Es una colección de sangre por debajo del periostio secundaria a ruptura de los vasos sanguíneos que se encuentran entre éste y el cráneo.

Etiología:

Se asocia con nacimientos con fórceps o en presentación pélvica.

Debido a que sólo se puede acumular una pequeña cantidad de sangre en este espacio, estos hematomas son por lo común pequeños y no son frecuentes ni la anemia ni la hipotensión.

Epidemiología:

Se presenta en 1% a 2% de los partos vaginales espontáneos y en 4% de aquellos en que se han empleado fórceps. Es muy raro en los nacidos antes de las 36 semanas. Es más común en el hueso parietal y es generalmente unilateral (95%).

Síntomas y signos:

Se presentan habitualmente como edema en las áreas parietal u occipital, no rebasan las líneas de las suturas ni se acompañan de cambios de color en la superficie de la piel. El sangrado puede ser lento y no ser aparente inmediatamente después del nacimiento y en ocasiones pueden ser la causa de una ictericia intensa y de anemia acentuada.

Valoración:

Por lo general no requiere estudios complementarios; a juicio del médico tratante puede estar indicada la determinación de hemoglobina, hematocrito y bilirrubinas. Si se presentan signos neurológicos anormales o hay sospecha de una fractura con hundimiento, están indicadas radiografías simples o la tomografía computarizada del cráneo.

Diagnóstico diferencial:

Se encuentra limitado por las líneas de sutura, por lo que puede distinguirse de la hemorragia subgaleal.

Tratamiento:

Los cefalohematomas no complicados se resuelven espontáneamente en un par de semanas, no ameritan tratamiento y deben evitarse punciones evacuadoras por riesgo de generar infección.

Complicaciones:

En cerca del 5% de los casos coexisten fracturas del cráneo, lineares, no hundidas y que no requieren tratamiento. La infección es una complicación rara, que puede derivar en osteomielitis o meningitis; cuando se produce un aumento rápido en el volumen del cefalohematoma, sobre todo en el curso de una sepsis, puede indicar la presencia de infección y la aspiración percutánea está indicada. Ocasionalmente pueden calcificarse y durar varios

meses. Los de tamaño grande pueden representar pérdida de volumen intravascular significativa y producir anemia e hipotensión.

Pronóstico:

Bueno en ausencia de complicaciones.

Hemorragia epicraneal subaponeurótica

Definición:

Se produce por acumulación de sangre en el espacio subaponeurótico que se encuentra entre el periostio y la aponeurosis epicraneal. Por debajo de esta aponeurosis existe una capa muy laxa que contiene venas emisarias que conectan las venas de la piel cabelluda y los senos de la duramadre. Este espacio extiende por delante desde el borde superior de las órbitas hasta el borde de la nuca por detrás y lateralmente entre la fascia temporal y puede contener hasta 260 mL en recién nacidos a término.

Etiología:

La tracción aplicada durante los partos instrumentados jala la aponeurosis y la separa del cráneo, aumenta el espacio subgaleal y ocasiona hemorragia. La patogénesis también involucra fracturas del cráneo o ruptura de las sincondrosis interóseas.

Son factores de riesgo: parto con fórceps, primiparidad, período expulsivo prolongado, sufrimiento fetal y macrosomía. El papel de la coagulopatía está en controversia, pues no se sabe si el trastorno de la hemostasia es causa o consecuencia de la hemorragia.

Epidemiología:

Su incidencia es de un caso por cada 1,250 nacimientos.

Síntomas y signos:

Se presenta como una masa firme o fluctuante que no se limita a las suturas interóseas del cráneo. Se detecta alrededor de las 4 horas de vida y aumenta en las siguientes 12 a 72 horas.

Valoración:

Incluye determinaciones seriadas de la hemoglobina y el hematocrito, pruebas de coagulación para descartar una coagulopatía y bilirrubinas. Si se presentan signos neurológicos anormales o hay sospecha de una fractura con hundimiento, están indicadas radiografías simples o la tomografía computarizada del cráneo.

Tratamiento:

El manejo es primariamente conservador y consiste en transfusión de hemoderivados; en casos graves, puede requerirse cirugía para cauterizar los vasos sangrantes.

Complicaciones:

La pérdida del 20% al 40% del volumen circulante producirá choque hipovolémico, coagulación intravascular diseminada, falla multiorgánica y la muerte hasta en 25% de los casos.

Pronóstico:

Dependiendo de la severidad de la hemorragia, la letalidad puede ser hasta 25% (con descenso del 25% del hematocrito en neonatos con asfixia). Para los sobrevivientes, el pronóstico es bueno.

Caput succedaneum

Definición:

Es una colección serosanguínea por fuera del periostio que rebasa la línea media y las suturas.

Etiología:

Es ocasionado por la compresión mecánica de la parte fetal que se presenta para el parto, empujada a través del cérvix dilatado.

Síntomas y signos:

Se manifiesta como una prominencia de tejido blando con lesiones de púrpura o equimosis en la piel cabelluda. A diferencia del cefalohematoma, rebasa las líneas de sutura.

Valoración:

El diagnóstico es clínico, no requiere de estudios auxiliares.

Tratamiento:

Se resuelve espontáneamente en pocos días.

Equimosis y laceraciones de la piel cabelluda

La mayor parte de las abrasiones y laceraciones de la piel cabelluda relacionadas con el nacimiento, son superficiales y leves que se presentan entre el 6% y el 17% de los nacimientos con fórceps. También pueden ser secundarias a trabajo de parto prolongado, retención de cabeza o circular de cordón umbilical apretada al cuello. Resuelven espontáneamente de forma rápida y sin tratamiento. No dejan secuelas.

Referencias bibliográficas:

Ramírez AF, Lima RV. Traumatismos Del parto. En: Martínez MR, editor. Pediatría. La Salud del niño y del adolescente. 6ª edición. México: Manual Moderno; 2009.p. 171-76.

Doumouchsis SK, Arulkumaran S. Head Trauma After Instrumental Births. Clin Perinatol 2008; 35:69–83.

Uhing MR. Management of birth injuries. Clin Perinatol 2005;32:19-38.

Traumatismo del esqueleto durante el nacimiento

Definición:

Son afecciones de los huesos del recién nacido, que se producen durante el trabajo de parto, el parto, o durante las maniobras necesarias para la atención neonatal. Se abordarán las fracturas del cráneo, de la clavícula y de huesos largos.

Clasificación CIE10:

Traumatismo del esqueleto durante el nacimiento (P13)

Etiología:

El proceso del nacimiento es una mezcla de fuerzas de contracción, compresión torsión y tracción. Cuando las dimensiones fetales, la presentación o la inmadurez neurológica complican este evento, tales fuerzas pueden generar daño tisular, edema, hemorragia o fracturas en el recién nacido. El empleo de instrumentación obstétrica puede amplificar los efectos de tales fuerzas, o incluso producir el daño por sí misma. Los factores de riesgo son diversos e incluyen: macrosomía, prematuridad, aplicación de fórceps, presentaciones fetales anormales, trabajo de parto prolongado o precipitado.

Epidemiología:

Los traumatismos significativos al nacimiento se presentan con una frecuencia de 6 a 8 casos por cada 1,000 nacidos vivos. Los niños con peso elevado para su edad de gestación, en particular a los que pesaron más de 4,500 g al nacer, son más susceptibles de sufrir un traumatismo asociado al nacimiento. Producen menos del 2% de todas las defunciones neonatales. La clavícula es el hueso más comúnmente fracturado durante el nacimiento, con prevalencia de 0.3% a 2.9% de los recién nacidos. Las de las fracturas del fémur y del húmero son aproximadamente 0.13 y 0.05 por 1,000 nacidos vivos, respectivamente. De las de cráneo son más comunes las lineares y en el hueso parietal.

Síntomas y signos:

Dependen del tipo de afección. En el caso de la fractura de la bóveda craneal, puede ser linear o hundida y cursar sin síntomas o signos o palparse un cefalohematoma o una depresión craneal. La fractura de la clavícula puede ser incompleta o completa y cursar asintomática en la mayoría de las del primer tipo, o expresarse por inmovilidad de la extremidad ipsolateral, palparse una alteración en el hueso o crepitación en las del segundo tipo. En las fracturas de huesos largos, los datos típicos incluyen: disminución del movimiento de la extremidad afectada, edema, dolor que se despierta con los movimientos pasivos y crepitación.

Valoración:

El diagnóstico se establece mediante radiografías simples del área afectada.

Diagnóstico diferencial:

(1) Fractura de cráneo: cefalohematoma. (2) Fractura de clavícula y de húmero: luxación del hombro y parálisis del plexo braquial, artritis séptica. (3) Fractura de fémur: artritis séptica

Tratamiento:

Las fracturas lineares del cráneo no necesitan tratamiento y las hundidas pueden o no ser meritorias de manejo quirúrgico.

Las fracturas incompletas de la clavícula comúnmente no requieren tratamiento; las completas se manejan con inmovilización de la extremidad durante 7 a 10 días sujetando la manga a la camiseta mediante un alfiler de seguridad.

Las fracturas del fémur y del húmero se tratan por lo general mediante inmovilización con férula; la reducción cerrada y la aplicación de escayola sólo es necesaria cuando hay desplazamiento.

Complicaciones:

Fractura de cráneo: quiste leptomeníngeo.

Fractura de clavícula o de huesos largos: trastornos de la consolidación.

Pronóstico:

Es bueno, las secuelas al largo plazo son raras.

Referencias bibliográficas:

Noetzel MJ. Perinatal Trauma and Cerebral Palsy. Clin Perinatol 2006;33: 355– 366

García H, Rubio-Espíritu J, Islas-Rodríguez MT. Factores de riesgo asociados a traumatismo el nacimiento. Revista de Investigación Clínica 2006;58(5):416-423.

Uhing MR. Management of Birth Injuries. Clin Perinatol 2005;32:19– 38.

Traumatismo del sistema nervioso periférico durante el nacimiento

Definición:

Las lesiones del plexo braquial pueden producir: déficit motor (debilidad, atrofia y contractura articular secundaria); alteración sensorial con distribución en dermatomas o nervios periféricos; deterioro cosmético y funcional, discrepancia en la longitud de las extremidades y dolor crónico.

Clasificación CIE10:

Traumatismo del sistema nervioso periférico durante el nacimiento (P14)

Etiología:

Traumática: es la causa más común; la neonatal refleja una lesión por tracción, en tanto que en niños más grandes la lesión es por accidente en vehículos de motor.

Heredada: (1) La amiotrofia neurálgica con predilección braquial es autosómica dominante y se caracteriza por episodios de neuritis braquial con dolor, debilidad, alteraciones sensoriales y arreflexia. (2) La neuropatía hereditaria es también un trastorno autosómico dominante.

Inflamatoria: la neuritis braquial puede derivar de infecciones por virus y de inmunizaciones (DPT).

Tumoral: neurofibromatosis o invasión secundaria por un tumor local, por ejemplo, sarcoma.

Epidemiología:

La parálisis de Erb tiene una prevalencia de 0.7 a 4 casos por 1000 nacidos vivos; son factores de riesgo la macrosomía y la distocia de hombros. Representa del 73% al 90% de todos los casos que ocurren en recién nacidos. La de Klumpke, que representa cerca del 2% de los casos neonatales, tiene como factores de riesgo el parto pélvico y las presentaciones de cara.

Síntomas y signos:

Antecedentes de distocia, macrosomía, infección viral o vacunación recientes y de casos similares en la familia. En la parálisis de Erb, el brazo simplemente cuelga del hombro, aducto y en rotación interna; el codo está en extensión con el antebrazo en pronación y la muñeca y los dedos flexionados. El reflejo de Moro es asimétrico. En la parálisis de Klumpke el codo está flexionado, el antebrazo en posición supina y la muñeca y los dedos extendidos. La ptosis palpebral con miosis (signo de Horner) indica afección de T1. Cuando la lesión es completa, toda la extremidad está flácida con arreflexia y sin sensibilidad.

Valoración:

La radiografía de tórax y brazo descartan subluxación vertebral o del hombro, fracturas de húmero o clavícula y parálisis del diafragma.

La resonancia magnética ha desplazado a la mielografía por tomografía computarizada para valorar la columna vertebral y las raíces y plexos nerviosos.

La electromiografía y la velocidad de conducción nerviosa confirman la localización de la lesión, determinan la existencia de daño axonal y estiman el tiempo de la lesión y la extensión de la reinervación. Los potenciales evocados somatosensoriales no se realizan con frecuencia, pero pueden demostrar conducción a través de la lesión.

Diagnóstico diferencial:

Las lesiones del cerebro y la médula espinal usualmente cursan con hemiparesia. El patrón de debilidad con hiperreflexia denota una lesión central. Algunas malformaciones congénitas

(deformidad de Sprengel) y contracturas pueden simular lesiones del plexo braquial. Las fracturas y la distrofia escapulohumeral son otros problemas a considerar.

Tratamiento:

Medidas generales

Las formas leves se recuperan en la mayoría de los casos sin tratamiento especial. Para lesiones graves se recomienda: (a) Inmovilización por 2 a 3 semanas con la manga de la camiseta asegurada en la línea media de la prenda al nivel del ombligo, o mediante férula con el hombro en 90° de abducción, 45° de flexión y 45° de rotación externa; el codo en 80° de flexión y la muñeca en ligera dorsiflexión. Debe evitarse la presión en la axila. (b) Después de 3 semanas deben efectuarse movimientos pasivos suaves, bajo la supervisión del fisiatra. (c) No existe consenso en el empleo de electroestimulación muscular, su uso no es rutinario.

Cirugía

La reparación primaria del nervio nunca produce recuperación completa. El resultado quirúrgico es mejor si se efectúa 6 a 12 meses después y es inútil luego de 24 meses. El manejo quirúrgico secundario se efectúa después de los dos años para liberar contracturas, transferencia tendinosa y displasia glenohumeral. Cuando la electromiografía a los 3 ó 4 meses demuestra falta de reinervación en un deltoides o bíceps flácido, la recuperación es mala.

Pronóstico:

Entre 75% y 85% de los niños recuperan satisfactoriamente su fuerza y función muscular. La mitad muy rápido (leves) y el resto más lento (moderados). En la parálisis de Erb típica la recuperación de la flexión del codo es el principal factor pronóstico. Se ha estimado recuperación completa entre 69% y 95% de los casos. Alrededor del 25% quedan con alguna secuela. El pronóstico para las afecciones de C7 son más reservados. Para el caso de parálisis de Klumpke, cerca de la mitad presentan lesiones leves con recuperación completa a las 3 semanas de edad; las lesiones moderadas se recuperan más lentamente, y en los casos severos, cuando no hay recuperación alguna pasados 3 meses, el pronóstico es malo.

Complicaciones:

Puede existir flacidez diafragmática ipsilateral (5%) debido a compromiso del nervio frénico. La tortícolis es común. Coexisten parálisis braquial y facial en cerca del 10% de los casos, sin que ello empeore el pronóstico. Alrededor del 5% de los pacientes tienen subluxación cervical con lesión medular, lo cual requiere atención neuroquirúrgica urgente.

Referencias bibliográficas:

Ramírez AF, Lima RV. Traumatismos del parto En: Martínez MR, editor. Pediatría. La Salud del niño y del adolescente. 6ª edición. México: Manual Moderno; 2009.p. 171-76.

Finkel RS. Brachial Plexus and Erb Palsy. In: Schwartz MW; Bell LM; Bingham PM; Chung EK; Friedman DF; Mulberg AE; Tanel RE eds. 5-Minute Pediatric Consult. 4th ed. USA: Lippincott Williams & Wilkins; 2005. p. 114-115.

Adams-Chapman I, Stoll BJ. Nervous System Disorders. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF. Nelson Textbook of Pediatrics 18th Edition. Philadelphia: Saunders Elsevier, 2007.

Hipoxia intrauterina

Definición:

Disminución de la irrigación feto placentaria que puede presentarse anteparto o intraparto.

Código CIE10:

Hipoxia intrauterina (P20)

Etiología:

La hipoxia fetal puede producirse por causas que afecten a la madre, a la placenta y/o cordón umbilical, o al propio feto, como: deterioro en la oxigenación materna (enfermedades cardiopulmonares y anemia), insuficiente irrigación placentaria (hipotensión materna, anomalías en la contracción uterina), alteración en el intercambio de gases en la placenta (desprendimiento prematuro, placenta previa, insuficiencia placentaria), interrupción en la circulación umbilical (compresión o accidentes en el cordón) o incapacidad del feto para mantener una función cardiocirculatoria adecuada (anemia fetal, anomalías cardíacas, arritmias). Esto puede conducir a dos tipos de problema en el recién nacido dependiendo de la presentación de la misma: restricción en el crecimiento intrauterino (si la hipoxia se produce anteparto) o asfixia neonatal (si es intraparto)

Síntomas y signos, valoración, diagnóstico diferencial, tratamiento, complicaciones y pronóstico:

Consultar protocolos: retardo en el crecimiento fetal y desnutrición fetal o asfixia al nacimiento

Referencias:

Stoll BJ, Adams-Chapman I. The Fetus. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF. Nelson Textbook of Pediatrics. 18th Edition. Philadelphia: Saunders Elsevier, 2007.

Schiffrin BS, Stewart A. Fetal hypoxic and ischemic injuries. Curr Opin Obstet Gynecol 2006;18:112–122.

Bracci R, Perrone S, Buonocore G. The Timing of Neonatal Brain Damage. Biol Neonate 2006;90:145–155.

Asfixia al nacimiento

Definición:

Condición caracterizada por deficiente intercambio gaseoso que conduce a tres alteraciones bioquímicas: hipoxemia, hipercapnia y acidosis metabólica.

Clasificación CIE10:

Asfixia al nacimiento (P21)

Etiología:

(1) Interrupción aguda del flujo sanguíneo umbilical. (2) Desprendimiento prematuro de la placenta. (3) Hipotensión o hipoxia materna. (4) Cualquiera de los problemas previos sobrepuesto a insuficiencia útero placentaria crónica. (5) Fracaso en la reanimación cardiopulmonar. Otros factores contribuyentes incluyen empleo de anestésicos y analgésicos en la madre, modo y dificultad para el parto, salud materna y prematuridad.

Epidemiología:

Su incidencia es cercana al 1% en recién nacidos a término o casi al término, con incremento en prematuros. En un estudio de más de 38,000 nacimientos, se reportó incidencia de 0.4% en neonatos de más de 38 semanas y de 62 % en menores de 27 semanas.

Síntomas y signos:

El término asfixia al nacimiento no debe emplearse a menos que el recién nacido cumpla con todos los siguientes criterios: (1) pH del cordón umbilical menor de 7, (2) calificación de Apgar de 0 a 3 por más de 5 minutos, (3) manifestaciones neurológicas (convulsiones, coma o hipotonía) y (4) disfunción orgánica multisistémica. La traducción clínica de las manifestaciones dependerá si se trata de un prematuro o de un niño de término.

Valoración:

La gasometría arterial y los exámenes de laboratorio y gabinete para evaluación del funcionamiento multiorgánico, permiten identificar criterios para el diagnóstico de asfixia al nacimiento. Incluyen la medición de fracción M de creatín-cinasa y la fracción de eyección ventricular. Otros auxiliares de diagnóstico (electroencefalogramas, potenciales evocados del tallo cerebral, tomografía computarizada, resonancia magnética y estudios Doppler de flujo) son de ayuda para el pronóstico.

Tratamiento:

Cuando se anticipa el nacimiento de un niño asfixiado, el equipo de reanimación debe estar en la sala de expulsión o de operaciones, según sea el caso. Debe haber al menos dos personas, una que maneje la vía aérea y otra que monitorice la frecuencia cardíaca y proporcione la asistencia que se requiera.

El equipamiento necesario es el siguiente:

Termorregulación: fuente de calor radiante y con plataforma cubierta con ropa estéril y caliente; servo control de calentamiento y registro de temperatura.

Manejo de la vía aérea: (1) Succión: perilla, aspirador de meconio, succión de pared con catéteres estériles. (2) Ventilación: Ambú conectado a un manómetro capaz de proporcionar concentración de oxígeno 100%; mascarillas apropiadas para niños a término y pretérmino; estetoscopio, guantes. (3) Intubación: laringoscopio neonatal con hojas # 0 y 1; baterías y focos

extra; tubos endotraqueales de 2.5, 3.0 y 3.5 mm de diámetro interno con mandril; tijeras, cinta adhesiva, dispositivo para la detección de volumen respirado de CO₂.

Descompresión gástrica: sonda nasogástrica 8 Fr con jeringa de 20 ml.

Administración de líquidos y medicamentos: equipo estéril para cateterización umbilical con catéteres umbilicales 3.5 y 5 Fr, expansor de volumen (solución salina isotónica), carro rojo con medicamentos y soluciones para dilución, jeringas y agujas estériles.

Transporte: incubadora para transporte, caliente y con fuente de oxígeno.

Los procedimientos de reanimación neonatal deben ajustarse al manual de la American Heart Association y American Academy of Pediatrics y aplicados por personal certificado en los mismos.

Los medicamentos son: Adrenalina; bicarbonato de sodio; solución salina isotónica; Naloxona. Además de lo anterior es muy importante considerar, sobre todo en el prematuro asfisiado, lo siguiente: (1) que exista uniformidad en todos los procedimientos y en todos los tratamientos que se requieran efectuar; (2) que todo el personal aplique la misma metodología en las medidas de reanimación; (3) que se evite la hipotermia inmediata al nacimiento; (4) la administración cuidadosa del surfactante alveolar; (5) un tratamiento con líquidos endovenosos para la hipotensión en forma óptima y cuidadosa; (6) evitar en lo posible la administración profiláctica de la indometacina; (7) evitar la succión endotraqueal de forma rutinaria y (8) limitar en lo posible la administración de dexametasona y bicarbonato de sodio

Complicaciones:

Sistema nervioso central: edema cerebral, convulsiones, hemorragia y encefalopatía hipóxica isquémica. Cardíacas: necrosis del músculo papilar, insuficiencia tricúspide transitoria, choque cardiogénico. Pulmonares: síndromes de aspiración (meconio, líquido normal), deficiencia adquirida de surfactante, hipertensión pulmonar persistente, hemorragia pulmonar. Renales: necrosis tubular aguda con anuria u oliguria. Suprarrenales: hemorragia con insuficiencia suprarrenal. Hepáticas: elevaciones enzimáticas, insuficiencia hepática. Gastrointestinales: enterocolitis necrotizante, intolerancia a alimentos. Metabólicas: Hipoglicemia, hipocalcemia. Hematológicas: trastornos de coagulación, trombocitopenia. La secuela neurológica de largo plazo más importante es la parálisis cerebral con o sin déficit cognitivo y epilepsia.

Pronóstico:

Entre los marcadores de alto riesgo para desenlaces neurológicos adversos se encuentran: Apgar bajo persistente 15 a 20 minutos después del nacimiento tiene 50% de probabilidad de parálisis cerebral; la presencia de encefalopatía moderada conlleva un riesgo entre 25% a 50% y la encefalopatía severa de 75% de discapacidad grave o muerte.

Referencias bibliográficas:

Jasso GL. Neonatología Práctica. 7ª Ed. México: Editorial El Manual Moderno, 2008 p. 246-249.

Leuthner SR, Das UG. Low Apgar scores and the definition of birth asphyxia. *Pediatr Clin N Am* 2004;51:737– 745.

Shankaran S. The postnatal management of the asphyxiated term infant. *Clin Perinatol* 2002; 29:675– 692.

Taquipnea transitoria del recién nacido

Definición:

Trastorno autolimitado que se presenta al nacimiento o pocas horas después, caracterizado por aumento de la frecuencia respiratoria e incremento en el requerimiento de oxígeno sin retención de bióxido de carbono. Resuelve en 24 a 72 horas.

Clasificación CIE10:

Taquipnea transitoria del recién nacido (P22.1)

Etiología:

Consecuencia de retardo en la absorción del líquido pulmonar. Son factores de riesgo: nacimiento por cesárea; asma o tabaquismo materno; sedación y asfixia perinatal.

Epidemiología:

Cerca del 1% de los neonatos tienen dificultad respiratoria no asociada con infección. De ellos, entre 30% y 50% tienen taquipnea transitoria. En México, se ha reportado hasta en 2% de los recién nacidos explicado por elevada frecuencia de nacimientos por cesárea; asimismo, mayor frecuencia en varones. Predomina en recién nacidos a término o cercanos al término.

Síntomas y signos:

Datos de dificultad respiratoria (taquipnea, aleteo nasal, quejido y retracciones); los casos más severos pueden mostrar cianosis.

Valoración:

Citología hemática completa, gasometría arterial y oximetría de pulso. La radiografía del tórax constituye el estándar diagnóstico.

Diagnóstico diferencial:

Neumonía congénita, hipertensión pulmonar persistente, síndrome de aspiración de meconio, síndrome de dificultad respiratoria, sepsis neonatal, neumotórax, neumomediastino y cardiopatías congénitas.

Tratamiento:

Es de soporte e incluye administración de líquidos endovenosos, alimentación por sonda, oxígeno suplementario, mínima estimulación y mantenimiento en ambiente térmico neutral. Habitualmente no se requieren medicamentos. No existe evidencia suficiente para recomendar la administración de furosemida o de epinefrina racémica.

Complicaciones:

Ninguna, cuando el curso no es el esperado, debe sospecharse otro padecimiento.

Pronóstico:

Bueno.

Referencias bibliográficas:

- Jasso GL. Neonatología Práctica. 7ª Ed. México: Editorial El Manual Moderno, 2008 p. 256.
- Guglani L, Lakshminrusimha S, Ryan RM. Transient Tachypnea of the Newborn. *Pediatr Rev* 2008;29(11):e59-e65.
- Pérez MJJ, Carlos RDM, Ramirez VJM, Quiles CM. Taquipnea transitoria del recién nacido, factores de riesgo obstétricos y neonatales. *Ginecol Obstet Mex* 2006;74;95-1

Síndrome de aspiración de meconio

Definición:

Padecimiento de recién nacidos a término o posttérmino debido al paso de meconio a las vías respiratorias donde produce inflamación y obstrucción que ocasionan alteración del intercambio gaseoso.

Clasificación CIE10:

Síndrome de aspiración de meconio (P24.0)

Etiología:

Los factores de riesgo incluyen: insuficiencia placentaria, hipertensión materna, preeclampsia, oligohidramnios, abuso de drogas (en particular tabaco y cocaína), infección materna, corioamnionitis, movimientos respiratorios fetales debidos a hipoxia, remoción inadecuada del meconio de la vía aérea antes de la primera inspiración, uso de ventilación con presión positiva antes de limpiar el meconio de la vía aérea.

Epidemiología:

La eliminación de meconio en útero se presenta en 6% a 25% de todos los embarazos, aunque de éstos, sólo 2% a 36% de los recién nacidos padecen el síndrome de aspiración de meconio. No se ha reportado predominio racial o por algún género.

Síntomas y signos:

Antecedente de líquido amniótico con meconio y dificultad respiratoria (cianosis, quejido espiratorio, aleteo nasal, tiros intercostales, taquipnea, tórax enfisematoso) y en algunos casos estertores alveolares y bronquiales. Tinción amarillo-verdosa de las uñas, del cordón umbilical y de la piel.

Valoración:

Citología hemática completa, electrolitos séricos, gasometría arterial, radiografía del tórax, estudios de imagen del cerebro en casos con alteraciones neurológicas y ecocardiograma para evaluar la gravedad de la hipertensión pulmonar, del cortocircuito de derecha a izquierda y descartar cardiopatías congénitas.

Diagnóstico diferencial:

Síndromes de aspiración, hipertensión pulmonar persistente, hernia diafragmática congénita, sepsis, neumonía, taquipnea transitoria del recién nacido, deficiencia de surfactante y cardiopatías congénitas con hipertensión pulmonar.

Tratamiento:

Médico

La prevención del síndrome es lo más importante, mediante la correcta vigilancia del feto y la laringoscopia y aspiración traqueal en los recién nacidos no vigorosos (definidos por disminución o ausencia de esfuerzo respiratorio, hipotonía muscular o frecuencia cardiaca menor de 100 por minuto), conforme los lineamientos de la Academia Americana de Pediatría. No existe evidencia suficiente para recomendar la infusión amniótica de solución salina isotónica para prevenir el síndrome.

En la unidad de cuidados intensivos: (1) mantener en cuna térmica, con estimulación mínima y sedación en caso necesario; (2) oxígeno en casco cefálico o mediante presión positiva para

mantener la saturación de oxígeno entre 90% y 95%; (3) administración de surfactante para reponer el que se desplaza o inactiva y como detergente para remover el meconio, en casos severos; (4) inhalación de óxido nítrico para vasodilatación pulmonar (inicialmente 20 ppm a través del respirador, sin exceder 80 ppm; (5) vigilancia del volumen circulante y de la presión arterial para expansión del volumen, transfusión de hemoderivados y vasopresores en caso necesario; (6) vigilancia y manejo de desequilibrios ácido-base; (7) ayuno y soluciones endovenosas, nutrición parenteral cuando esté indicada; (8) valoración por el cardiólogo o neurólogo a juicio del neonatólogo. La administración de corticosteroides o antimicrobianos está controvertida y no se recomienda su uso rutinario.

Quirúrgico

Colocación de drenajes en caso de neumotórax o neumomediastino.

Referencia:

El manejo debe ser en una unidad de cuidados intensivos neonatales.

Complicaciones:

Neumotórax, neumomediastino, neumopericardio, enfisema intersticial, enfermedad pulmonar crónica e infecciones respiratorias recurrentes.

Pronóstico:

En la mayoría la recuperación de la función pulmonar es íntegra. Las secuelas en general son secundarias a la asfixia perinatal. La letalidad secundaria a enfermedad parenquimatosa e hipertensión pulmonar persistente es del orden del 10% al 20%.

Referencias bibliográficas:

Vargas OA. Síndrome de aspiración de meconio. En: Martínez MR, editor. Pediatría. La Salud del niño y del adolescente. 6ª edición. México: Manual Moderno; 2009. p. 211-214.

Jasso GL. Neonatología Práctica. 7ª Ed. México: Editorial El Manual Moderno, 2008 p. 255.

Walsh MC, Fanaroff JM. Meconium Stained Fluid: Approach to the Mother and the Baby. Clin Perinatol 2007;34:653–665

Neumomediastino originado en el período perinatal

Definición:

Es la fuga de aire hacia el mediastino.

Clasificación CIE10:

Neumomediastino originado en el período perinatal (P25.2)

Etiología:

Se produce por la presencia de un gradiente de presión entre el alvéolo y los tejidos circundantes, por inflación aumentada del alvéolo, o reducción de la presión intersticial. El aire difunde hacia los tejidos peribronquial y perivascular, y de allí al mediastino. Puede ser espontánea, por infección, o por efecto de barotrauma durante las maniobras de reanimación o ventilación mecánica asistida. Hay factores predisponentes como aspiración de meconio.

Epidemiología:

La frecuencia de neumomediastino y neumotórax en niños nacidos de parto eutócico es de 1.3%; por cesárea de 2% y en los pacientes en asistencia ventilatoria de 8% a 20%.

Síntomas y signos:

La identificación depende más de la perspicacia del clínico; la toma oportuna de radiografías y la existencia de facilidades para realizar estudios radiológicos. Habitualmente coexisten datos de insuficiencia respiratoria producidos más por la enfermedad subyacente. Los ruidos cardíacos pueden estar velados.

Valoración:

El diagnóstico se confirma con radiografías antero posterior y lateral del tórax, cuyos signos incluyen: 1) continuidad diafragmática (interposición de aire entre el pericardio y el diafragma); 2) bandas lineales de aire en el mediastino paralelas al perfil izquierdo del corazón y aorta descendente; 3) de la vela (desviación hacia arriba y afuera de los lóbulos del timo).

Tratamiento:

Se resuelve por lo general de manera espontánea. La evacuación del neumomediastino puede ser necesaria si compromete el gasto cardíaco.

Complicaciones:

Puede coexistir con neumotórax, neumopericardio o enfisema subcutáneo.

Pronóstico:

Bueno para el neumomediastino, dependerá también de la enfermedad subyacente y de la existencia de complicaciones.

Referencias bibliográficas:

Jasso GL. Neonatología Práctica. 7ª Ed. México: Editorial El Manual Moderno, 2008 p. 258-259.

Sauri-Hohl A, Baenziger O, Frey B. Pneumomediastinum in the neonatal and paediatric intensive care unit. Eur J Pediatr 2008;167:415-418.

Kemp JS, Carver JrTW. Diseases of the Pleura. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis C, Jones MD. Oski's Pediatrics 4th Edition. USA: Lippincott Williams & Wilkins, 2006. p. 1457-1458.

Hemorragia pulmonar originada en el período perinatal

Definición: Es un evento agudo, catastrófico, caracterizado por la salida de líquido sanguinolento por la vía respiratoria superior o a través de la cánula endotraqueal. Representa un evento terminal de diversos padecimientos graves como: enfermedad de membranas hialinas, síndrome de aspiración de meconio, neumotórax y persistencia de conducto arterioso.

Clasificación CIE10:

Hemorragia pulmonar originada en el período perinatal (P26)

Etiología: La prematurez es el factor más comúnmente asociado; otros factores son aquellos que predisponen a la asfixia perinatal o a trastornos hemorrágicos, como son: enfermedad hipertensiva del embarazo, abuso materno de cocaína, eritroblastosis fetal, parto pélvico, hipotermia, infección, enfermedad de membranas hialinas, ventilación asistida, cardiopatías congénitas, enfermedad hemorrágica del recién nacido, trombocitopenia, errores innatos del metabolismo del amonio e hipotermia severa. Representa la única complicación grave de la administración de surfactante (riesgo relativo 1.47). Pese a que la patogénesis es incierta, es probable que se trate de edema pulmonar hemorrágico, puesto que el hematocrito es menor que el sanguíneo y la concentración de proteínas pequeñas es mayor que la del plasma. Son factores contribuyentes todos aquellos que incrementan la filtración de líquido a partir de los capilares pulmonares, tales como hipoproteinemia, elevada tensión superficial alveolar, daño pulmonar e hipervolemia.

Epidemiología: Su incidencia es de 1 a 4:1,000 nacidos vivos. Se ha reportado en 7 a 15% de las necropsias neonatales en menores de 15 días de vida y en más del 80% de las correspondientes a niños muy prematuros, y en 7% de los ingresos a unidades de cuidados intensivos neonatales. Complica la evolución intrahospitalaria de 3% a 5% de los niños con enfermedad de membranas hialinas. Alrededor del 75% de los niños pesan menos de 2,500 g.

Síntomas y signos: Puede ocurrir desde el primer día de vida o después de algunos días. Se caracteriza por escurrimiento de líquido sanguinolento por nariz y boca, o a través de la cánula endotraqueal, asociándose con empeoramiento rápido de la condición respiratoria, cianosis, y en casos severos, choque. Puede haber hemorragia en otros sitios.

Valoración: El hematocrito del líquido es 15 a 20% menor que el de la sangre. Los hallazgos radiográficos varían desde infiltrados regionales hasta opacificación completa de los pulmones, con silueta cardíaca poco precisa y ausencia de broncograma aéreo.

Diagnóstico diferencial: Con otras causas de insuficiencia respiratoria del recién nacido, principalmente con enfermedad por membranas hialinas.

Tratamiento: Incluye: succión traqueal inmediata, administración de oxígeno, adrenalina intratraqueal y ventilación mecánica con presión positiva. Para reducir la hemorragia debe incrementarse la presión de la vía aérea, mediante PEEP relativamente alto (6 a 10 cm H₂O), o ventilación de alta frecuencia. Deben corregirse las alteraciones subyacentes, especialmente los trastornos de la coagulación y, cuando la pérdida sanguínea es alta, debe recurrirse a la reposición del volumen e infusión de concentrado globular. No se dispone de estudios controlados aleatorizados que demuestren el beneficio de la administración de surfactante, por lo que no se puede recomendar su empleo.

Complicaciones: Neumotórax, neumomediastino, neumopericardio y enfisema intersticial.

Pronóstico: Cuando se hace evidente la hemorragia pulmonar y es usualmente masiva, se asocia con hemorragia en otros sitios y afecta más de la tercera parte de los pulmones. El pronóstico depende de la causa subyacente y su letalidad es del 30% al 50%. El fallecimiento se presenta en las primeras 48 horas de vida en 65% de los casos de necropsia. Se han descrito como factores de riesgo para fallecer el peso bajo al nacimiento y la coexistencia de sepsis, insuficiencia cardíaca y hemorragia intraventricular.

Referencias bibliográficas:

Jasso GL. Neonatología Práctica. 7ª Ed. México: Editorial El Manual Moderno, 2008 p. 155.

Aziz A, Ohlsson A. Surfactant for pulmonary hemorrhage in neonates. Cochrane Database of Systematic Reviews 2008;2(2):5254.

Dudell DG, Stoll BJ. Respiratory Tract Disorders. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF. Nelson Textbook of Pediatrics 18th Edition. Philadelphia: Saunders Elsevier, 2007.

Displasia broncopulmonar originada en el período perinatal

Definición:

Trastorno que se presenta como una complicación del Síndrome de Dificultad Respiratoria del recién nacido y que por lo general, se relaciona con el uso de presión positiva intermitente, concentraciones elevadas de oxígeno y la administración excesiva de líquidos. Se caracteriza por la persistencia de signos de insuficiencia respiratoria y cambios radiográficos. Lo anterior a los 28 días de edad posnatal (Northway y Bancalari) o a las 36 semanas de edad posconcepcional (Sheenan).

Clasificación CIE10:

Displasia broncopulmonar originada en el período perinatal (P27.1)

Etiología:

Antes se consideraba como una enfermedad producida por toxicidad del oxígeno, sin embargo, se han identificado otros factores como son la propia lesión de las vías aéreas debida a la intubación, el efecto del volumen corriente administrado a través del ventilador mecánico, y más recientemente, el papel de la inflamación en la patogenia de la enfermedad. Asimismo, los prematuros con historia familiar de asma y dermatitis atópica tienen más riesgo de desarrollar el problema. Existe una asociación con HLA-A2.

Epidemiología:

El riesgo es inversamente proporcional al peso al nacimiento; es raro en niños con peso superior a 1,500 g y frecuente en los que pesan menos de 1,000 g. Constituye la forma más común de enfermedad pulmonar crónica de la infancia.

Síntomas y signos:

El padecimiento en prematuros debe sospecharse cuando: a) se empleó asistencia mecánica a la ventilación durante una a dos semanas; b) presencia de signos clínicos de insuficiencia respiratoria y necesidad de emplear oxígeno suplementario para mantener la presión parcial de oxígeno en sangre arterial superior a los 50 mm Hg después de los 28 días de edad; y c) radiografía de tórax con datos característicos de displasia broncopulmonar. Puede evolucionar a enfisema intersticial progresivo, rotura alveolar, hipertensión pulmonar resistente, *Cor pulmonale* con insuficiencia cardíaca derecha y bronquiolitis en los primeros 2 años de la vida.

Valoración:

La radiografía de tórax AP y lateral revela cuatro estadios: (I) Agudo, aparece a los dos a tres días de vida y las imágenes son indistinguibles del síndrome de dificultad respiratoria. (II) Regeneración, aparece entre los 4 a 10 días y se caracteriza por opacidad pulmonar bilateral. (III) Transición, aparece entre los 10 y 20 días en el que se aprecian pequeñas zonas de radio transparencia distribuidas por todo el pulmón. (IV). Crónico, se identifican después del mes de edad y se caracteriza por el aumento de la trama vascular. También pueden existir imágenes de sobredistensión, enfisema, formación de quistes, edema pulmonar, fibrosis y cambios cardiovasculares; la severidad de los mismos predice la de la enfermedad. En el electrocardiograma y en el ecocardiograma buscar hipertrofia ventricular derecha. El cateterismo cardíaco está reservado para pacientes con evidencia de hipertensión pulmonar y disfunción cardíaca. Las pruebas de función pulmonar tienen utilidad para el seguimiento y

valorar la respuesta al tratamiento. La gasometría es útil en el manejo agudo y crónico del padecimiento para observar el grado de hipoxia e hipercapnia.

Otros estudios como broncoscopia, esofagograma, medición del pH esofágico y los estudios de sueño, estarán indicados cuando se sospechan otras enfermedades subyacentes.

Diagnóstico diferencial:

Asma, bronquiolitis obliterante, cardiopatía congénita, malformación pulmonar adenomatosa quística, fibrosis quística, fibrosis pulmonar idiopática, infección pulmonar, síndrome de aspiración de meconio y aspiración bronquial recurrente.

Tratamiento:

Diuréticos:

Se utilizan para tratar el edema pulmonar. Puede emplearse Furosemida o tiazidas en combinación con Espironolactona. Deben monitorizarse los electrolitos séricos.

Broncodilatadores:

Los β -agonistas inhalados son efectivos para revertir el broncoespasmo, mas no se ha establecido su seguridad y eficacia al plazo largo. El Salbutamol es el medicamento de elección; la combinación con Ipratropio es efectiva en aquellos pacientes que no responden al Salbutamol solo. Puede utilizarse también teofilina.

Oxígeno:

El oxígeno suplementario es un vasodilatador efectivo y es un pilar del tratamiento de los niños con hipoxia crónica o intermitente. La manera más cómoda de administrarlo es con cánula nasal, que permite mayor movilidad al niño y facilita su manejo al familiar. Su retiro anticipado puede ocasionar hipoxia crónica y cor pulmonale, que son de mal pronóstico.

Corticosteroides:

En la actualidad están en desuso.

Complicaciones:

Estenosis subglótica, traqueomalacia, hipertensión pulmonar, edema pulmonar, susceptibilidad aumentada a infección por virus sincitial respiratorio.

Pronóstico

Quienes sobreviven muestran mejoría lenta pero sostenida. La letalidad es alta, entre 17% y 47% de los casos.

Referencias:

Aldana VC. Displasia broncopulmonar. En: Martínez MR, editor. Pediatría. La Salud del niño y del adolescente. 6ª edición. México: Manual Moderno; 2009.p. 224-28.

Jasso GL. Neonatología Práctica. 7ª Ed. México: Editorial El Manual Moderno, 2008 p. 264-266.

Good JM. Bronchopulmonary Dysplasia. In: Schwartz MW; Bell LM; Bingham PM; Chung EK; Friedman DF; Mulberg AE; Tanel RE eds. 5-Minute Pediatric Consult. 4th ed. USA: Lippincott Williams & Wilkins; 2005. p. 208-209.

Onfalitis del recién nacido con o sin hemorragia leve

Definición:

Infección del cordón umbilical. Su importancia estriba en que puede ser el sitio donde se origina una septicemia al diseminarse la infección por los vasos umbilicales.

Clasificación CIE10:

Onfalitis del recién nacido con o sin hemorragia leve (P38.X)

Etiología:

El cordón umbilical desvitalizado es un buen medio de cultivo para diversas bacterias y se considera una región contaminada. La onfalitis puede ser una complicación del cateterismo de los vasos umbilicales y se hace notar que es la vía de entrada más común del tétanos neonatal. Los organismos involucrados son aquellos que se encuentran en el aparato genital femenino y en el ambiente; los más comunes son: cocos Gram positivos (*Staphylococcus aureus*, *Streptococcus epidermidis*; *Streptococcus* grupos A y B) y bacterias Gram negativas (*Klebsiella sp*, *Escherichia coli* y *Proteus sp*); anaerobios (*Clostridium sp*, *Bacteroides sp* y *Prevotella sp*)

Epidemiología:

La incidencia en países en desarrollo varía de 2 a 54 casos por cada 1000 recién nacidos.

Síntomas y signos:

Historia de parto en casa, con sección umbilical no aséptica y falta de cuidados del ombligo después del nacimiento. Edema, eritema e induración del área peri umbilical, con descarga purulenta fétida en el muñón del ombligo. Antes y después del nacimiento es común encontrar humedad en la base del cordón umbilical que no debe ser confundido como onfalitis.

Valoración:

Cultivo de secreción umbilical; hemocultivo (sospecha de bacteriemia).

Tratamiento:

Infección localizada: tratamiento ambulatorio con asepsia y antisepsia local más antimicrobianos orales. Revisión cada 24 horas hasta remisión.

Sepsis umbilical o fascitis necrotizante. Aplicación de los protocolos correspondientes.

Complicaciones:

Celulitis de la pared abdominal; fascitis necrotizante; septicemia.

Pronóstico:

La letalidad varía del 0 al 15%, y depende de su extensión (localizada o generalizada)

Referencias:

Jasso GL. Neonatología Práctica. 7ª Ed. México: Editorial El Manual Moderno, 2008 p. 181-182.

Rodríguez WMA, Macías PM, Saltigeral SP, Hernández TG. Infecciones en el recién nacido. Academia Mexicana de Pediatría. PAC Pediatría IV Libro IV. México: Intersistemas, 2006. p. 137-138.

Fraser N. Neonatal omphalitis: a review of its serious complications. Acta Paediatr 2006;95(5):519-522.

Hemorragia intracraneal no traumática del feto y del recién nacido.

Definición:

Es la extravasación de sangre en alguna de las estructuras cerebrales o sus cubiertas, predominando en el nacido prematuro la periintraventricular (HPIV)

Clasificación CIE10:

Hemorragia intracraneal no traumática del feto y del recién nacido (P52).

Etiología:

Hipoxia, prematurez, alteraciones de la coagulación, cambios bruscos en la tensión arterial y/o osmolaridad sérica

Epidemiología:

Se clasifican por su localización en intraventricular; subaracnoidea; de la fosa anterior (subdural e intraparenquimatosa); y de la fosa posterior (subdural y cerebelar). La incidencia de la HPIV en el recién nacido de menos de 34 semanas es de 25% a 40% y del 30% a 60% en el menor de 28 semanas. El 60% ocurre en las primeras 4 horas, 75% en las primeras 72 horas, y un 95% en la primera semana.

Síntomas y signos:

La HPIV se manifiesta en forma: a) catastrófica, que en minutos u horas se presenta estupor o coma, convulsiones tónico-clónicas generalizadas, y postura de descerebración; b) recurrente, evoluciona a saltos (aparece o desaparece en horas o días), hay alteración de la conciencia, de la motilidad y tono muscular y desviación ocular; y la forma clínicamente silente, que suele verse en la intraventricular ligera, en la que puede presentarse descenso no explicable del hematocrito, variedad que se presenta en el 25 a 50% de los casos. La clasificación de la intensidad de la HPIV utilizando el criterio ultrasonográfico de Papile, la clasifica en grado I cuando sólo hay hemorragia subependimaria; como II, cuando existe hemorragia intraventricular sin dilatación ventricular; el III cuando la hemorragia intraventricular cursa con dilatación; y la IV en la que existe además de la hemorragia ventricular, intraparenquimatosa. Respecto a la hemorragia subaracnoidea, esta generalmente se asocia a eventos traumáticos y/o hipoxia, y puede manifestarse por irritabilidad y convulsiones y es más común en el nacido de término. La subdural es menos frecuente que las anteriores y generalmente está asociada con parto traumático, su sintomatología depende de la intensidad del sangrado y del vaso lesionado.

Valoración:

Se recomienda efectuar ultrasonido seriado en los prematuros <1500g en los primeros 7 a 10 días para investigar su presencia y en los casos que se identificó la HPIV, repetir hasta que se aprecie que no ha continuado evolucionando en magnitud. La resonancia y la tomografía no son indispensables en la HPIV, pero sí en subaracnoidea y subdural. El líquido cefalorraquídeo (LCR) es normal en el 20% de los niños con HPIV.

Diagnóstico diferencial:

Enfermedades causantes de TORCH, errores innatos del metabolismo, meningitis viral o bacteriana, y malformaciones del sistema nervioso, entre otras.

Tratamiento:

En la HPIV establecer medidas de soporte ante neonato críticamente enfermo; cuidadoso control de la presión arterial; mantener una adecuada perfusión cerebral; evitar manipulaciones bruscas, hipercapnia, hipoxemia, acidosis, soluciones hiperosmolares, expansión rápida de volumen y la aparición de neumotórax; y disminuir la presión intracraneana si está aumentada por medio de punciones lumbares seriadas o drenaje ventricular. En la subaracnoidea administrar anticonvulsivos, reposición del volumen intravascular y manejo adecuado de la hiperbilirrubinemia secundaria. En la subdural en general no se requiere de la evacuación del hematoma a menos que haya empeoramiento del síndrome neurológico, signos de herniación o aumento progresivo de la presión intracraneana.

Referencia:

Enviar al niño a una unidad médica que tenga terapia intensiva neonatal.

Complicaciones:

Hidrocefalia por bloqueo a la circulación del LCR.

Pronóstico:

Dependerá de la extensión de la hemorragia, sin embargo en la HPIV grado IV puede ser fatal en el 40 a 60% de los casos, sobre todo en la variedad catastrófica. Y en el caso de sobrevivir, pueden tener un 30 a 50% de secuelas neurológicas relevantes.

Referencias bibliográficas:

Hinojosa PJO, Espinosa GJOG. Hemorragia peri-intraventricular. En: Martínez MR, editor. Pediatría. La Salud del niño y del adolescente. 6ª edición. México: Manual Moderno; 2009. p. 302-304.

Jasso GL. Neonatología Práctica. 7ª Ed. México: Editorial El Manual Moderno, 2008 p. 279-284.

McCrea HJ, Ment LR. The Diagnosis, Management, and Postnatal Prevention of Intraventricular Hemorrhage in the Preterm Neonate. Clin Perinatol 2008; 35(4): 777-92

Enfermedad hemorrágica del feto y del recién nacido

Definición:

Trastornos de la coagulación en la etapa neonatal debidos a deficiencia de vitamina K. Su presentación puede ser: (a) temprana, las primeras 24 horas; (b) clásica, entre los días 2 y 7; y (c) tardía: después de la segunda semana de vida.

Clasificación CIE10:

Enfermedad hemorrágica del feto y del recién nacido (P53.X)

Etiología:

En la variedad temprana: medicamentos suministrados a la madre que interfieren con el almacenamiento o la función de la vitamina K, tales como carbamacepina, fenitoína, barbitúricos, algunas cefalosporinas, rifampicina, isoniazida y warfarina. Además del amamantamiento, son factores de riesgo para la enfermedad tardía: diarrea, hepatitis, fibrosis quística, enfermedad celíaca y deficiencia de alfa 1 antitripsina. Tanto en la variedad temprana como en la tardía existen casos idiopáticos.

Epidemiología:

Su incidencia varía de 1 por cada 100 hasta 1 por cada 1,000 recién nacidos, y representa la cuarta parte los que fallecen por sangrado no controlado. La forma tardía ocurre con una tasa de 1.4 a 6.4 casos por cada 100,000 nacimientos en poblaciones donde la administración profiláctica de vitamina K está establecida.

Síntomas y signos:

La forma temprana es en general más grave y es secundaria a la administración de los medicamentos arriba citados a la madre. La clásica se presenta en niños amamantados, y en la tardía además del amamantamiento, pueden concurrir otros padecimientos intestinales y hepáticos. Las manifestaciones se relacionan con la localización y extensión de la hemorragia. En la variedad temprana las formas más comunes son cefalohematoma, hemorragia intracraneana, bronquial y gastrointestinal; en la clásica: gastrointestinal, umbilical, cutánea, nasal y de la herida de la circuncisión; finalmente, en la tardía: hemorragia intracraneana, gastrointestinal y cutánea. Las manifestaciones neurológicas más comunes son irritabilidad, abombamiento de la fontanela anterior, vómito y crisis convulsivas.

Valoración:

Para el diagnóstico se requieren: tiempo de protrombina (siempre alargado), tiempo de tromboplastina parcial (por lo común alargado), fibrinógeno (normal) y plaquetas (normales). Para valorar la anemia: fórmula roja. En casos de sospecha de hemorragia intracraneana, el ultrasonido transfontanelar, la tomografía computarizada o la resonancia magnética del cráneo estarán indicadas.

Diagnóstico diferencial:

Coagulación intravascular diseminada, trombocitopenia materna isoimmune, trombocitopenia aloimmune, enfermedad hepatobiliar y defectos congénitos de la coagulación sanguínea.

Tratamiento:

La profilaxis efectiva es con la administración de vitamina K i.m. al nacimiento; la administración oral de la vitamina carece de suficiente evidencia para su recomendación.

En casos hemorragia leve administrar de inmediato vitamina K natural, preferentemente s.c., lo cual resulta suficiente para detener el sangrado. Para los casos moderados a graves, además de la vitamina K, suministrar plasma fresco congelado con vigilancia permanente de signos de hipervolemia. Cuando la hemorragia es grave y hay signos de hipovolemia, es necesario administrar sangre total.

Complicaciones:

La hemorragia intracraneana es la complicación más grave. Son atribuibles al tratamiento: reacciones anafilácticas a la vitamina K, hiperbilirrubinemia o hemólisis por la aplicación de altas dosis de vitamina K, y hematomas cuando se administra por vía intramuscular.

Pronóstico:

La hemorragia intracraneana es poco común en la forma clásica, pero puede presentarse hasta en 50% de los niños que padecen la variedad tardía; ésta es responsable de la mayoría de las defunciones y genera en los sobrevivientes secuelas neurológicas de plazo largo (déficit motor, intelectual, o ambos) dependiendo de la localización y extensión del sangrado. En ausencia de hemorragia intracraneana, el pronóstico es excelente.

Referencias bibliográficas:

Barajas MH. Enfermedad hemorrágica del recién nacido. En: Martínez MR, editor. Pediatría. La Salud del niño y del adolescente. 6ª edición. México: Manual Moderno; 2009.p. 287-290.

Jasso GL. Neonatología Práctica. 7ª Ed. México: Editorial El Manual Moderno, 2008 p. 285.

López CC, Pesantes GJ, Martínez CM. Enfermedad hemorrágica por deficiencia de vitamina K. Acta Pediatr Mex 2006;27(1):5-9.

Enfermedad hemolítica del feto y del recién nacido

Definición:

Es una anemia hemolítica producida por transferencia pasiva de anticuerpos maternos (IgG) contra los eritrocitos fetales.

Clasificación CIE10:

Enfermedad hemolítica del feto y del recién nacido (P55)

Etiología:

La enfermedad más severa se debe a sensibilización al antígeno Rh (D). También la producen los antígenos A y B. Sólo el 1% es ocasionado por otros antígenos (Kell, Duffy, C, E, y c).

Epidemiología:

La frecuencia de incompatibilidad ABO es del 35 al 40% del total de casos de enfermedad hemolítica, la causada por Rh es del 8% y 5.4% por grupos menores. Alrededor del 15% de los caucásicos son Rh negativo (dd); 48% son heterocigotos (Dd) y 35% homocigotos (DD). La prevalencia de feto Rh positivo en madres Rh negativas es de 15%. La incidencia es de 6 a 7 casos por cada 1000 nacimientos. De todas las madres sensibilizadas al Rh el 50% de los hijos no requieren tratamiento; 31% requieren tratamiento después de un nacimiento a término; 10% nacen pronto y requieren exsanguinotransfusión; 9% necesitan transfusión intrauterina.

Síntomas y signos:

Antecedentes de abortos, mortinatos, de hiperbilirrubinemia meritoria de tratamiento, exposición materna a transfusión de sangre o hemoderivados. Madre Rh negativa y padre Rh positivo. Resultados del Coombs indirecto. Al examen físico: palidez, taquicardia, taquipnea; ictericia en las primeras 24 horas de vida; edema generalizado; hepatoesplenomegalia.

Valoración:

Antenatal:

Tipo sanguíneo y Rh a toda embarazada en su primera consulta. Si el padre es homocigoto Rh positivo, todos los hijos serán Rh positivos; si es heterocigoto sólo 50% lo serán. Coombs indirecto a embarazadas Rh negativas a partir de las 20 semanas de gestación. Amniocentesis en cualquier momento si el título de anticuerpos es mayor de 1:8 y efectuar espectrofotometría del líquido amniótico; si los valores se localizan en la zona 3 o zona 2 alta indican enfermedad fetal severa. Tomar muestra de sangre fetal en casos graves, para valorar la anemia.

Neonatal:

En sangre del cordón: grupo ABO y Rh, hemoglobina, hematocrito, bilirrubina (directa e indirecta), reticulocitos y Coombs directo.

Diagnóstico diferencial:

Hiperbilirrubinemia indirecta: incompatibilidad ABO; galactosemia; deficiencia de G6PD; hipotiroidismo; deficiencia de piruvatocinasa; síndrome de Crigler-Najjar; α -talasemia; síndrome de Gilbert; esferocitosis; ictericia por leche materna.

Hidrops fetal: hematológico (α -talasemia, deficiencia grave de G6PD, transfusión feto-fetal; cardíacas (síndrome de corazón izquierdo hipoplásico; miocarditis, fibroelastosis endocárdica; bloqueo cardíaco; infecciones congénitas (parvovirus, sífilis, citomegalovirus, rubéola; renales (trombosis de la vena renal, obstrucción de las vías urinarias, nefrosis); placentarias (trombosis

de la vena umbilical, nudos verdaderos del cordón); misceláneas (trisomías 13, 18 y 21, triploidía, aneuploidía, hernia diafragmática.

Tratamiento:

Antenatal:

Está indicada la administración de inmunoglobulina anti Rh en embarazadas Rh-negativas no sensibilizadas. Cuando el feto está muy inmaduro se requieren transfusiones intrauterinas cada 10 a 14 días. Los riesgos de estas transfusiones incluyen pérdida fetal (2%), parto prematuro, ruptura de membranas, corioamnionitis, bradicardia fetal, laceración del cordón umbilical y hemorragia feto materna.

Neonatal:

En casos severos de isoinmunización Rh puede necesitarse reanimación neonatal avanzada; debe iniciarse la fototerapia lo más pronto posible. La exsanguinotransfusión está indicada para: (1) corregir la anemia; (2) prevenir o tratar la hiperbilirrubinemia y (3) eliminar anticuerpos circulantes. Las indicaciones para exsanguinotransfusión temprana dependen de los niveles de bilirrubina indirecta, de la edad de gestación y la concurrencia de padecimientos adicionales. En presencia de datos clínicos de kernicterus la exsanguinotransfusión deberá efectuarse sin tomar en cuenta las cifras de bilirrubina. En niños hidrópicos puede ser necesaria la exsanguinotransfusión parcial inmediata para corregir la anemia y la insuficiencia cardíaca congestiva.

Para corregir la hiperbilirrubinemia, se requieren dos volúmenes de recambio.

Los riesgos del procedimiento incluyen: neutropenia prolongada, trombocitopenia, anemia tardía, trastornos metabólicos, arritmias, trombosis y muerte.

La mayor parte de la isoinmunización ABO no necesita tratamiento, o sólo fototerapia.

Complicaciones:

Hidrops fetal, mortinatos, kernicterus y anemia fetal.

Pronóstico:

Cerca de la mitad de los pacientes presentan anemia e hiperbilirrubinemia leve y no necesitan tratamiento o sólo fototerapia. El 25% requerirán exsanguinotransfusión. La mortalidad de los niños hidrópicos es alta.

Prevención:

Administrar inmunoglobulina anti Rh a las mujeres Rh negativas después de cualquier exposición a glóbulos rojos Rh positivos, y profilácticamente durante el embarazo.

Referencias bibliográficas:

Ramírez RLJ, Guevara RG, Gómez PG. Isoinmunización materno fetal. En: Martínez MR, editor. Pediatría. La Salud del niño y del adolescente. 6ª edición. México: Manual Moderno; 2009.p. 126-130

Jasso GL. Neonatología Práctica. 7ª Ed. México: Editorial El Manual Moderno, 2008 p. 156-164.

Kang TI, Shankar SM. Hemolytic Disease of the Newborn. In: Schwartz MW; Bell LM; Bingham PM; Chung EK; Friedman DF; Mulberg AE; Tanel RE eds. 5-Minute Pediatric Consult. 4th ed. USA: Lippincott Williams & Wilkins; 2005. p. 426-27.

Hidropesía fetal debida a enfermedad hemolítica

Definición:

Consiste en la acumulación de exceso de líquido extracelular en un feto. Clásicamente se divide en inmune y no inmune.

Clasificación CIE10:

Hidropesía fetal debida a enfermedad hemolítica (P56)

Etiología:

Otrora, la mayor parte de los casos de hidropesía fetal eran ocasionados por eritroblastosis fetal severa secundaria a isoimmunización por Rh. Con el advenimiento de la profilaxis con inmunoglobulina específica, la mayoría de los casos son debidos a causas no inmunes. Existen más de 100 entidades asociadas a hidropesía fetal no inmune, como ejemplos están: α talasemia, deficiencias enzimáticas de los eritrocitos, arritmias fetales, corazón izquierdo hipoplásico, cierre prematuro del agujero oval, malformación arteriovenosa, trisomías 18 y 21, síndrome de Turner, mucopolisacaridosis, infección por Parvovirus B19, toxoplasmosis, sífilis, corangioma, teratoma sacrococcígeo, nefrosis congénita, complejo ampliado de TORCH, trombosis venosa umbilical, linfangiectasia pulmonar, atresia uretral, transfusión feto-fetal, linfangiectasias pulmonares, hernia diafragmática, secuestro pulmonar, condrodisplasia, mucopolisacaridosis, agenesia de cuerpo calloso, fetopatía diabética, entre otras.

Epidemiología:

La hidropesía fetal en general, se presenta en 1:600 a 1:4,000 embarazos en poblaciones no seleccionadas. Las de origen inmune representan alrededor del 4%, las no inmunes 70% y en el 26% restante se desconoce la causa.

Síntomas y signos:

Edema generalizado, palidez, ictericia, hepatomegalia, esplenomegalia, arritmias cardíacas, datos de insuficiencia cardíaca, manifestaciones de hemorragia (petequias, equimosis y hematomas).

Valoración:

El diagnóstico del exceso de líquido por ultrasonido no es difícil, sin embargo, no existe un criterio uniforme para definir la hidropesía. Una vez que se ha establecido la posibilidad de hidropesía fetal, se harán otros estudios más completos (Doppler pulsado en color) dependiendo de la disponibilidad de los mismos y del criterio del obstetra.

Para otros estudios, la valoración procederá de pruebas no invasivas de bajo riesgo, a otras de mayor riesgo. Deben realizarse diversas pruebas a la madre concurrentes con el ultrasonido, tales como: grupo sanguíneo, Rh y Coombs indirecto. La indagatoria para infección materno-fetal debe ser orientada por los antecedentes.

En el recién nacido, de acuerdo con la orientación diagnóstica, están indicados: citología hemática, electrolitos séricos, gasometría arterial, proteínas totales, albúmina, bilirrubinas, pruebas de funcionamiento hepático y renal, pruebas de coagulación, hemocultivos. Estudios de gabinete: electrocardiograma y ecocardiograma, serie ósea.

Diagnóstico diferencial:

Debe hacerse con el resto de las causas de hidropesía fetal no inmune.

Tratamiento:

El manejo del recién nacido hidrópico en la sala de partos debe ajustarse a las especificaciones señaladas en el protocolo para asfixia al nacimiento. Además, administrar el tratamiento específico según la causa que origine la hidropesía fetal; en el caso de la de tipo inmunológico, se hará conforme lo establecido para la enfermedad hemolítica del feto y del recién nacido.

Complicaciones:

Muerte fetal, kernicterus.

Pronóstico:

La mortalidad varía entre 50% y 98%.

Referencias bibliográficas:

Jasso GL. Neonatología Práctica. 7ª Ed. México: Editorial El Manual Moderno, 2008 p. 158-159.

Abrams ME, Meredith KS, Kinnard P, Clark RH. Hydrops Fetalis: A Retrospective Review of Cases Reported to a Large National Database and Identification of Risk Factors Associated With Death. Pediatrics 2007;120(1):84-9.

Bukowski R, Saade GR. Hydrops fetalis. Clin Perinatol 2000;27(4):1007-31.

Ictericia neonatal debida a otras hemólisis excesivas. Ictericia neonatal por otras causas y las no especificadas

Definición:

La hiperbilirrubinemia se define con la concentración de la bilirrubina indirecta en función de la edad postnatal, con cifras que estén por arriba de: 4 mg/dL en sangre del cordón umbilical; 6 mg/dL en las primeras 12 h, 10 mg/dL en las primeras 24 h; 13 mg/dL en las primeras 48 h; y más de 15 mg/dL en cualquier momento.

Clasificación CIE10:

Ictericia neonatal debida a otras hemólisis excesivas (P58)

Ictericia neonatal por otras causas y las no especificadas (P59)

Etiología:

1. Fisiológicas (inmadurez hepática, actividad aumentada de la beta glucoronidasa, aumento en la velocidad de destrucción del eritrocito. 2. Por hemólisis (exceso de sangre recibida de la placenta, isoimmunización materno fetal por grupos y Rh y subgrupos del mismo, hemorragia, cefalohematomas, equimosis, deglución de sangre materna, esferocitosis, deficiencias enzimáticas intraeritrocitarias). 3. Por menor eficiencia en la conjugación de la bilirrubina (hipoxia, hipoglicemia, hipotiroidismo, hipotermia, inhibición de la glucoroniltransferasa por leche materna, administración de novobiocina, Crigler-Najjar 4. Por fallas en la unión albúmina-bilirrubina (acidosis, salicatos, cloranfenicol, benzodiazepinas, estrógenos maternos, ácidos grasos libres, hiperosmolaridad, hipoalbuminemia).

Síntomas y signos:

El signo cardinal es la ictericia. Debe investigarse presencia de anemia, hepatoesplenomegalia, hemorragias cutáneas o viscerales, lesión del sistema nervioso central (complejo ampliado de TORCH). Pueden presentarse manifestaciones de kernicterus (rechazo al alimento, o regurgitación, disminución del reflejo de Moro, de succión, y de deglución y luego hipertonía, opistótonos, rotación interna y aducción de los brazos, apnea, cianosis y convulsiones). Los neonatos pretérmino raramente presentan convulsiones y opistótonos.

Valoración:

Los exámenes estarán dirigidos hacia la etiología. Los obligados son: vigilancia periódica de la bilirrubina sérica (directa e indirecta), grupo y Rh, citología hemática, morfología eritrocitaria, reticulocitos, Coombs directo y plaquetas.

Diagnóstico diferencial:

Además del diagnóstico de todas las posibles causas mencionadas en la etiología en cuanto a hiperbilirrubinemia indirecta, deben tomarse en cuenta las relacionadas con elevación de la bilirrubina directa (hepatitis neonatal idiopática, hepatitis por agentes infecciosos del complejo TORCH ampliado, hepatitis "tóxica" (alteraciones hematológicas, alteraciones metabólicas) y por alteraciones de los conductos para la excreción de la bilirrubina (atresia biliar, quiste del colédoco, síndrome del tapón biliar, tumores del hígado y vías biliares).

Tratamiento:

La exsanguinotransfusión está indicada para: (1) corregir la anemia; (2) prevenir o tratar la hiperbilirrubinemia y (3) eliminar anticuerpos circulantes. Las indicaciones para

exsanguinotransfusión temprana en niños a término son: (1) bilirrubina indirecta mayor de 4.5 mg/dL y hemoglobina menor de 10 g/dL en sangre del cordón; (2) incrementos de bilirrubina indirecta superiores a 1 mg/dL por hora a pesar de fototerapia óptima; (3. En niños prematuros o de alto riesgo: (1) hemoglobina entre 11 y 13 g/dL en sangre del cordón; (2) incrementos de bilirrubina indirecta superiores a 0.5 mg/dL por hora a pesar de fototerapia óptima; (3) bilirrubina indirecta. En presencia de datos clínicos de kernicterus la exsanguinotransfusión deberá efectuarse sin tomar en cuenta las cifras de bilirrubina. En niños hidrópicos la exsanguinotransfusión parcial inmediata puede ser necesaria para corregir la anemia y la insuficiencia cardíaca congestiva.

Para enfermedad por Rh, si se prepara antes del nacimiento, la sangre debe ser tipo O Rh negativa cruzada contra la sangre materna; si es después del nacimiento, el cruce se hará contra la sangre del neonato. Para isoinmunización ABO, tipo O Rh negativa o Rh compatible cruzada contra la sangre de la madre y del neonato.

Para corregir la hiperbilirrubinemia, se requieren dos volúmenes de recambio.

Los riesgos del procedimiento incluyen: neutropenia prolongada, trombocitopenia, anemia tardía, trastornos metabólicos, arritmias, trombosis y muerte.

La mayor parte de la isoinmunización ABO no necesita tratamiento y puede resolverse mediante fototerapia, siempre y cuando no reúna los requisitos de exsanguinotransfusión.

Complicaciones:

De manera estricta la única complicación de la hiperbilirrubinemia indirecta es el Kernicterus, ya que otras deben atribuirse a las diferentes enfermedades o a las causas que hayan provocado la hiperbilirrubinemia.

Pronóstico:

Dependerá de la magnitud de la hiperbilirrubinemia. Considerar siempre que en los prematuros el riesgo de presentar kernicterus, en relación con niños de término es más elevado con cifras menores de bilirrubina, razón por la que es importante considerar el procedimiento de la exsanguinotransfusión en estos casos, así como cuando se asocia con patología agregada

Referencias bibliográficas:

Jasso GL. Neonatología Práctica. 7ª edición. México: Manual Moderno; 2008. p. 156-165.
Guevara RG, Ramírez RLJ, Gómez PG. Isoinmunización materno fetal. En: Martínez MR, editor. Pediatría. La Salud del niño y del adolescente. 6ª edición. México: Manual Moderno; 2009.p. 139-142.

Coagulación intravascular diseminada (CID)

Definición:

Es un síndrome caracterizado por depósitos difusos de fibrina en la microvasculatura, consumo de factores de coagulación y generación endógena de trombina y plasmina en forma descontrolada, que usualmente conduce a hemorragia significativa.

Clasificación CIE10:

Coagulación intravascular diseminada (D65)

Etiología:

La CID no es una enfermedad en sí misma, se caracteriza por hemorragia micro vascular y trombosis; puede ser aguda o crónica y se inicia más probablemente a través de la vía extrínseca (factor tisular). Sus causas más comunes son sepsis, choque y trauma. También puede ser causada por quemaduras graves y enfermedades malignas, entre otros padecimientos. Su mecanismo exacto es poco claro.

Epidemiología:

Se desconoce su incidencia. Se estima que ocurre un caso por cada 1000 hospitalizaciones.

Síntomas y signos:

Se sospecha por presencia de padecimientos enunciados en etiología (causa subyacente) y el inicio abrupto de hemorragia en múltiples sitios, particularmente en los de venopuntura, membranas mucosas, piel (petequias y equimosis) y aparatos gastrointestinal, genitourinario, respiratorio y sistema nervioso central. Se acompaña de disfunción de órganos principales (pulmón, riñones, hígado). Por lo general se trata de enfermos con apariencia muy tóxica.

Valoración:

No existe una sola prueba que establezca diagnóstico de CID. Las pruebas de laboratorio indicadas son: citología hemática (la trombocitopenia es a menudo la anormalidad más temprana); frotis de sangre periférica (50% de los casos muestran esquistocitos y microesferocitos); tiempos de protrombina, trombotoplastina parcial y trombina (prolongados); fibrinógeno (disminuido); productos de degradación de fibrinógeno/fibrina, monómeros de fibrina (aumentados); dímero D (aumentado, es el marcador más sensible de CID); niveles de proteína C y antitrombina C (disminuidos); factores V y VIII (disminuidos, este último es normal en la coagulopatía por enfermedad hepática).

Diagnóstico diferencial:

Coagulopatía por enfermedad hepática; deficiencia de vitamina K; púrpura trombótica trombocitopénica; efectos de bypass cardiopulmonar.

Tratamiento:

El de la enfermedad subyacente y el manejo de las fallas orgánicas. Crioprecipitados, plaquetas y plasma fresco congelado para controlar la hemorragia. El empleo rutinario de heparina es controvertido.

Complicaciones:

Hemorragia pulmonar e intracraneana; insuficiencia renal y falla multiorgánica.

Pronóstico:

Es malo, a menos que se trate y resuelva exitosamente la enfermedad que dio origen. Su mortalidad aún oscila alrededor del 50%..

Referencias:

Barajas MH, Mariscal II. Coagulación intravascular diseminada. En: Martínez MR, editor. Pediatría. La Salud del niño y del adolescente. 6ª edición. México: Manual Moderno; 2009. p. 1095-98.

Levi M, Toh CH, Thachil J, Watson HG. Guidelines for the diagnosis and management of disseminated intravascular coagulation. Br J Haematol 2009;145(1):24-33.

Eslin DE, Brown V. Disseminated Intravascular Coagulation. In: Schwartz MW; Bell LM; Bingham PM; Chung EK; Friedman DF; Mulberg AE; Tanel RE eds. 5-Minute Pediatric Consult. 4th ed. USA: Lippincott Williams & Wilkins; 2005. p. 342-43.

Policitemia neonatal

Definición:

Se ha definido como un hematocrito venoso igual o mayor de 65%. La viscosidad sanguínea aumenta exponencialmente a partir de este nivel. También se menciona una concentración de hemoglobina superior a 20 g/dL.

Clasificación CIE10:

Policitemia neonatal (P61.1)

Etiología:

Puede deberse a: (1) Aumento en la masa de eritrocitos y plasma por retardo en el pinzamiento del cordón umbilical, transfusión feto-fetal o materno-fetal, diabetes materna. (2) Aumento en la masa eritrocitaria con volumen plasmático normal asociado con síndromes congénitos (por ejemplo, trisomías). (3) Aumento en la masa eritrocitaria con volumen plasmático normal o disminuido secundario a retardo en el crecimiento intrauterino, insuficiencia placentaria, hipertensión materna o tabaquismo materno.

Los factores de riesgo para el trastorno son: (1) Hipoxia intrauterina. (2) Transfusión placentaria. (3) Factores de riesgo del feto: trisomías, hiperplasia suprarrenal congénita, hipotiroidismo, hipertiroidismo, síndrome de Beckwith-Wiedemann. (4) Asfixia perinatal.

Epidemiología:

La incidencia en recién nacidos a término varía de 0.4% a 12%. Esta amplia variación se debe a las diferencias en las técnicas de pesquisa, en los sitios de toma de muestra (capilar, venopunción periférica o central), en las poblaciones, en la metodología utilizada (Coulter counter o sangre capilar centrifugada) y el momento del muestreo.

Síntomas y signos:

Asintomática hasta en 50% de los casos. Las manifestaciones asociadas son las siguientes: (a) Sistema nervioso central: hipotonía, temblores, irritabilidad, letargia, convulsiones, evento vascular cerebral. (b) Cardiopulmonares: taquipnea, síndrome de dificultad respiratoria, cianosis, plétora, apnea, derrame pleural, cardiomegalia y aumento de la vascularidad pulmonar. (c) Endocrinos: hipoglicemia, hipocalcemia. (d) Gastrointestinales: succión débil, problemas de alimentación, enterocolitis necrotizante. (e) Renales: trombosis venosa, proteinuria y daño tubular. (f) Hematológicos: trombocitopenia, hiperbilirrubinemia, reticulocitos y eritrocitos nucleados elevados, coagulación intravascular diseminada.

Valoración:

Al nacimiento: Dextrostix en todos los neonatos de alto riesgo (ver factores de riesgo).

Entre 6 y 8 horas: hematocrito periférico en pacientes sintomáticos de más de 34 semanas de gestación. Determinación de hematocrito (Hct) venoso cuando el anterior está elevado significativamente (más de 70%).

A criterio del médico tratante: determinación de glucosa, calcio y bilirrubinas; si se sospecha deshidratación: sodio, urea y densidad urinaria; en los casos sintomáticos puede estar indicada la gasometría arterial, y si hay coagulación intravascular o trombosis, se cuantificarán

plaquetas, tiempos de protrombina, tromboplastina parcial, trombina, fibrinógeno, productos de degradación fibrinógeno/fibrina, monómeros de fibrina y dímero D.

Diagnóstico diferencial:

Con padecimientos neurológicos, cardiopulmonares, endocrinos, gastrointestinales, renales y hematológicos generadores de sintomatología similar.

Tratamiento:

La hemodilución mediante la exsanguinotransfusión parcial es el tratamiento recomendado para el neonato con policitemia. Se efectúa en recién nacidos sintomáticos con hematocrito de 65% y más; en los pacientes asintomáticos con hematocrito de 75% o mayor. En los casos en los que la policitemia es producida por disminución en el volumen sanguíneo o plasmático, como ocurre en pacientes con retardo en el crecimiento intrauterino, solamente deben tratarse mediante alimentación temprana y expansión del volumen mediante infusión de soluciones salina isotónica y glucosada.

El volumen de recambio se calcula a través de la siguiente fórmula:

$$\text{Volumen total de recambio} = \text{Volumen sanguíneo circulante} \times \left(\frac{\text{Hct actual} - \text{Hct deseado}}{\text{Hct actual}} \right)$$

El volumen de recambio es en mL y el volumen circulante se calcula en 80 mL por kg de peso.

La exsanguinotransfusión parcial puede efectuarse a través del o los catéteres umbilicales o de un catéter periférico. Se emplea solución salina isotónica.

Complicaciones:

No hay datos acerca de las complicaciones de la exsanguinotransfusión parcial, sólo se pueden extrapolar los observados con la exsanguinotransfusión completa que incluyen: infección, arritmia cardíaca, trombosis, embolia, perforación vascular, enterocolitis necrotizante, hemorragia accidental, embolización de aire, hipotermia, hipotensión arterial, fluctuaciones en el flujo sanguíneo cerebral, e incluso la muerte.

Pronóstico:

El pronóstico es variable, debido en parte a las condiciones asociadas al problema, la severidad de las mismas y su etiología subyacente. No está comprobada la eficacia de la exsanguinotransfusión parcial para mejorar el pronóstico neurológico. El pronóstico a largo plazo de los casos asintomáticos es objeto de controversia.

Referencias bibliográficas:

Vargas OA, Vela HM. Policitemia. En: Martínez MR, editor. Pediatría. La Salud del niño y del adolescente. 6ª edición. México: Manual Moderno; 2009.p. 285-87.

Jasso GL. Neonatología Práctica. 7ª Ed. México: Editorial El Manual Moderno, 2008 p. 193-194.

Pappas A, Delaney-Black V. Differential diagnosis and management of polycythemia. Pediatr Clin N Am 2004;51:1063– 1086.

Trastornos transitorios del metabolismo de los carbohidratos específicos del feto y el recién nacido

Definición:

Por ser el más común, se abordará sólo hipoglicemia. Se define como una glicemia menor de 40 mg/dL a cualquier edad. Se clasifica en transitoria y persistente.

Clasificación CIE10:

Trastornos transitorios del metabolismo de los carbohidratos específicos del feto y el recién nacido (P70).

Etiología:

I. Transitoria: (1) Prematurez. (2) Retardo en el crecimiento intrauterino. (3) Hiperinsulinismo [hijo de madre diabética y eritroblastosis grave]. (4) Producidas por la atención médica [hipotermia, suspensión de las infusiones parenterales y exsanguinotransfusión]. (5) Medicamentos administrados a la madre [Propranolol, Cloropropamida y útero inhibidores simpático miméticos]. (6) Secundaria a enfermedades neonatales [sepsis, asfixia intrauterina, policitemia, trastornos del sistema nervioso central, cardiopatías congénitas e insuficiencia cardíaca]. (7) Macrosomía constitucional y por obesidad materna. II Persistente: (1) Hiperinsulinismo [nesidioblastosis, síndrome de Beckwith Wiedemann, adenoma de los islotes de Langerhans]. (2) Déficit hormonal [corticosteroides, ACTH, hormonas tiroideas, hormona de crecimiento]. (3) Déficit hereditario del metabolismo de los carbohidratos [intolerancia a la fructosa, galactosemia, glucogenosis]. (4) Defectos del metabolismo de los aminoácidos [tirosinosis, academia metilmalónica, academia propiónica, trastorno del metabolismo de la leucina].

Epidemiología:

Es una entidad clínica frecuente en recién nacidos de alto riesgo. No es posible establecer la prevalencia del trastorno, dada la variedad de causas que la producen. Es más común en recién nacidos pretérmino. Se observa con mayor frecuencia la forma transitoria y ocurre en 20% a 70% de los pacientes que ingresan a una unidad de cuidados intensivos neonatales.

Síntomas y signos:

Dificultad respiratoria, apnea recurrente, cianosis, hipotonía, letargia, hipotermia, rechazo del alimento, irritabilidad, sudoración, llanto agudo o débil, temblores finos, movimientos oculógiros, convulsiones, insuficiencia cardíaca, paro cardíaco, flacidez. La hipoglucemia asintomática se presenta en el 35% y la sintomática en el 65%. De esta última, 29% está relacionada con otros padecimientos y 23% no.

Valoración:

En el niño con algún factor de riesgo, deben monitorizarse los niveles semicuantitativos de glucosa al nacimiento. Cuando el resultado es menor de 40 mg/dL se toma muestra para glucemia cuantitativa y se inicia de inmediato el tratamiento. En las primeras 72 horas de edad, en el prematuro se considera hipoglucemia cuando es < 20 mg/dl y el de término < de 30mg/dl. Biometría hemática, pruebas de coagulación, electrolitos séricos (sodio, potasio, calcio y magnesio), química sanguínea (glucosa, urea y creatinina), pruebas de funcionamiento hepático; muestras para cultivos.

En casos de hipoglicemia persistente y conforme la orientación clínica, se harán determinaciones de: insulina, hormona de crecimiento, cortisol, ACTH, tiroxina, aminoácidos plasmáticos, cetona urinaria, sustancias reductoras en orina, ácidos orgánicos en orina. Tamiz metabólico ampliado, ultrasonido abdominal, radiografía del tórax, electrocardiograma y ecocardiograma.

Diagnóstico diferencial:

Con cualquier padecimiento que presente manifestaciones respiratorias, cardíacas o neurológicas.

Tratamiento:

Una vez tomada la muestra para glucemia cuantitativa: administrar glucosa en bolo inicial y continuar con infusión continua de glucosa. Cuando se requieran infusiones de glucosa elevadas, administrar Hidrocortisona i.v. Los pacientes más graves pueden requerir Glucagón. En el caso de hipoglicemia debida a hiperinsulinismo (nesidioblastosis, síndrome de Beckwith Wiedemann, adenoma de los islotes de Langerhans), la administración cuidadosa de Diazóxido i.v. puede ser útil. Si no existe respuesta a lo anterior se requerirá pancreatectomía subtotal o total.

Complicaciones:

Convulsiones, insuficiencia cardíaca, retraso en el desarrollo, retardo mental.

Pronóstico:

Del 20% al 30% de los pacientes con hipoglicemia persistente, sin ningún otro factor de riesgo, presentarán secuelas neurológicas.

Seguimiento:

Al egreso hospitalario deben ser incluidos en un programa de estimulación temprana.

Referencias bibliográficas:

Licea PPM. Hipoglucemia neonatal. En: Martínez MR, editor. Pediatría. La Salud del niño y del adolescente. 6ª edición. México: Manual Moderno; 2009. p. 228-232.

Jasso GL. Neonatología Práctica. 7ª edición. Editorial El Manual Moderno. México DF; 2008, p. 320-321.

Trastornos neonatales transitorios del metabolismo del calcio y del magnesio

Definición:

Los más comunes son hipocalcemia e hipomagnesemia. Se define la *hipocalcemia* como el nivel sérico de calcio total por debajo de 7 mg/dl en el prematuro y menor de 8 mg/dL en el nacido a término. La *hipomagnesemia* como el nivel de magnesio sérico inferior a 1.2 mg/dL.

Clasificación CIE10:

Trastornos neonatales transitorios del metabolismo del calcio y del magnesio (P71)

Etiología:

I. Hipocalcemia temprana (entre 24 y 72 horas de vida). (a) Enfermedades maternas: diabetes mellitus, toxemia, hiperparatiroidismo, déficit de vitamina D. (b) Prematurez. (c) Complicaciones durante el trabajo de parto y al nacimiento: asfixia intrauterina, trabajo de parto prolongado, parto traumático. (d) Diversas: exsanguinotransfusión, administración de bicarbonato. *II Hipocalcemia tardía* (después de la primera semana de vida). (a) Ingesta de leche entera. (b) Deficiencia de magnesio. *III Hipocalcemia persistente*. (a) Hipoparatiroidismo congénito: transitorio idiopático, familiar, síndrome de Di George. (b) Hipoparatiroidismo adquirido. *Hipomagnesemia*: Hipoparatiroidismo transitorio; hiperaldosteronismo; hijo de madre diabética, hipomagnesemia materna, diarrea crónica o vómito, líquidos parenterales por tiempo prolongado sin magnesio, error congénito del metabolismo del magnesio, tubulopatía renal, exsanguinotransfusión.

Epidemiología:

Se presenta después de las primeras 24 horas de vida; en recién nacidos pretérmino su frecuencia es de 30% a 40% y en menores de 1,500 g, en más del 50%. En los hijos de madre diabética se presenta en 20% a 25% de los pacientes, y en los neonatos a término asfixiados hasta 75%. Es asintomática en 38 a 57% de los niños.

Síntomas y signos:

Los datos, comunes a los dos trastornos son: temblores, estado "hiperalerta", irritabilidad, convulsiones, apnea, hiperreflexia, taquicardia, cianosis, vómito, llanto agudo, intolerancia gástrica, distensión abdominal. La hipocalcemia temprana es comúnmente asintomática.

Valoración:

Niveles séricos de calcio, magnesio, fósforo, sodio, potasio y glucosa. Electrocardiograma (QT corregido prolongado). En hipocalcemia persistente deben agregarse: fosfatasa alcalina (elevada en hipovitaminosis D), niveles de parathormona (disminuidos en caso de hipoparatiroidismo), relación de calcio urinario/creatinina (si es menor de 0.2 sugiere hipoparatiroidismo), radiografía del tórax (la ausencia de sombra del timo es sugestiva de síndrome de Di George), niveles maternos de calcio, fósforo y fosfatasa alcalina (para detección de deficiencia materna de vitamina D). En el ECG se encuentra alargamiento del QTC.

Diagnóstico diferencial:

Hipernatremia; hipoglicemia; hiponatremia; hipoparatiroidismo; infecciones del sistema nervioso central; sepsis neonatal; asfixia neonatal, hemorragia intracraneana, supresión de drogas, en general, con otras causas de convulsiones neonatales.

Tratamiento:

Hipocalcemia: no se recomienda el tratamiento profiláctico, y el manejo de los casos asintomáticos es controvertido. En casos con crisis convulsivas, apnea recurrente o tetania, se suministra bolos y se sigue con infusión continua de gluconato de calcio. Los casos con síntomas leves no son meritorios de bolos de calcio, solamente en infusión continua.

Hipomagnesemia: sulfato de magnesio i.v. en forma lenta y con vigilancia de la frecuencia cardíaca; puede repetirse cada 6 a 12 horas y continuar con dosis de sostén.

Complicaciones:

El riesgo de daño cerebral no está dado por la hipocalcemia o hipomagnesemia en sí, sino por la presencia de otros padecimientos asociados. La administración de calcio o de magnesio se asocia con bradicardia o incluso paro cardíaco, por lo que debe monitorizarse la frecuencia cardíaca. La extravasación de calcio o magnesio o su administración por vía i.m. o s.c. pueden producir necrosis tisular. Cuando se suministra por vena umbilical puede ocasionar necrosis hepática, o espasmo vascular y necrosis intestinal cuando se hace a través de la arteria.

Pronóstico:

Está dado por la presencia de padecimientos subyacentes, como prematurez, hipoglucemia, asfixia, entre otros. Por lo común es bueno cuando no hay convulsiones.

Referencias bibliográficas:

Licea PPM, Vargas OA. Hipocalcemia e hipomagnesemia neonatal. En: Martínez MR, editor. Pediatría. La Salud del niño y del adolescente. 6ª ed. México: Manual Moderno; 2009.p. 232-35.

Jasso GL. Neonatología Práctica. 7ª Ed. México: Editorial El Manual Moderno, 2008 p. 149-150.

Jain A, Agarwal R, Sankar MJ, Deorari AK, Paul VK. Hypocalcemia in the newborn. Indian J Pediatr 2008;75(2):165-169.

Alteraciones del equilibrio del sodio en el recién nacido

Definición:

Hiponatremia: sodio sérico menor de 130 mEq/L. Hipernatremia: sodio sérico mayor de 145 mEq/L generalmente asociada a un aumento del cloro.

Clasificación CIE10:

Alteraciones del equilibrio del sodio en el recién nacido (P74.2)

Etiología:

Hiponatremia: exceso en la ingestión o administración de agua; en prematuros muy pequeños, puede producirse también por ingestión o aporte reducido de sodio, hiperplasia suprarrenal congénita, secreción inapropiada de hormona antidiurética, pérdida de sodio por diarrea o cirugía intestinal y uso de diuréticos. Hipernatremia: aporte excesivo de sodio ya sea vía oral o parenteral (por ejemplo, administración de bicarbonato de sodio para el manejo de la acidosis metabólica o durante la reanimación cardiorrespiratoria); bajo aporte de agua; pérdida excesiva de líquidos por el intestino (diarrea) o por la orina (diabetes insípida nefrogénica, diuresis osmótica por hiperglicemia o manitol).

Epidemiología:

La frecuencia de hiponatremia en pacientes hospitalizados es del 1.5%. La incidencia de hipernatremia se estima en menos del 1% de los pacientes hospitalizados, con mayor frecuencia en unidades de cuidados intensivos. En países en desarrollo se ha reportado entre 1.5 y 20%.

Síntomas y signos:

Hiponatremia: convulsiones, anorexia, náusea, vómito, irritabilidad, confusión, letargia y coma. Fasciculaciones musculares, hiporreflexia osteotendinosa, hipotermia y respiración de Cheyne-Stokes. Hipernatremia: irritabilidad, inquietud, debilidad, letargia, llanto agudo, convulsiones, signos de deshidratación, hiperpnea.

Valoración:

Para ambas alteraciones: sodio, potasio, cloro, calcio, magnesio, fósforo, glucosa, urea y creatinina séricos; examen general de orina; osmolalidad sérica y urinaria, sodio y creatinina urinarios. Los estudios de imagen (ultrasonido, tomografía computarizada o resonancia magnética) están indicados únicamente para el diagnóstico de los padecimientos subyacentes o en caso de complicaciones cerebrales de los trastornos.

Diagnóstico diferencial:

Debe hacerse entre las diferentes entidades que pueden ocasionar la alteración del sodio. La concurrencia de hiponatremia, hiperkalemia e hipoglucemia sugieren hiperplasia suprarrenal congénita. La osmolalidad urinaria mayor que la sérica, orienta al diagnóstico de secreción inapropiada de hormona antidiurética.

Tratamiento:

Hiponatremia: restringir líquidos cuando se considera que es por dilución. En neonatos con deshidratación se requiere primero corregir el volumen circulante con soluciones cristaloides. El aporte extra de sodio se puede calcular con la fórmula siguiente: $\text{Na}^+ \text{ ideal} - \text{Na}^+ \text{ real} \times 0.75$ peso corporal en kg (que corresponde al volumen de agua corporal total). Con esta fórmula

pueden corregirse dos tercios del déficit de sodio en las primeras 24 horas. Hipernatremia: Por el riesgo de inducir edema cerebral, no debe ser corregida en forma brusca. Cuando se trata de una deshidratación hipernatrémica, la reposición del volumen intravascular con bolos de solución salina o Hartmann es la primera prioridad.

El manejo de la causa básica es crucial.

Complicaciones:

Hiponatremia: síndrome de desmielinización osmótica; herniación del tallo cerebral y apnea.

Hipernatremia: insuficiencia cardíaca, hemorragia cerebral, infarto cerebral, trombosis de senos de la duramadre y de la vena renal; hipocalcemia, hiperglicemia.

Pronóstico:

Dependerá de la etiología y del manejo, pues este último, cuando se realiza rápidamente, puede complicarse con edema cerebral (hipernatremia) o con síndrome de desmielinización osmótica (hiponatremia).

Referencias bibliográficas:

Jasso GL. Neonatología Práctica. 7ª Ed. México: Editorial El Manual Moderno, 2008 p. 147.

Greenbaum LA. Electrolyte and Acid-Base Disorders. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF. Nelson Textbook of Pediatrics 18th Edition. Philadelphia: Saunders Elsevier, 2007.

Claudius I, Fluharty C, Boles R. The Emergency Department Approach to Newborn and Childhood Metabolic Crisis. Emerg Med Clin N Am 2005;23:843–883.

Alteraciones del equilibrio del potasio en el recién nacido

Definición:

Hipokalemia: concentración sérica de potasio por abajo de 3.5 mEq/L. A menos que el paciente esté recibiendo digoxina, son de preocupar niveles inferiores a 3.0 mEq/L. Hiperkalemia: concentración sérica de potasio por arriba de 7 mEq/L para neonatos menores de 10 días y de 6 mEq/L en mayores de esta edad, en sangre sin hemólisis. Tiene particular significado cuando se asocia con cambios electrocardiográficos.

Clasificación CIE10:

Alteraciones del equilibrio del potasio en el recién nacido (P74.3)

Etiología:

Hipokalemia: las causas agudas pueden ser por ayuno prolongado, pérdidas exageradas por diarrea, hipertrofia del píloro, sonda gástrica y fístulas intestinales; a nivel renal por tubulopatía, fase poliúrica de la insuficiencia renal aguda, uso de diuréticos o de anfotericina B. También puede ser debida a transferencia del potasio extracelular hacia el interior de la célula como se observa durante alcalosis, hipotermia, o en tratamiento con insulina, catecolaminas y simpaticomiméticos. Hiperkalemia: se produce por tres mecanismos básicos. (1) aumento en la captación (suplementación oral o endovenosa; transfusión de glóbulos rojos). (2) transferencia de potasio del espacio intracelular al extracelular (acidosis, lisis celular, administración de digoxina). (3) excreción reducida (insuficiencia renal, enfermedad suprarrenal primaria, uso de espironolactona).

Epidemiología:

Hipokalemia: no se conoce su frecuencia, pero es más común en niños críticamente enfermos. Hiperkalemia: su incidencia se desconoce en la población pediátrica, se asocia más comúnmente con insuficiencia renal, acidosis y trastornos de los mineralocorticoides, aldosterona e insulina.

Síntomas y signos:

Hipokalemia: por lo general no hay síntomas; ocasionalmente pueden presentar debilidad muscular y taquicardia con latidos irregulares. También puede producir gastroparesia o íleo paralítico. Las arritmias cardíacas y la insuficiencia respiratoria ocasionada por la parálisis muscular requieren diagnóstico y tratamiento inmediatos. Cuando la hipokalemia es severa, se manifiesta por bradicardia y colapso cardiovascular. Hiperkalemia: la mayor parte de los pacientes están asintomáticos hasta que aparecen cambios electrocardiográficos o paro cardíaco repentino debido a taquicardia de complejos amplios o fibrilación ventricular. Pueden presentar náusea, vómito, parestesias, insuficiencia respiratoria y debilidad muscular que progresa a la parálisis.

Valoración:

Electrolitos séricos, glucosa, urea, creatinina, examen general de orina y gasometría arterial. Electrocardiograma (hipokalemia: ondas P aplanadas, T aplanadas, QT prolongado por ensanchamiento de T, depresión del segmento ST, aparición de ondas U y puede haber extrasístoles; hiperkalemia: progresión desde ondas T acuminadas, complejos QRS amplios, bradicardia, taquicardia, taquicardia supraventricular y taquicardia ventricular, hasta fibrilación

ventricular). Otros estudios endocrinos y de imagen estarán indicados solamente si se sospecha alguna de las causas básicas.

Diagnóstico diferencial:

Hiperkalemia: acidosis metabólica, necrosis tubular aguda, hiperplasia suprarrenal congénita, rhabdmiolisis, intoxicación por digital, insuficiencia renal aguda, intoxicación por medicamentos.

Tratamiento:

Hipokalemia: Corregir alcalosis, retirar diuréticos. La reposición de potasio intravenoso debe ser lenta por el riesgo de disfunción cardíaca. También puede administrarse por vía oral.

Hiperkalemia: (1) Suspender administración de potasio. (2) Gluconato de calcio i.v. lento. (3) Hiperventilación o administración i.v. de bicarbonato de sodio. (4) Salbutamol inhalado. (5) Solución glucosada con insulina i.v. (6) Furosemida i.v. (7) Diálisis o exsanguinotransfusión para remover más rápidamente el potasio en hiperkalemia acentuada.

Complicaciones:

Hipokalemia: hiperkalemia secundaria al tratamiento, disritmia cardíaca. Hiperkalemia: si no es tratada, la hiperkalemia severa produce arritmia cardíaca y muerte.

Pronóstico:

Hipokalemia: con un control adecuado del nivel de potasio y la resolución de cualquier condición predisponente, el pronóstico es excelente. La mortalidad es rara, excepto cuando el trastorno es severo o se produce tras una cirugía cardíaca. Hiperkalemia: depende de la etiología. La hiperkalemia repentina y rápida puede resultar fatal; cuando es lenta se produce adaptación a través de la vía renal.

Referencias bibliográficas:

Jasso GL. Neonatología Práctica. 7ª Ed. México: Editorial El Manual Moderno, 2008 p. 147-148.

Greenbaum LA. Electrolyte and Acid-Base Disorders. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF. Nelson Textbook of Pediatrics 18th Edition. Philadelphia: Saunders Elsevier, 2007.

Claudius I, Fluharty C, Boles R. The Emergency Department Approach to Newborn and Childhood Metabolic Crisis. Emerg Med Clin N Am 2005;23:843–883.

Enterocolitis necrotizante

Definición:

Los intestinos delgado (distal más a menudo) y grueso se lesionan, desarrollan aire intramural y pueden progresar hasta la necrosis franca con perforación. Afectan esencialmente, aunque no de manera exclusiva, a los recién nacidos prematuros.

Clasificación CIE10:

Enterocolitis necrotizante (P77)

Etiología:

Se desconoce. Sus principales precursores epidemiológicos son: prematuridad, hipoxia perinatal, infecciones bacterianas o virales, estado de choque por otras causas y alimentación enteral. Su patogénesis incluye, en el intestino: (1) isquemia; (2) colonización por bacterias patógenas y (3) exceso de sustrato proteínico.

Epidemiología:

Su incidencia es variable, entre 0.3 a 4 casos por 1,000 nacidos vivos (n.v.). En menores de 1,000 g se eleva hasta 42 por 1,000 n.v.; entre 1,000 y 1,500 g a 39 y entre 1501 a 2,500 g descende a 3.8. Se reporta entre 1% y 5% de los ingresos a las unidades de cuidados intensivos neonatales. La mayoría de los casos son esporádicos, aunque se han descrito brotes epidémicos. Predomina en menores de 37 semanas de gestación (90% a 95%).

Síntomas y signos:

Las manifestaciones más comunes son: distensión abdominal; evacuaciones con sangre; apnea, bradicardia; dolor abdominal; residuo gástrico; aspecto séptico; choque; vómito; acidosis; letargo; diarrea; celulitis de la pared abdominal y masa palpable en el cuadrante inferior derecho del abdomen. Dos variantes: (a) Curso fulminante: con deterioro clínico brusco, distensión abdominal aguda, dificultad respiratoria o apnea, acidosis metabólica, hipotensión, choque y sangre en las heces. (b) Curso lento y progresivo, más común en prematuros de muy bajo peso y evoluciona en 1 ó 2 días.

Se ha propuesto la estadificación clínica y terapéutica de Bell, la cual considera tres estadios: El primero corresponde a la sospecha de la enfermedad, el segundo cuando ya está confirmada y finalmente cuando se han agregado complicaciones.

Valoración:

Citología hemática completa; hemocultivos; gasometría arterial; citoquímico y cultivo de líquido cefalorraquídeo; electrolitos séricos; examen general de orina, sangre oculta en heces y pruebas completas de coagulación ante sospecha de coagulación intravascular diseminada. Radiografías seriadas del abdomen. El ultrasonido es útil para la identificación y cuantificación de ascitis, loculación y abscesos.

Diagnóstico diferencial:

Acidosis metabólica; acidosis respiratoria; apnea de la prematuridad; candidiasis sistémica; coartación de la aorta; infecciones intestinales por virus; reflujo gastroesofágico; enfermedad de Hirschsprung; infección intrahospitalaria; síndrome de corazón izquierdo hipoplásico; malrotación intestinal; vólvulo intestinal; meningitis bacteriana; sepsis neonatal; onfalitis; prematuridad; infección urinaria; perforación intestinal espontánea.

Tratamiento:

Se sustenta en el esquema de Bell arriba señalado.

Médico

Cuando se sospecha el padecimiento, se coloca sonda orogástrica a derivación, se suspende la alimentación enteral y se inicia nutrición endovenosa. La alimentación enteral puede reiniciarse 10 a 14 días después que normalizan las alteraciones radiológicas en los casos no quirúrgicos y puede requerir lapsos más prolongados en los quirúrgicos, lo cual dependerá de la extensión del intestino resecado, de la recuperación de la motilidad intestinal, del momento de la reanastomosis y del criterio del cirujano. Desde el momento del diagnóstico debe iniciarse la administración de antimicrobianos de amplio espectro para Gram positivos y negativos, adicionándose cobertura para anaerobios en aquellos niños mayores de una semana de edad y cuya enfermedad clínica o radiológica muestra agravamiento.

Quirúrgico

La presencia de aire libre visible en la radiografía es una indicación quirúrgica. Incluye la resección del segmento afectado con ileostomía y reanastomosis más tarde. En los pacientes muy pequeños o muy graves que no tienen estabilidad para tolerar la laparotomía, puede insertarse un drenaje peritoneal como tratamiento previo a la laparotomía.

Complicaciones:

Estenosis intestinales (25% a 33%); síndrome de intestino corto.

Pronóstico:

La letalidad se encuentra entre 9% y 41% de los casos, y depende principalmente del peso al nacer, de la edad de gestación y de la severidad del trastorno.

Referencias bibliográficas:

Martínez VR. Enterocolitis necrosante. En: Martínez MR, editor. Pediatría. La Salud del niño y del adolescente. 6ª edición. México: Manual Moderno; 2009. p. 192-197.

Jasso GL. Neonatología Práctica. 7ª Ed. México: Editorial El Manual Moderno, 2008 p. 213-219.

Srinivasan PS, Brandler MD, D'Souza A. Necrotizing Enterocolitis. Clin Perinatol 2008;35:251–272.

Convulsiones del recién nacido

Definición:

Son el signo distintivo y la manifestación más frecuente de los trastornos neurológicos en el neonato. Se deben a descarga eléctrica excesiva y sincrónica de las neuronas por despolarización de las mismas con entrada de sodio al interior de la célula. Pueden deberse a varios factores como: a) alteración de la bomba de sodio y potasio como sucede en hipoxemia, isquemia o hipoglucemia; b) alteración de la membrana celular con aumento de la permeabilidad al sodio como en hipocalcemia e hipomagnesemia y c) exceso relativo de neurotransmisores excitatorios como en la dependencia de piridoxina.

Pueden o no acompañarse de alteraciones en el electroencefalograma. Por definición ocurren en las primeras 4 semanas de vida en recién nacidos a término y en los prematuros hasta completarse 44 semanas a partir del inicio de la gestación.

Clasificación CIE10:

Convulsiones del recién nacido (P90.X)

Etiología:

La más común es la encefalopatía hipóxica isquémica (50% a 60% de los casos); otras causas son: hemorragia intracraneana (10%), infección intracraneana (5% a 10%), trastornos metabólicos (hipoglicemia, hipocalcemia, hipomagnesemia) y algunas malformaciones cerebrales. En alrededor del 2% de los pacientes no se identifica una causa.

Epidemiología:

En recién nacidos a término su incidencia es de 0.7 a 2.8 casos por cada 1,000 nacidos vivos; 15 por 1,000 en prematuros con peso al nacimiento menor de 2,500 g y hasta 5.7% en aquellos niños con peso menor de 1,500 g. Son más comunes en los primeros 10 días de vida

Síntomas y signos:

Se clasifican en: [1] Sutiles (50%): parpadeo, desviación de los ojos, mirada fija, chupeteo, protrusión de la lengua, movimientos de las extremidades superiores como boxeo, de las inferiores como pedaleo, taquicardia e inestabilidad de la presión arterial. [2] Clónicas (30%): a) focales: miembros o un lado de la cara o del cuerpo; b) multifocales: irregulares, fragmentarias, sin patrón jacksoniano. [3] Mioclónicas (15%): sacudidas aisladas y rápidas, pueden ser generalizadas, focales o multifocales. [4] Tónicas (5%): a) generalizadas con extensión de los miembros superiores – más que los inferiores- con pronación de los brazos y puños cerrados; b) focales: postura sostenida de un miembro.

Valoración:

Citología hemática, glucosa, urea, creatinina, electrolitos séricos (sodio, potasio, calcio y magnesio); gasometría arterial; punción lumbar con estudio citoquímico y cultivo del líquido cefalorraquídeo; radiografía de cráneo; estudio de fondo de ojo; tamiz auditivo; hemocultivos; ultrasonido transfontanelar y electroencefalograma (EEG).

Los estudios de neuroimagen (tomografía computarizada o resonancia magnética) deben reservarse para los casos que cursan con hipertensión intracraneana o déficit focales, para descartar la presencia de hemorragia, infarto, malformación u otra lesión estructural.

Otras pruebas más específicas como son: determinaciones maternas o neonatales de drogas de abuso, estudios virológicos o de infección congénita, errores innatos del metabolismo, estarán indicadas cuando exista sospecha clínica de tales trastornos.

Diagnóstico diferencial:

El diagnóstico diferencial, dado que las convulsiones son un signo clínico, debe establecerse conforme a las etiologías de las mismas, partiendo los estudios de las más frecuentes como la encefalopatía hipóxico isquémica y la hemorragia periintraventricular, a otras intermedias como las causantes del complejo de TORCH ampliado, errores innatos del metabolismo, malformaciones no visibles del sistema nervioso central o drogas de abuso materno.

Tratamiento:

1) Diagnóstico y tratamiento etiológico. 2) Apoyo respiratorio y hemodinámico. 3) Tratamiento sintomático. Para este último se emplea Fenobarbital en dosis de carga o impregnación y de mantenimiento. Si no hay respuesta se agrega Fenitoína, también en dosis inicial seguida por la de sostén o mantenimiento. Las crisis persistentes (15%) son meritorias de la administración de una benzodiacepina intravenosa (Diacepán, Clonazepán, Lorazepán o Midazolam). Se continúa con Fenobarbital o Fenitoína por vía oral en dosis de mantenimiento.

Complicaciones:

Parálisis cerebral, atrofia cerebral, hidrocefalia ex-vacuo, epilepsia (10% a 20%), espasticidad, trastornos de la alimentación.

Pronóstico:

Está determinado por la etiología. En términos generales cuando el EEG es normal se espera un buen pronóstico. Las alteraciones severas del EEG prevén mal pronóstico (parálisis cerebral y epilepsia). La presencia de espigas se asocia con riesgo del 30% de desarrollar epilepsia. Los casos con hemorragia subaracnoidea tienen buen pronóstico, hasta 90% no tienen déficit neurológico residual.

Referencias bibliográficas:

Mendoza CJF. Crisis convulsivas neonatales. En: Martínez MR, editor. Pediatría. La Salud del niño y del adolescente. 6ª edición. México: Manual Moderno; 2009. p. 298-301.

Jasso GL. Neonatología Práctica. 7ª Ed. México: Editorial El Manual Moderno, 2008 p. 271-275.

Blumstein MD, Friedman MJ. Childhood Seizures. Emerg Med Clin N Am 2007;25:1061–1086.

Encefalopatía hipóxica isquémica

Definición:

Es un trastorno neurológico grave, caracterizado por evidencia clínica y de laboratorio de daño cerebral agudo o subagudo debido a asfixia perinatal, y que puede dejar secuelas neurológicas permanentes. Implica la interrupción del suministro de nutrientes vitales al cerebro, principalmente oxígeno y glucosa, suficientemente para ocasionar daño irreversible.

Clasificación CIE10:

Encefalopatía hipóxica isquémica (P91.6)

Etiología:

Decre de 90% de las lesiones cerebrales hipóxico-isquémicas se establecen antes del nacimiento (incluso durante el trabajo de parto) y el 10% restante son postnatales. Se asocian con hipertensión arterial y diabetes mellitus materna, crecimiento intrauterino retardado, alteraciones del cordón umbilical, trastornos en la dinámica uterina y traumatismo del parto, entre otras; y posteriores al parto con cardiopatías congénitas, trastornos respiratorios graves y choque séptico con afectación cardiovascular. En la mayoría la causa subyacente es desconocida. El momento exacto de la lesión cerebral permanece incierto.

Epidemiología:

En países más avanzados la incidencia de encefalopatía grave (estadio 3) es de 2 a 4 casos por cada 1,000 nacimientos. Es mayor en aquellos en los que los recursos son limitados. El mayor riesgo de un desenlace adverso lo tienen pacientes con acidosis fetal ($\text{pH} < 7.0$), Apgar de 0 a 3 al minuto 5 y otros signos de afección multiorgánica además de la encefalopatía.

Síntomas y signos:

Estadificación (Sarnat y Sarnat)

Estadio 1: hiperalerta; sueño disminuido; reflejos no inhibidos; reacción excesiva a los estímulos; succión débil pero tono normal; hiperactividad simpática (ojos muy abiertos, parpadeo disminuido y midriasis), electroencefalograma (EEG) normal. Duración menor de 24 horas; buen pronóstico, sin secuelas de largo plazo.

Estadio 2: letargia u obnubilación (por ejemplo, respuesta retardada o incompleta a estímulos sensoriales); hipotonía leve; pulgares corticales; reflejos de succión débil, Moro incompleto, prensión exagerado y oculocefálico hiperactivo; convulsiones; actividad parasimpática con miosis, frecuencia cardíaca menor de 120 por minuto, peristalsis aumentada y secreciones abundantes; EEG en el primer día con bajo voltaje, menos de 25 micro voltios, ondas lentas teta y delta; EEG el segundo día con patrón en ráfaga (despierto u obnubilado) y crisis multifocales de baja frecuencia (1 a 1.5 Hz); el pronóstico es bueno si se recupera clínica y EEG en menos de 5 días; mal pronóstico si el trazo EEG entre las ráfagas es isoelectrico, la frecuencia entre las ráfagas es menos de 6 segundos y el patrón (cada 3 a 6 segundos) dura más de 7 días.

Estadio 3: estupor con respuesta de retiro sólo a estímulos intensos, o postura de descerebración; raramente coma; hipotonía severa; hiporreflexia osteotendinosa y de reflejos primitivos (por ejemplo, Moro, tónico del cuello, oculocefálico, succión); supresión de los reflejos del tallo cerebral (corneal o nauseoso); convulsiones menos frecuentes que en el

estadio anterior; patrón EEG profundo, periódico con ráfagas de elevada amplitud y frecuencia a intervalos menores de 6 a 12 segundos; EEG con muy bajo voltaje o isoelectrico; secuelas neurológicas graves incluyendo microcefalia, retardo mental, parálisis cerebral y convulsiones (todos los casos).

Valoración:

Se recomienda efectuar electrolitos séricos, glucosa, urea, creatinina, ácido láctico, gasometría arterial umbilical, citoquímico del líquido cefalorraquídeo. Con frecuencia se encuentra acidosis, hipoglucemia, hipocalcemia, hiperlactacidemia. En la asfixia aguda existe aumento de arginina-vasopresina, hipoxantina y enolasa neuroespecífica, mientras que en la asfixia prolongada se observan valores elevados de eritropoyetina. Ultrasonido transfontanelar, tomografía computarizada del cráneo, resonancia magnética nuclear (de primera elección), electroencefalograma, potenciales evocados del tallo.

Diagnóstico diferencial:

Encefalopatías: hemorrágica, traumática, metabólica, infecciosa y tóxica.

Tratamiento:

(1) Cuidados de soporte general: oxigenación y ventilación, soporte cardiorrespiratorio y metabólico (tanto hiperglicemia como hipoglicemia pueden acentuar el daño cerebral) y evitar sobrecarga de líquidos e hipertermia. (2) Tratamiento de las crisis convulsivas. No se recomienda la administración profiláctica de fenobarbital, glucocorticoides y manitol.

Complicaciones:

Del 15% al 20% fallecen en el período neonatal y entre 25% y 30% de los sobrevivientes quedan con secuelas neurológicas permanentes (parálisis cerebral, retraso mental).

Pronóstico:

Depende del tratamiento de las complicaciones metabólicas y cardiopulmonares (hipoxia, hipoglicemia, choque), de la edad de gestación (más malo en los prematuros), y de la severidad de la encefalopatía. La leve no conlleva ningún riesgo de mortalidad ni de minusvalía moderada o severa ulterior; aunque entre un 6% y un 24% presentan leves retrasos en el desarrollo psicomotor. En la moderada, el riesgo de mortalidad neonatal del 3% y el de minusvalías moderadas o graves en los supervivientes muestra una amplia variabilidad; entre 20% y 45%. En la severa, la mortalidad es muy elevada (50- 75%) y prácticamente todos los supervivientes desarrollan secuelas neurológicas.

Referencias bibliográficas:

Espinosa GJOG, Hinojosa PJO. Encefalopatía hipóxico-isquémica. En: Martínez MR, editor. Pediatría. La Salud del niño y del adolescente. 6ª edición. México: Manual Moderno; 2009. p. 295-98.

Jasso GL. Neonatología Práctica. 7ª Ed. México: Editorial El Manual Moderno, 2008 p. 275-279
Ira Adams-Chapman I, Barbara J. Stoll BJ. Nervous System Disorders. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF. Nelson Textbook of Pediatrics 18th Edition. Philadelphia: Saunders Elsevier, 2007.

Malformaciones congénitas, deformidades y anomalías cromosómicas

Anencefalia

Definición:

Gran defecto de desarrollo del cráneo, meninges y piel cabelluda, asociado con un cerebro rudimentario. Los hemisferios cerebrales y el cerebelo por lo general están ausentes y sólo se puede identificar un residuo del tallo cerebral. La hipófisis es hipoplásica y las vías piramidales de la médula espinal faltan debido a la ausencia de la corteza cerebral.

Clasificación CIE10:

Anencefalia (Q00.0)

Etiología:

Aunque se desconoce su etiología, se implican factores genéticos y ambientales (deficiencia de ácido fólico; diabetes mellitus; hipertermia; ocupación; alcoholismo; tabaquismo; obesidad; uso de anticonvulsivos y de anticonceptivos; infecciones; exposición a solventes y a plaguicidas). Resulta del fracaso en el cierre del neuroporo anterior, la apertura del tubo neural anterior.

Epidemiología:

La incidencia es alrededor de 1 caso por cada 1,000 nacimientos. En México se han reportado entre 0.9 y 2.7 casos por cada 1,000 nacimientos. En 10% a 20% existen anomalías adicionales: malformaciones de los pabellones auriculares, paladar hendido, mielomeningocele, espina bífida y malformaciones cardíacas congénitas. Es letal siempre debido a la grave malformación del sistema nervioso; la mayor parte mueren in utero o son abortados de manera espontánea. Las mujeres son más afectadas que los varones.

Síntomas y signos:

Cerca del 50% de los casos las madres cursan con polihidramnios. Las características clínicas de la anencefalia son evidentes al nacimiento. Entre ellas: “facies de rana”, que se propicia por la ausencia de la porción escamosa del occipital y los huesos frontal y parietales; los reflejos de succión, de moro, prensión y los tendinosos profundos están presentes e incluso manifiestan hiperactividad. Deben buscarse malformaciones asociadas, pues cuando están presentes, aumenta la probabilidad de anomalías citogenéticas.

Valoración:

Puede ser detectada in utero mediante ultrasonido y puede también sospecharse por elevación de la α -feto proteína en suero materno. Los estudios de laboratorio no son necesarios en la mayoría de los casos de anencefalia aislada. Las pruebas citogenéticas se indican para excluir trisomía 13 y anomalías cromosómicas estructurales no balanceadas.

Diagnóstico diferencial:

Acrania; Secuencia de bandas amnióticas; encefalocele; iniencefalia.

Tratamiento:

No existe tratamiento. El manejo es de soporte mediante provisión de calor, líquidos y nutrimentos. Por ser una condición letal, están contraindicadas las medidas heroicas para prolongar la vida. Se debe ofrecer un ambiente de apoyo para el duelo familiar.

Complicaciones:

La anencefalia es uniformemente fatal. El riesgo de parto prematuro está aumentado y la frecuencia de presentaciones anormales durante el parto también.

Pronóstico:

La mayor parte de los que nacen vivos, fallecen en los primeros días. El riesgo de recurrencia está alrededor de 4%, y aumenta hasta 10% si la pareja ha tenido dos embarazos anteriores afectados.

Referencias bibliográficas:

Jasso GL. Neonatología Práctica. 7ª Ed. México: Editorial El Manual Moderno, 2008 p. 307.

Mancebo HA, González RA, Díaz OL, López AM, Domínguez VW, Serrano SA. Defectos del tubo neural. Panorama epidemiológico en México (I de II). Acta Pediatr Mex 2008;29(1):41-47.

Ira Adams-Chapman I, Barbara J. Stoll BJ. Nervous System Disorders. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF. Nelson Textbook of Pediatrics 18th Edition. Philadelphia: Saunders Elsevier, 2007.

Encefalocele

Definición:

Defecto en el cierre del tubo neural que se caracteriza por la presencia de una hernia de las meninges a través de un defecto en los huesos del cráneo, que contiene en su interior tejido encefálico. Puede localizarse en cualquier sitio de la línea media del cráneo.

Clasificación CIE10:

Encefalocele (Q01)

Etiología:

Se implican factores genéticos y ambientales (deficiencia de ácido fólico; diabetes mellitus; hipertermia; ocupación; alcoholismo; tabaquismo; obesidad; uso de anticonvulsivos y de anticonceptivos; infecciones; exposición a solventes y a plaguicidas). En el desarrollo embrionario se reconoce como una falla en la separación temprana de la superficie del ectodermo, del neuroectodermo; también se refiere como un fracaso en el cierre del neuroporo.

Epidemiología:

Se presenta entre un caso de cada 2,000 a 6,000 nacidos vivos, pero su incidencia varía considerablemente según los diferentes estudios. En México se ha reportado prevalencia de un caso por cada 3,000, hasta uno por cada 8,000 nacidos vivos.

Síntomas y signos:

Dependen de la zona del cerebro herniada, siendo las más frecuentes: alteraciones visuales, microcefalia, retraso mental y crisis convulsivas; el contenido típico de la herniación es líquido cefalorraquídeo y tejido neural que se conecta al cerebro a través de un estrecho pedículo; la cubierta del saco puede variar desde una capa bien formada con piel y cabellos a una delgada capa meníngea; por lo que la lesión puede estar totalmente cubierta por piel, o alternar con zonas desprovistas de ésta, que dejan el tejido nervioso al descubierto. Son occipitales en 75% de los casos y 15% parietales, frontales y sincipitales (parte anterior y superior de la cabeza).

Valoración:

El ultrasonido o la resonancia magnética fetal son los estudios que permiten el diagnóstico prenatal. Tanto en la sangre materna como en el líquido amniótico existe incremento de α -feto proteína y acetilcolinesterasa. La transiluminación puede indicar la presencia de tejido neural y las radiografías simples sirven para definir la anatomía vertebral. El ultrasonido es el estudio de elección para determinar el contenido del saco. La resonancia magnética o la tomografía computarizada pueden estar indicadas a como estudio preoperatorio a juicio del cirujano.

Diagnóstico diferencial:

Glioma, quiste dermoide, teratoma, neurofibroma, hemangioma, mucocoele.

Tratamiento:

Es quirúrgico. Sus objetivos son: drenaje del líquido cefalorraquídeo dentro de la malformación; reducción del tejido encefálico y reconstrucción de la duramadre, el tejido óseo y la piel. El tratamiento se considera de urgencia cuando presenta fuga del LCR. Debe efectuarse derivación ventrículo peritoneal cuando se acompaña de hidrocefalia.

Complicaciones:

Hidrocefalia por estenosis del acueducto, malformación de Chiari o síndrome de Dandy-Walker.

Pronóstico:

Los pacientes tienen riesgo elevado de alteraciones visuales, microcefalia, retardo mental y convulsiones. Son indicadores de mal pronóstico la coexistencia de microcefalia, hidrocefalia, agenesia del cuerpo calloso; el pronóstico también depende del volumen de tejido neural contenido en la malformación.

Referencias bibliográficas:

Mancebo HA, González RA, Díaz OL, López AM, Domínguez VW, Serrano SA. Defectos del tubo neural. Panorama epidemiológico en México (I de II). Acta Pediatr Mex 2008;29(1):41-47.

Kanev PM. Congenital Malformations of the Skull and Meninges. Otolaryngol Clin N Am 2007;40:9–26.

Ira Adams-Chapman I, Barbara J. Stoll BJ. Nervous System Disorders. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF. Nelson Textbook of Pediatrics 18th Ed. Philadelphia: Saunders Elsevier, 2007.

Estenosis y estrechez congénitas del conducto lagrimal

Definición:

Obstrucción congénita, total o parcial del sistema lagrimal.

Clasificación CIE10:

Estenosis y estrechez congénitas del conducto lagrimal (Q10.5)

Etiología:

La causa más común es una membrana imperforada al nivel de la válvula de Hasner, en la desembocadura del conducto naso-lagrimal en el meato nasal inferior.

Epidemiología:

Su prevalencia es del 6% de los recién nacidos (1.2% a 30%); mayor en pacientes con síndromes craneofaciales y síndrome de Down. Un tercio de los casos es bilateral.

Síntomas y signos:

La epífora persistente es el signo más común pero es poco específico. Otros datos más específicos incluyen la presencia de un menisco lagrimal alto y descarga mucosa que ocasiona costras en las pestañas. Al presionar en el saco lagrimal puede refluir material muco-purulento.

Valoración:

La permeabilidad del sistema lagrimal se evalúa usando la prueba modificada de desaparición del colorante de fluoresceína, la cual es 90% sensible y 100% específica. Los estudios de imagen se emplean en pacientes que han sufrido fracaso terapéutico o cursan con presentaciones atípicas (dacriocistografía; dacriocintigrafía y ultrasonido).

Diagnóstico diferencial:

Conjuntivitis; dacriocistitis; dacriocistocele congénito; glaucoma congénito.

Tratamiento:

Conservador: aplicación tópica de antibióticos y masaje del saco lagrimal.

Sondeo e irrigación: antes del año de edad produce alivio más rápido de los síntomas y disminuye las complicaciones.

Menos del 10% de los pacientes requerirán: sondeo e irrigaciones repetidas, intubación con catéter de silicona, dilatación con balón, endoscopía nasal, dacriocistorrinostomía o cirugía del sistema naso-lagrimal superior.

Complicaciones:

Del padecimiento: dacriocistitis, celulitis orbitaria, conjuntivitis bacteriana, fibrosis y cicatrización del conducto lacrimal. Del tratamiento: creación de una falsa vía, abrasión y úlcera corneal, extrusión de la sonda hacia la nariz.

Pronóstico:

Resolución entre 85% y 95% de los casos con tratamiento conservador.

Referencias bibliográficas:

Watty de VME, Villar CVM. Dacriostenosis congénita. En: Martínez MR, editor. Pediatría. La Salud del niño y del adolescente. 6ª edición. México: Manual Moderno; 2009. p. 1456-1458.

Kapadia MK, Freitag SK, Woog JJ. Evaluation and Management of Congenital Nasolacrimal Duct Obstruction. Otolaryngol Clin N Am 2006;39:959–977.

Jasso GL. Neonatología Práctica. 7ª Ed. Editorial el Manual Moderno, México DF; 2008 p.307

Otras malformaciones congénitas del oído

Definición:

Son trastornos del desarrollo del pabellón auricular que incluyen: apéndices auriculares accesorios (poliotia, apéndices preauriculares, orejas o lóbulos supernumerarios), macrotia, microtia, trastornos en la forma o posición de los pabellones auriculares, oreja prominente, ausencia congénita del lóbulo de la oreja.

Clasificación CIE10:

Otras malformaciones congénitas del oído (Q17)

Etiología:

Pueden tener un sustrato genético o adquirido; alrededor del 30% están asociadas con síndromes que incluyen malformaciones adicionales con o sin pérdida funcional orgánica. En todas las malformaciones genéticamente determinadas puede suponerse elevada frecuencia de mutaciones espontáneas. Las adquiridas se originan de factores exógenos durante el embarazo que incluyen: infecciones, agentes químicos, desnutrición, irradiación, incompatibilidad Rh, hipoxia, cambios en la presión atmosférica y exposición al ruido. Sin embargo, en muchos casos la causa real se desconoce.

Epidemiología:

La incidencia de malformaciones del oído es de 1:3,800 recién nacidos; las del oído externo de 1:6,000 a 1:6,830 recién nacidos. Las malformaciones graves son poco comunes (1:10,000 a 1:20,000 recién nacidos), pero las leves son frecuentes, aproximadamente 1% de los neonatos.

Síntomas y signos:

Clasificación: los hoyuelos y quistes corresponden a retenciones epiteliales cuya localización semeja a la de los apéndices preauriculares. Las malformaciones del pabellón auricular se clasifican en tres grados: Displasia grado I (malformación leve) se reconocen la mayor parte de las estructuras de la oreja y la reconstrucción requiere solamente el empleo de piel o cartílago adicional. Displasia grado II (malformación moderada), también llamada microtia grado II. Se reconocen algunas estructuras del pabellón y la reconstrucción requiere de mayor cantidad de piel y cartílago. Displasia grado III (malformación severa), también reconocida como microtia grado III. Ninguna de las estructuras normales de la oreja se reconoce. La reconstrucción total requiere de piel y de gran cantidad de cartílago.

Valoración:

Deben investigarse con detalle las estructuras craneofaciales. Estas deformidades pueden ocurrir asociadas con síndromes; por ello, deben excluirse cambios en los órganos internos (por ejemplo, corazón y riñones), el sistema nervioso y el esqueleto (por ejemplo, la columna vertebral) por un equipo interdisciplinario (por ejemplo, pediatra, neurólogo y ortopedista).

Audiometría: es el estudio funcional más importante; incluye timpanometría, emisiones otoacústicas y potenciales evocados auditivos.

Estudios de imagen: la radiografía convencional es de poco valor; la tomografía computarizada ofrece buena representación de las estructuras óseas y es adecuada para identificar cambios en el oído externo, en el conducto auditivo externo, el oído medio y la mastoides, y de enfermedades óseas. La resonancia magnética es superior para la visualización del laberinto

membranoso, las estructuras nerviosas del conducto auditivo interno y el ángulo pontocerebeloso. El ultrasonido no tiene utilidad.

Análisis genético: los pacientes en quienes exista sospecha de cursar con algún síndrome, deben someterse a estudios de genética molecular para dilucidar el caso.

Tratamiento:

Los hoyuelos preauriculares requieren tratamiento quirúrgico sólo si presentan infección recurrente. Los apéndices preauriculares pueden escindirise por razones estéticas mediante ligadura simple si su pedículo es estrecho, o quirúrgicamente cuando el pedículo sea amplio o contenga cartílago.

La cirugía plástica para displasias auriculares de bajo grado (orejas prominentes la más común), debe iniciarse a los 5 ó 6 años y emplea varias técnicas. Las de segundo grado, también se tratan en esta edad asumiendo que existirá cartílago suficiente para formar una nueva oreja. La reconstrucción de displasias severas es compleja y habitualmente requiere múltiples intervenciones con utilización de cartílago costal autólogo. Éstas se recomiendan entre los 8 y 10 años de edad. Como alternativa del injerto autólogo, pueden emplearse materiales alogénicos (como polietileno poroso).

Complicaciones:

Necrosis de la piel sobre el cartílago, condritis, reabsorción, mala posición del implante de cartílago, pérdida de injerto de piel o de la cara posterior de la oreja y cicatrización queloide. Otras urgencias potenciales son: neumotórax, neumomediastino, necrosis severa de la piel, necrosis del lóbulo y la propia condritis.

Pronóstico:

Para la vida es bueno; para la función auditiva dependerá de la gravedad del defecto. Finalmente, desde el punto de vista estético es incierto, pues requiere de cirujanos plásticos con experiencia, depende de la ocurrencia de complicaciones, y finalmente de la apreciación por el propio paciente y su familia.

Referencias bibliográficas:

Bartel-Friedrich S, Wulke C. Classification and diagnosis of ear malformations. GMS Current Topics in Otorhinolaryngology-Head & Neck Surgery 2007;6:1-21.

Haddad Jr J. Congenital Malformations. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF. Nelson Textbook of Pediatrics 18th Edition. Philadelphia: Saunders Elsevier, 2007.

Aguilar III EA. Congenital Auricular Malformation. Byron BJ, Johnson JT, Newlands SD. Head & Neck Surgery- Otolaryngology 4th ed. USA: Lippincott Williams & Wilkins, 2006. p. 2685-2699.

Seno, fístula o quiste de la hendidura branquial

Definición:

Son anomalías congénitas del aparato branquial. Se pueden manifestar como seno (conducto ciego con apertura a la piel), fístula (conducto que comunica la piel con el aparato digestivo) o quiste (estructura cubierta por epitelio sin ninguna apertura).

Clasificación CIE10:

Seno, fístula o quiste de la hendidura branquial (Q18.0)

Etiología:

Se originan por la involución incompleta del aparato branquial. Pueden provenir de cualquiera de las cuatro hendiduras. En ocasiones hay antecedente familiar de tales defectos.

Epidemiología:

Se estima en un caso por cada 10,000 nacidos vivos. Las más comunes derivan de las dos primeras hendiduras branquiales y los de la segunda son más frecuentes en proporción de 6:1. No muestran predilección por género. Los quistes se identifican más a menudo en adolescentes, en tanto que las fístulas y los senos se diagnostican durante la infancia.

Síntomas y signos:

Los senos y las fístulas se caracterizan por infecciones recurrentes del cuello, escurrimiento intermitente (secreción parecida a la saliva) y en ocasiones con fiebre, dolor e inflamación. Los quistes se manifiestan como tumoraciones únicas habitualmente móviles, no pulsátiles ni dolorosas. La localización más común es sobre el borde anterior del esternocleidomastoideo.

Valoración:

Citología hemática en sospecha de infección y prueba tuberculínica para descartar tuberculosis. La tomografía computarizada es el estudio de elección por su relevancia, su costo y disponibilidad; algunos médicos prefieren la resonancia magnética por su mayor precisión. El ultrasonido es útil cuando no se disponga de los estudios de imagen antes citados. La fistulografía permite delinear el trayecto, resulta innecesaria cuando el diagnóstico es claro. En los quistes, puede ser necesaria la punción con aguja fina para diagnóstico diferencial.

Diagnóstico diferencial:

Linfangioma (higroma quístico, malformaciones linfáticas), quiste glandular (de timo y paratiroides), ganglio linfático (inflamatorio o neoplásico), ránulas, quiste dermoide, laringoceles, sialoceles, quiste del conducto tirogloso, lipoma, hemangioma, paraganglioma.

Tratamiento:

Cuando existe infección debe darse manejo antimicrobiano antes de la cirugía. La intervención quirúrgica está dirigida a la exéresis total de la malformación. Para las fístulas y los senos, se ha intentado su cauterización con ácido tricloroacético.

Complicaciones:

Preoperatorias: infección recurrente, formación de abscesos. Operatorias: daño a los nervios craneales (facial, hipogloso, glossofaríngeo) o a la arteria carótida. Postoperatorias: recurrencia de la lesión (menos del 7%), formación de una fístula persistente, tiroiditis, parotiditis, absceso retrofaríngeo.

Pronóstico:

Cuando la lesión se extirpa completamente es excelente. Muchos pacientes necesitan procedimientos repetidos.

Referencias bibliográficas:

Bhandari A, Zinman R. Branchial Cleft Malformations. In: Schwartz MW. The 5 minute Pediatric Consult (5th Edition). USA: Lippincott Williams & Wilkins, 2008. p. 122-123.

Acierno SP, Waldhausen JHT. Congenital Cervical Cysts, Sinuses and Fistulae. Otolaryngol Clin N Am 2007;40:161–176.

Gross E, Sichel JY. Congenital Neck Lesions. Surg Clin N Am 2006;86:383–392.

Malformaciones congénitas de la nariz

Definición:

Trastornos del desarrollo embriológico de la nariz. Incluyen: atresia de coanas, agenesia o hipoplasia de la nariz, nariz hendida o fisurada, perforación congénita del tabique, nariz accesoria y anomalía congénita de la pared de los senos paranasales. Se describirá solamente la atresia de las coanas por ser la malformación congénita aislada más común.

Clasificación CIE10:

Malformaciones congénitas de la nariz (Q30)

Etiología:

Se desconoce. Su asociación con otras malformaciones (síndrome CHARGE) hace suponer componente genético. Se produce por falta de degeneración de la membrana buconasal (5ª o 6ª semanas de gestación). Incluye cuatro alteraciones: cavidad nasal estrecha; obstrucción ósea lateral por la lámina pterigoidea; engrosamiento del vómer y obstrucción membranosa.

Epidemiología:

Se presenta con frecuencia de un caso por cada 5,000 a 9,000 nacidos vivos; 50% de los pacientes tienen malformaciones asociadas. Entre 65% y 75% de los casos es unilateral y más frecuente del lado derecho. Es dos veces más común en mujeres. Son mixtas (óseas y membranosas en 70% y puramente óseas en 30%). Otras malformaciones asociadas son: polidactilia; deformidades nasales, auriculares y del paladar; síndrome de Crouzon; craneosinostosis; microcefalia; meningocele; meningoencefalocele; asimetría facial; hipoplasia de la órbita y de la parte media de la cara; paladar hendido e hipertelorismo.

Síntomas y signos:

Cuando es bilateral se manifiesta al nacer con asfixia, o por obstrucción severa de la vía aérea con cianosis cíclica que mejora con el llanto e imposibilidad para succionar. La atresia unilateral se presenta más tardía (usualmente entre 5 y 24 meses de edad) y es más difícil de identificar; puede acompañarse con obstrucción unilateral y descarga nasal y rinorrea. También pueden presentar respiración bucal, falta de percepción de olores y sabores, desnutrición, trastornos del lenguaje, sinusitis crónica e hipoacusia de conducción.

Valoración:

La prueba más simple consiste pasar un catéter flexible por la nariz hacia la boca; también puede examinarse con un nasoendoscopio flexible. La tomografía computarizada confirma el diagnóstico y define la magnitud del defecto.

Diagnóstico diferencial:

Con otras formas de dificultad respiratoria de recién nacidos y lactantes. En niños mayores, con otras causas de obstrucción nasal, como rinitis y sinusitis crónicas.

Tratamiento:

El manejo inmediato de la atresia bilateral consiste en facilitar la respiración a través de la boca mediante el apoyo con un dispositivo como la mamila de McGovern (una mamila común con un agujero grande o dos orificios laterales adicionales). La intubación endotraqueal es usualmente innecesaria, a menos que el niño requiera asistencia mecánica de la ventilación. La traqueostomía puede necesitarse en casos de atresia bilateral en los que el paciente cursa con

otro problema que pone en riesgo la vida y la reparación quirúrgica de la atresia no es apropiada o factible.

La reparación quirúrgica puede realizarse por diferentes abordajes: transnasal, transpalatino, transantral y transeptal. La técnica endoscópica transnasal tiene como ventajas la excelente visión del campo quirúrgico y la remoción precisa de la pared atrésica y del vómer, sin dañar las estructuras circundantes. Muchos cirujanos colocan stents por 4 a 6 semanas (tiempo necesario para la reepitelización), mas en ello existe controversia.

Complicaciones:

Hemorragia, infección y reestenosis.

Pronóstico:

Es bueno para la vida; incierto para la función, dependiendo de los resultados quirúrgicos, pues aun con amplias aperturas, algunos pacientes necesitan dilataciones.

Referencias bibliográficas:

Ramsden JD, Campisi P. Choanal Atresia and Choanal Stenosis. Otolaryngol Clin N Am 2009;42:339–352.

Szeremeta W, Parikh TD, Widelitz JS. Congenital Nasal Malformations. Otolaryngol Clin N Am 2007;46:97–112.

Brown K, Rodriguez K, Brown OE. Congenital malformations of the nose. In: Cummings CW, Flint PW, Haughey BH, Robbins KT, Thomas JR, Harker LA, Richardson MA, Schuller DE. Otolaryngology Head & Neck Surgery. 4th Ed. Philadelphia: Mosby Elsevier, 2005.

Laringomalacia congénita

Definición:

Estrechamiento y colapso de las estructuras supraglóticas de la laringe. Es la causa más frecuente de estridor no infeccioso en niños.

Clasificación CIE10:

Laringomalacia congénita (Q31.5)

Etiología:

La etiología se desconoce. Los factores involucrados son: colapso anterior de los pliegues aritenopigloticos (cartílagos cuneiformes) durante la inspiración; la epiglotis en forma de omega, alargada y flácida prolapsa hacia atrás, hacia la faringe durante la inspiración; la inmadurez del cartílago laríngeo genera debilidad y colapso durante la inspiración; por último, la inmadurez del control neuromuscular produce hipotonía de los músculos faríngeos.

Epidemiología:

De las anomalías laríngeas del recién nacido, la laringomalacia es la más frecuente (44% a 94% de los casos), le siguen la parálisis de las cuerdas vocales, la estenosis subglótica y las membranas laríngeas.

Síntomas y signos:

Pueden estar presentes al nacimiento o retrasarse uno o dos meses. El estridor es inspiratorio (de tonalidad alta o baja), puede no manifestarse durante el sueño o en respiración pausada y empeorar con el llanto, la agitación, la alimentación, las infecciones respiratorias superiores, la flexión del cuello o la posición supina. Puede haber retracciones supraesternales. El estridor se transmite a través del tórax durante la auscultación.

Valoración:

Laringoscopia o broncoscopia de fibra óptica flexible: realizada durante respiración espontánea; es el método más eficiente para evaluar el estridor o las sibilancias crónicas; visualiza el grado y extensión de la laringomalacia y valora otras lesiones de la vía aérea para diagnóstico diferencial.

Esofagograma: es la mejor forma no invasiva de valorar el estridor o las sibilancias crónicas; su valor agregado es en pacientes con deficiencias en la deglución; puede develar compresión externa del esófago por una malformación vascular.

Radiografía del tórax: es usualmente normal, su importancia radica en establecer diagnóstico diferencial con otras causas de compresión extrínseca de la vía aérea.

Fluoroscopia: la vista lateral es la más útil para visualizar el colapso inspiratorio de la laringe; cuando es normal, no descarta el diagnóstico.

Resonancia magnética: valora alteraciones torácicas o vasculares que pueden comprimir la vía aérea; ofrece medidas más precisas del calibre de las mismas y puede efectuarse dinámicamente para observar los cambios en el calibre de la vía aérea durante el ciclo respiratorio.

Diagnóstico diferencial:

Anomalías de las cuerdas vocales (parálisis), anomalías laríngeas (membrana, hendidura, hemangioma subglótico, papilomas), estenosis subglótica (estridor bifásico).

Tratamiento:

Usualmente se resuelve espontáneamente entre los 15 a 18 meses de edad, con variación desde 4 meses hasta 12 años. Debe someterse a observación y apoyar a los familiares. Deben tratarse los factores que la exacerban como son las infecciones respiratorias altas, el asma y la enfermedad por reflujo gastroesofágico. Se debe considerar tratamiento quirúrgico (7% a 20%) en casos de insuficiencia respiratoria severa, apnea obstructiva o falla en el crecimiento. Las alternativas son la traqueostomía y la supraglotoplastía con láser o instrumental micro quirúrgico mediante laringoscopia de suspensión, considerándose actualmente esta última la de elección.

Complicaciones:

Insuficiencia respiratoria severa, apnea obstructiva, falla en el crecimiento. Posquirúrgicas: estenosis supraglótica.

Pronóstico:

Cuando es aislada, el pronóstico es bueno. En los casos quirúrgicos el éxito o la mejoría se logra hasta en 92%.

Referencias bibliográficas:

Richter GT, Thompson DM. The Surgical Management of Laryngomalacia. Otolaryngol Clin N Am 2008;41:837–864.

Tanel RE. Tracheomalacia/Laryngomalacia. In: Schwartz MW; Bell LM; Bingham PM; Chung EK; Friedman DF; Mulberg AE; Tanel RE eds. 5-Minute Pediatric Consult. 4th ed. USA: Lippincott Williams & Wilkins; 2005. p. 864-865.

Mandujano-Valdés MA, Sánchez-Pérez MC. Laringomalacia en una cohorte de seguimiento del desarrollo infantil por antecedentes de encefalopatía perinatal. Implicaciones para su conceptualización nosológica. Gac Med Mex 2004;140(5):485-492.

Malformaciones congénitas de la tráquea y de los bronquios

Definición:

Traqueomalacia: debilidad de la pared traqueal por reblandecimiento del soporte cartilaginoso e hipotonía de los elementos mioelásticos, las paredes anterior y posterior se aproximan.

Quiste broncogénico: lesión quística, pulmonar o mediastínica, revestida por epitelio columnar ciliado de tipo bronquial.

Atresia bronquial: interrupción de un bronquio segmentario (menos común sub-segmentario o lobar), asociado con desarrollo normal de la vía aérea distal.

Código CIE10:

Malformaciones congénitas de la tráquea y de los bronquios (Q32)

Etiología:

Traqueomalacia: anomalía congénita de los anillos traqueales originada en el periodo embrionario, entre la 5ª y 8ª semanas de gestación.

Quiste broncogénico: gemación anómala de la porción ventral del intestino primitivo anterior, durante el primer trimestre de la gestación.

Atresia bronquial: se supone congénita. Las hipótesis señalan a) isquemia de la pared del bronquio, o b) desconexión de un grupo de células bronquiales a partir de la yema bronquial.

Epidemiología:

Traqueomalacia: la incidencia está entre 1 caso por cada 1,500 a 2,500 niños.

Quiste broncogénico: 0.2 a 0.4% de las necropsias de neonatos y niños. Dos tercios se localizan en el parénquima pulmonar y un tercio en el mediastino. Generalmente único.

Atresia bronquial: es la patología congénita de vías respiratorias bajas más frecuente después de la fístula traqueoesofágica. Es más común en varones y en el lóbulo superior izquierdo.

Síntomas y signos:

Traqueomalacia: pueden aparecer hasta los 2 ó 3 meses de edad: estridor inspiratorio y espiratorio, espiración prolongada, tos, hiperextensión del cuello, sibilancias, infecciones respiratorias recurrentes, dificultad para la eliminar secreciones bronquiales y crisis de apnea. En el examen físico: sibilancias espiratorias; estridor inspiratorio; retracciones intercostales.

Quiste broncogénico: estridor, atelectasia persistente, disnea o tos por compresión de vías aéreas, disfagia por compresión esofágica, hemoptisis, dolor de espalda, absceso pulmonar por infección del quiste, o puede ser un hallazgo radiográfico en pacientes asintomáticos.

Atresia bronquial: la mayor parte asintomáticos, aunque en menores de 7 años predominan los casos con síntomas; se han reportado disnea, dolor, neumonía recurrente, neumotórax, hemoptisis y asma. El tejido pulmonar distal se expande y se convierte en enfisematoso.

Valoración:

Traqueomalacia: la sospecha clínica se confirma mediante broncoscopia flexible o rígida; la fluoroscopia es útil y las radiografías simples no aportan elementos al diagnóstico.

Quiste broncogénico: la radiografía de tórax o la tomografía computarizada pueden mostrar la típica imagen quística. Los periféricos muestran lesión redondeada con nivel hidroaéreo.

Atresia bronquial: mediante radiografía simple puede demostrarse hiperlucidez del parénquima pulmonar distante. Se corrobora mediante broncoscopia o tomografía computarizada.

Diagnóstico diferencial:

Traqueomalacia: compresión por anillo vascular, estenosis o membrana traqueal, lesiones quísticas, neoplasias, reflujo gastroesofágico, cuerpos extraños, asma, bronquitis crónica, displasia broncopulmonar, fibrosis quística.

Quiste broncogénico: atresia bronquial, enfisema lobar congénito, secuestro pulmonar, malformación adenomatosa quística, quiste entérico, parenquimatoso o mesotelial.

Atresia bronquial: bronquiectasia, obstrucción bronquial por neoplasia, cuerpo extraño, broncolitiasis, enfisema lobar congénito, malformación adenomatosa quística, quiste broncogénico y secuestro pulmonar.

Tratamiento:

Traqueomalacia: usualmente resuelve espontáneamente entre 18 y 24 meses de edad. Tratar los factores de exacerbación: infecciones, asma o reflujo gastroesofágico. Fisioterapia respiratoria. Cirugía cuando existe: dificultad para la ganancia de peso o desarrolla neumonía recurrente o crisis de apnea. Cuando hay obstrucción considerable de las vías respiratorias, a largo plazo requerirá apoyo ventilatorio. La traqueostomía ayuda si la obstrucción es importante. Aortopexia para casos severos. Corticosteroides para disminuir la inflamación.

Quiste broncogénico: escisión simple del quiste o extirpación del lóbulo cuando es intra-parenquimatoso. En niños asintomáticos se recomienda la cirugía a los 3 a 6 meses de edad.

Atresia bronquial: resección del segmento o lóbulo pulmonar distal a la atresia, para permitir el desarrollo normal del pulmón remanente.

Complicaciones:

Traqueomalacia: Puede coexistir y/o complicar otros trastornos como fibrosis quística, displasia broncopulmonar o reflujo gastroesofágico.

Quiste broncogénico: infección del mismo o compresión sobre estructuras vecinas.

Atresia bronquial: infección, efecto de masa por el segmento sobre distendido y neumotórax.

Pronóstico:

Traqueomalacia: depende de la presencia de complicaciones o de coexistencia de otros padecimientos.

Quiste broncogénico: es bueno cuando no coexisten complicaciones o malformaciones.

Atresia bronquial: bueno en ausencia de complicaciones o malformaciones asociadas.

Referencias:

Desir A, Ghaye B. Congenital Abnormalities of Intrathoracic Airways. Radiol Clin N Am 2009;47:203-225.

Masters IB. Congenital Airway Lesions and Lung Disease. Pediatr Clin N Am 2009;56:227-242.

Tannel RE. Tracheomalacia/Laringomalacia. Schwartz MW. The 5-Minute Pediatric Consult. 5th Edition. USA: Lippincott Williams & Wilkins, 2008. p. 864-865.

Morikawa N, Kuroda T, Honna T et al. Congenital bronchial atresia in infants and children. J Pediatr Surg 2005;1822-1826.

Malformaciones congénitas del pulmón

Definición:

Las malformaciones pulmonares pueden agruparse de la siguiente manera:

- 1) Agenesia y aplasia pulmonar: no hay desarrollo del árbol bronquial, vasos y tejido pulmonar; o sólo existe un saco bronquial rudimentario.
- 2) Hipoplasia pulmonar: disminución del número y tamaño de bronquios, alvéolos y vasos.
- 3) Secuestro pulmonar: tejido pulmonar ectópico no funcionante con riego sanguíneo propio
- 4) Quistes congénitos pulmonares: quistes originados por alteración de la diferenciación bronquio-bronquiolar que comprometen a bronquios, bronquiolos y alvéolos.

Clasificación CIE10:

Malformaciones congénitas del pulmón (Q33)

Etiología:

Agenesia y aplasia pulmonar: se produce alrededor de la 5ª semana de gestación en donde se detiene el desarrollo pulmonar, desconociéndose la causa.

Hipoplasia pulmonar: primaria de causa desconocida. Secundaria: disminución del volumen torácico fetal por compresión (hernia diafragmática congénita); anomalías congénitas (malformación adenomatoidea quística); o disminución de riego vascular.

Secuestro pulmonar: dos teorías: una refiere que son malformaciones adenomatosas congénitas o pulmón normal con riego arterial aberrante y otra que son cúmulos de quistes broncogénicos con vascularización arterial general.

Quistes congénitos pulmonares: proliferación celular anormal y disminución de la apoptosis.

Epidemiología:

Agenesia y aplasia pulmonar: la unilateral es más frecuente y afecta principalmente lóbulo inferior del pulmón izquierdo. La bilateral es más rara e incompatible con la vida.

Hipoplasia pulmonar: incidencia de 0.03 a 0.4 casos por mil nacimientos

Secuestro pulmonar: incidencia de 0.2 a 1.7% en población general. Afecta más a varones 4:1.

Quistes congénitos pulmonares: un caso por cada 25,000 nacimientos.

Síntomas y signos:

Agenesia y aplasia pulmonar: disnea, taquipnea y cianosis; asimetría del tórax por falta del crecimiento del lado afectado; infecciones de vías respiratorias recurrentes.

Hipoplasia pulmonar: dependen de la extensión de la hipoplasia y de asociación con otras malformaciones. Varía, desde asintomático hasta dificultad respiratoria severa o apnea que requiere soporte ventilatorio.

Secuestro pulmonar: la mayoría asintomáticos, sin embargo pueden presentar intolerancia al ejercicio. A la exploración, matidez y disminución del murmullo vesicular en la zona lesionada.

Quistes congénitos pulmonares: infección recurrente de vías respiratorias.

Valoración:

Agenesia y aplasia pulmonar: radiografía del tórax (patrón homogéneo en el lado afectado); tomografía computarizada (ausencia del parénquima pulmonar y árbol traqueobronquial); broncoscopia (ausencia de la carina o de los lóbulos principales)

Hipoplasia pulmonar: radiografía del tórax (densidad homogénea en el lado involucrado).

Secuestro pulmonar: radiografía del tórax (lesiones sólidas o quísticas de predominio izquierdo, en ocasiones con nivel hidroaéreo); broncografía (masa de tejido intratorácico que carece de comunicación con las vías respiratorias); angiografía (estándar de oro, localiza los vasos que irrigan el secuestro).

Quistes congénitos pulmonares: radiografía del tórax (lesiones redondas u ovales con densidad uniforme y niveles hidroaéreos si hay infección); la tomografía computarizada y la resonancia magnética son los procedimientos de elección, determinan su localización y extensión.

Diagnóstico diferencial:

Hernia diafragmática congénita, tumores, neumonía, atelectasia pulmonar, cuerpo extraño en vías respiratorias.

Tratamiento:

Agenesia y aplasia pulmonar: ninguno específico; medidas de sostén: fisioterapia pulmonar, oxígeno y ventilación mecánica. Antibióticos para las infecciones pulmonares.

Hipoplasia pulmonar: orientado a las malformaciones concomitantes y a la oportunidad de sobrevida mediante el tratamiento quirúrgico.

Secuestro pulmonar: lobectomía, o segmentectomía en pacientes con secuestro intralobar.

Quistes congénitos pulmonares: quirúrgico.

Complicaciones:

Agenesia y aplasia pulmonar: hipertensión pulmonar. Quistes congénitos pulmonares: neumotórax o hemorragia. Secuestro pulmonar: infección respiratoria repetida, disminución de la capacidad pulmonar; se acompaña frecuentemente de hernias y eventración diafragmáticas. Dependen en gran medida de las complicaciones coexistentes.

Pronóstico:

Agenesia y aplasia pulmonar: mal pronóstico por asociación con otras malformaciones congénitas. El 50% de los pacientes fallecen antes de los 10 años.

Hipoplasia pulmonar: entre 71% y 95% fallecen en el periodo perinatal.

Secuestro pulmonar: la supervivencia se acerca al 100% en ausencia de malformaciones asociadas o de infecciones respiratorias repetidas.

Quistes congénitos pulmonares: bueno cuando la resección quirúrgica es oportuna.

Referencias bibliográficas:

Finfer JD, Michelson PH. Congenital Disorders of the Lung. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton B. Nelson Textbook of Pediatrics. 18th ed. Philadelphia: Saunders, 2007.

Zaragoza MJM, Zaragoza BJM. Problemas congénitos del sistema respiratorio. En: Escobar PE, Espinosa HE, Moreira RMN eds. Tratado de Pediatría. Vol II. El niño enfermo. México: Manual Moderno. 2006. p. 1015-1019.

Kamal K, Abdulhamid I, Roxas R, Klein MD, Shahbaz SCM. Congenital Lung Malformations. <http://emedicine.medscape.com/article/905596-overview> Article last updated Oct 28, 2009.

Otras malformaciones congénitas del intestino (Incluye divertículo de Meckel, Enfermedad de Hirschsprung y malrotación intestinal)

Divertículo de Meckel

Definición:

Malformación anatómica resultado de la persistencia del conducto vitelino embrionario a nivel del ombligo y dentro del abdomen.

Clasificación CIE10:

Divertículo de Meckel (Q43.0)

Etiología:

Ocasionado por la obliteración incompleta del conducto vitelino (conducto onfalomesentérico).

Epidemiología:

Prevalencia entre 0.2% y 4% de la población. Sin predominio racial. Los varones son 1.6 a 4 veces más propensos a las complicaciones que las mujeres. El 60% de los casos sintomáticos se manifiestan durante la niñez y 45% durante los dos primeros años de edad.

Síntomas y signos:

La mayoría son asintomáticos y con frecuencia su hallazgo es incidental (estudio radiológico baritado o durante una laparotomía indicada por otras razones). Los síntomas son sinónimo de complicaciones y ocurren entre 4% a 35% de los enfermos.

Valoración:

Citología hemática completa, electrolitos, glucosa, urea, creatinina, pruebas de coagulación y pruebas cruzadas, que no sirven para el diagnóstico, pero son necesarias para el manejo de los pacientes con hemorragia gastrointestinal.

En el caso de hemorragia debe efectuarse gammagrafía con pertecnetato de tecnecio 99 que revela mucosa gástrica ectópica.

La radiografía simple del abdomen es de utilidad limitada y los estudios tradicionales con bario son poco confiables, empero, la infusión continua de bario (enteroclis) mejora los resultados.

La arteriografía selectiva está indicada solamente en los casos que la gammagrafía y los estudios baritados sean negativos. La tomografía computarizada no es útil y el ultrasonido ha sido empleado en algunos casos.

También puede identificarse por medio de laparoscopia diagnóstica.

Diagnóstico diferencial:

Apendicitis, colitis, malformaciones vasculares del colon, constipación, enfermedad de Crohn, gastroenteritis, duplicaciones gastrointestinales, púrpura de Henoch-Shöenlein, enfermedad de Hirschsprung, poliposis intestinal, invaginación intestinal, enterocolitis necrotizante, enfermedad péptica, adherencias postoperatorias, colitis ulcerativa, vólvulo, hernia encarcelada, perforación de víscera hueca y torsión del ovario.

Tratamiento:

Médico. En presencia de hemorragia utilizar soluciones isotónicas y hemoderivados para reposición de volumen con vigilancia cercana de la presión arterial y otras variables vitales. Manejo antibiótico para las complicaciones infecciosas.

Quirúrgico. El tratamiento definitivo de una complicación (hemorragia, infección) es la escisión del divertículo junto con el segmento ileal adyacente. Puede realizarse a cielo abierto o por laparoscopia. En algunos casos, se encuentra una arteria originada de la mesentérica y que proporciona circulación al divertículo, la cual debe ligarse.

Complicaciones:

Son resultado de obstrucción, presencia de tejido ectópico o inflamación. Incluyen: obstrucción intestinal (35%), hemorragia (32%), diverticulitis (22%), fístula umbilical (10%), y otras lesiones umbilicales (1%).

Pronóstico:

Una vez que se presenta una complicación que genera la necesidad de cirugía, las tasas de morbilidad y mortalidad se han estimado alrededor de 12%. Cuando se extirpa como hallazgo incidental, los riesgos de morbilidad, mortalidad y complicaciones al largo plazo, se reducen. Hasta 5% de los divertículos de meckel complicados contienen tejido maligno.

Referencias bibliográficas:

Domínguez CFJ. Divertículo de Meckel. En: Martínez MR, editor. Pediatría. La Salud del niño y del adolescente. 6ª ed. México: Manual Moderno; 2009.p. 1493-1496.

Wyllie R. Intestinal Duplications, Meckel Diverticulum, and Other Remnants of the Omphalomesenteric Duct. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF. Nelson Textbook of Pediatrics 18th Edition. Philadelphia: Saunders, 2007.

Gosche JR, Vick L, Boulanger SC. Midgut Abnormalities. Surg Clin N Am 2006;86:285–299.

McCollough M, Sharieff GQ. Abdominal Pain in Children. Pediatr Clin N Am 2006;53:107– 137.

Enfermedad de Hirschsprung

Definición:

Padecimiento intestinal con innervación anormal del intestino distal que inicia en el ano y se extiende en dirección proximal en una extensión variable; ocasiona obstrucción intestinal parcial o completa, dificultad para la evacuación y ocasionalmente enterocolitis. Se conoce también como megacolon congénito.

Clasificación CIE10:

Enfermedad de Hirschsprung (Q43.1)

Etiología:

El locus genético posiblemente se localiza en los cromosomas 3p21, 10q11 y 19q12. Aproximadamente 5% de los pacientes tienen mutaciones en la vía de señalización de la endotelina. Los hallazgos histológicos consisten en ausencia de plexos de Meissner y Auerbach; ramificaciones nerviosas hipertrofiadas entre los músculos longitudinales y circulares y en la submucosa. Se considera un defecto en la migración caudal de las células de la cresta neural.

Epidemiología:

Es la causa más común de obstrucción intestinal baja en neonatos, alrededor de 1:5000 nacidos vivos. Predomina en varones 2.8:1. En la aganglionosis colónica familiar se afecta el

recto sigmoide 75% de los casos, 14% el colon descendente, 8% el colon y en 3% el intestino delgado. En 30% de los casos hay otras malformaciones asociadas.

Síntomas y signos:

Cerca de 80% de los casos se presentan en el período neonatal. En los pacientes con agangliosis sigmoidea no se presenta evacuación en las primeras 48 horas después del nacimiento, hay distensión abdominal progresiva y vómito inicial de contenido gástrico y después intestinal. Al estímulo rectal se obtiene evacuación explosiva lo que mejora la distensión abdominal. Al tacto rectal el tono del esfínter puede ser normal o aumentado y en la mayoría de las ocasiones el recto está vacío. La presencia de evacuaciones diarreicas no descarta la enfermedad y puede sugerir enterocolitis necrotizante agregada. Después de la etapa neonatal debe también pensarse en la enfermedad cuando existen antecedentes de constipación intestinal, uso crónico de laxantes y distensión abdominal.

Valoración:

Citología hemática (anemia).

La radiografía simple del abdomen revela dilatación generalizada de las asas intestinales y en 40% de los casos se observa el colon con franca evidencia de dilatación hasta la porción sigmoidea y ausencia de aire rectal. El enema baritado es útil, pero no diagnóstico; la zona de transición se observa como un túnel con área distal normal y proximal dilatada; el patrón mucoso es grande con pliegues prominentes y engrosados, con márgenes irregulares debido a ulceración. La eliminación tardía del medio de contraste también debe despertar sospecha.

La manometría ano-rectal es diagnóstica, pero su empleo está limitado a los casos de difícil diagnóstico, como es el caso de la enfermedad de segmento ultracorto.

La biopsia por succión debe hacerse a aproximadamente 2 a 4 cm del borde del ano. Debe tener suficiente cantidad de submucosa para demostrar neurofibrillas con tinción de acetilcolinesterasa. Con la ausencia de células ganglionares, la biopsia es diagnóstica. Cuando las biopsias por succión no son concluyentes, debe hacerse una biopsia del espesor completo.

Diagnóstico diferencial:

En el neonato el diagnóstico diferencial es con obstrucción por meconio, hipoplasia colónica, estrechamiento secundario a daño neurológico grave. En otras edades con enfermedad parcial o psicógena (seudo Hirschsprung) y con hipotiroidismo así como con constipación crónica.

Tratamiento:

El tratamiento de estabilización se basa en aporte de líquidos, descompresión naso gástrica, antibióticos de amplio espectro y enemas de solución salina.

La intervención inicial consiste en colostomía desfuncionalizadora o ileostomía para aganglioneosis total del colon. La finalidad es evitar los riesgos de la enterocolitis. Si el niño ya tiene enterocolitis, se difiere la colostomía hasta que mejoren las condiciones generales.

La cirugía definitiva se efectúa de 6 meses a un año después de la colostomía inicial, rectosigmoidectomía y descenso coloanal en cualquiera de sus técnicas. También está en uso la reparación definitiva en un solo tiempo, al igual que la modalidad de abordaje laparoscópico.

Complicaciones:

La enterocolitis es la más importante y es debida a obstrucción que produce aumento de la presión intraluminal y disminuye el flujo sanguíneo capilar. Afecta la barrera protectora de la mucosa y favorece la entrada de bacterias y toxinas hacia el torrente sanguíneo. Habitualmente cursa con fiebre, diarrea y vómito frecuente, hemático y biliar.

Pronóstico:

La mortalidad en el recién nacido y el lactante es de 20% a 43% y está ligada a la presencia de enterocolitis o de perforación intestinal.

Referencias bibliográficas:

Aguirre JO, Orozco PJ. Enfermedad de Hirschsprung. En: Martínez MR, editor. Pediatría. La Salud del niño y del adolescente. 6ª ed. México: Manual Moderno; 2009. p. 333-337.

Jasso GL. Neonatología Práctica. 7ª Ed. México: Editorial El Manual Moderno, 2008. p. 322.

John-Kelly HA, Mulberg AE. Hirschsprung Disease. In: Schwartz MW; Bell LM; Bingham PM; Chung EK; Friedman DF; Mulberg AE; Tanel RE eds. 5-Minute Pediatric Consult. 4th ed. USA: Lippincott Williams & Wilkins; 2005. p. 446-447.

Malformaciones congénitas de la fijación del intestino**Definición:**

Espectro de defectos que van desde la falta de rotación del intestino, en la que el intestino delgado está del lado derecho y todo el colon en el izquierdo, hasta anomalías menores en las que está incompleta la fijación del ciego y el colon ascendente. En el tipo más común el ciego no migra hacia el cuadrante inferior derecho del abdomen y se localiza en el área subhepática. Puede haber bandas de tejido (bandas de Ladd) entre el ciego y el cuadrante superior derecho, las cuales cruzan el duodeno y lo pueden obstruir.

Clasificación CIE10:

Malformaciones congénitas de la fijación del intestino (Q43.3).

Etiología:

Trastorno congénito de causa desconocida. En la semana 6 de gestación el intestino medio sufre herniación hacia la base del cordón umbilical para retornar a la cavidad abdominal entre la semana 10-12. Durante el retorno la porción proximal del intestino medio realiza una rotación posterior y en sentido opuesto a las manecillas del reloj con respecto a la arteria mesentérica superior. Así, el duodeno se ubica por detrás de la citada arteria conformando el ligamento de Treitz. De manera simultánea, el colon y el intestino delgado distal efectúan una rotación por delante de la arteria mesentérica, hasta que el ciego queda ubicado en el cuadrante inferior derecho. Cuando se produce falla en esa rotación se genera la malrotación que puede acompañarse de gastrosquisis, onfalocele y hernia diafragmática.

Epidemiología:

La incidencia real se desconoce debido a que muchos pacientes están asintomáticos. Se estima entre un caso por cada 5,000 a 6,000 nacimientos. Se manifiesta en la primera semana de vida en 50% de los pacientes, en el primer mes de edad en 75% y en el primer año 90%. Predomina en varones 2:1 y la mitad de los casos se acompañan de otras malformaciones.

Síntomas y signos:

Pueden ser agudos o crónicos. El vólvulo se puede presentar de tres maneras: (1) con inicio súbito de vómito biliar y dolor abdominal en un recién nacido ya sea manifestada por obstrucción mecánica causadas por adherencias anormales (bandas de Ladd) o como urgencia clínica por deficiencia del riego sanguíneo de un gran segmento del intestino; (2) con historia de problemas de alimentación con vómito biliar y datos que asemejan una obstrucción intestinal; y aunque menos frecuente, (3) con desmedro e intolerancia severa a los alimentos. Cuando el intestino ya sufre isquemia o necrosis, el niño está pálido y quejumbroso. El abdomen puede estar o no distendido, dependiendo de la localización del vólvulo; si es proximal, puede no haber. La pared abdominal puede estar violácea. La hematoquecia es un signo tardío e indica necrosis intestinal. El vólvulo y la isquemia intestinal son menos comunes después del año de edad. Los niños mayores presentan dolor abdominal crónico, pérdida de peso y falta de desarrollo, pancreatitis crónica, síndrome celíaco u otras molestias digestivas.

Valoración:

Deberán efectuarse en presencia de deshidratación: electrolitos séricos, glucosa, urea, creatinina, gasometría; o infección: citología hemática, cultivos. Pruebas de coagulación.

En la radiografía simple del abdomen puede verse imagen de doble burbuja y otros datos de obstrucción intestinal. El estándar de oro para el diagnóstico de vólvulo es el estudio gastrointestinal alto con medio de contraste que muestra el intestino delgado rotado hacia la derecha, dilatado y terminado en cono o con aspecto de sacacorchos. Cuando no es concluyente, puede recurrirse al del colon con enema baritado. También se emplea el ultrasonido, que puede mostrar el duodeno distendido y lleno de líquido, aumento del líquido peritoneal y asas dilatadas a la derecha de la columna vertebral. Con Doppler puede observarse la espiral del intestino alrededor de la arteria mesentérica, o la inversión de la arteria y vena mesentéricas superiores.

Diagnóstico diferencial:

Quirúrgicas: íleo meconial, páncreas anular, enfermedad de Hirschsprung, atresia de duodeno o íleo, enterocolitis necrotizante, invaginación intestinal, divertículo de Meckel, hernias encarceladas y apendicitis. Médicas: errores innatos del metabolismo, hiperplasia suprarrenal congénita, trauma no intencional, reflujo gastroesofágico, gastroenteritis aguda, pielonefritis, meningitis entre otras.

Tratamiento:

Médico: colocación de sonda nasogástrica, reposición de líquidos y suministro de antibióticos para Gram positivos y negativos y anaerobios (por ejemplo, ampicilina, gentamicina y clindamicina).

Quirúrgico: sección de las bandas que obstruyen el duodeno, reducción del vólvulo y ampliación de la base del mesenterio. Valorar las condiciones del intestino en caso de compromiso vascular para decidir entre hacer una resección intestinal masiva inmediata o diferirla.

Complicaciones:

Deshidratación, choque, perforación intestinal, peritonitis, adherencias y obstrucción intestinal posquirúrgica, vólvulo intermitente y síndrome de intestino corto.

Pronóstico:

La tasa de mortalidad depende de la presencia y extensión de la necrosis, desde 0% en ausencia de ésta, hasta 50% en quienes la necrosis es extensa.

Referencias bibliográficas:

Arenas AP. Defectos de rotación del intestino (malrotación intestinal). En: Martínez MR, editor. Pediatría. La Salud del niño y del adolescente. 6ª edición. México: Manual Moderno, 2009.p. 1485-1489.

Jasso GL. Neonatología Práctica. 7ª Ed. México: Editorial El Manual Moderno, 2008 p. 320-321.

Wyllie R. Intestinal Atresia, Stenosis, and Malrotation. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF. Nelson Textbook of Pediatrics 18th Edition. Philadelphia: Saunders Elsevier, 2007.

Atresia de conductos biliares

Definición:

Falta de desarrollo y obliteración progresiva con fibrosis, de los conductos biliares intra y extrahepáticos.

Clasificación CIE10:

Atresia de conductos biliares (Q44.2).

Etiología:

No está bien establecida, se han sugerido los siguientes factores, mas nunca han sido probados: factores ambientales; infección viral (retrovirus 3, rotavirus, citomegalovirus); insuficiencia vascular; factores genéticos (¿genotipo HLA?); desregulación inmune en el recién nacido; reflujo pancreático; morfogénesis defectuosa; finalmente, multifactorial, por ejemplo: se puede suponer que una infección viral en el período neonatal temprano, en un huésped genéticamente susceptible, pudiera desencadenar una reacción inmunológica que produjera destrucción progresiva del árbol biliar.

Epidemiología

La atresia de los conductos biliares representa alrededor del 40% de los casos de colestasis neonatal y sucede en 1 por cada 8,000 a 15,000 nacidos vivos. Es la causa más común de ictericia obstructiva en el período neonatal y predomina ligeramente en el sexo femenino. Puede afectar toda o alguna porción del árbol biliar; cuando se localiza en el conducto biliar común, el conducto cístico o la vesícula, se considera corregible porque puede restablecerse el drenaje de la bilis. Ello ocurre en menos del 10% de los pacientes. También coexisten otras anomalías en cerca del 20% de los casos.

Síntomas y signos:

En las primeras semanas de edad postnatal: ictericia progresiva acompañada de coluria e hipocolia progresiva que evoluciona a acolia. Si se deja a la evolución natural se presentan datos de hipertensión portal con ascitis, hepatoesplenomegalia y red venosa colateral.

Valoración:

La salida de bilis por una sonda instalada en la segunda porción del duodeno, con la instilación de sulfato de magnesio al 10% en cantidad de 5 ml, descarta hasta en el 92% la posibilidad de la enfermedad. Con este criterio satisfecho, deben efectuarse los siguientes estudios: bilirrubinas, transaminasas, fosfatasa alcalina, proteínas totales, albúmina; citología hemática completa, tiempo de protrombina y de tromboplastina parcial; cultivos bacterianos (orina, heces y sangre); estudios virales (hepatitis B, hepatitis C, Epstein-Barr, TORCH [Toxoplasma, Rubéola, citomegalovirus, virus del herpes simple], VIH, adenovirus, enterovirus); α -1-Antitripsina; aminograma sérico y urinario; ácidos orgánicos urinarios; sustancias reductoras en orina mientras el niño ingiere fórmula con lactosa; estudios radiográficos para excluir evidencia de infecciones virales o síndrome de Alagille (por ejemplo: calcificaciones intracraneales y vértebras en mariposa); estudio del fondo del ojo; cloruros en sudor y perfil tiroideo.

El ultrasonido abdominal es útil para descartar otras anomalías biliares como quiste del colédoco o poliesplenía. La identificación del “signo del cordón triangular”, que representa el cono fibroso del conducto biliar remanente en el sitio de la vena porta puede ser significativo

para el diagnóstico. Otros estudios son: gammagrafía hepática, biopsia hepática y colangiografía transoperatoria si la biopsia hepática sugiere obstrucción biliar.

Diagnóstico diferencial:

Incluye todas las causas de colestasis neonatal

Tratamiento:

Quirúrgico: la cirugía en casos de atresia intrahepática en los primeros 2 meses de edad resuelve del 25 al 60% de los casos. El procedimiento incluye colangiografía transoperatoria y biopsia hepática. Los niños que no evolucionan bien serán candidatos a trasplante hepático. Tratándose de atresia extrahepática, se realiza la cirugía y el manejo subsiguiente está orientado a proveer nutrición adecuada y monitorización de los problemas comunes.

Nutrición: rutinariamente se prescribe suplementación con vitaminas A, D, E, y K. La dieta debe ser enriquecida con triglicéridos de cadena media y, cuando el crecimiento es inadecuado, puede estar indicada la alimentación por sonda.

Prevención de colangitis: durante el primer año de vida, los niños deben recibir diariamente antibióticos para prevenir infecciones ascendentes del intestino al hígado.

Prurito: Éxito limitado con: ácido ursodesoxicólico, antihistamínicos, colestiramina.

Hiperlipidemia y xantomas: pueden tratarse con agentes coleréticos como ácido ursodesoxicólico, y con mejoría del estado nutricional.

Ascitis: diuréticos como: espironolactona, clorotiazida y furosemida.

Trasplante de hígado: sus indicaciones incluyen hemorragia grave por hipertensión porta que ponga en peligro la vida, desmedro, prurito intratable e insuficiencia hepática.

Pronóstico:

La cirugía es exitosa en 86% de los niños antes de las 8 semanas de edad; 36% en pacientes entre 8 y 12 semanas, y solamente en 20% en los mayores de esta edad. Sin intervención quirúrgica 50% a 80% de los niños (sin trasplante hepático) morirán de cirrosis biliar para la edad de un año, y 90% a 100% para la edad de 3 años.

Referencias:

Jasso GL. Neonatología Práctica. 7ª Ed. México: Editorial El Manual Moderno, 2008 p. 323-324.

Mulberg AE, Loomes K. Biliary Atresia. In: Schwartz MW; Bell LM; Bingham PM; Chung EK; Friedman DF; Mulberg AE; Tanel RE eds. 5-Minute Pediatric Consult. 4th ed. USA: Lippincott Williams & Wilkins; 2005. p. 178-79.

Larrosa HA. Colestasis en el lactante. En: Martínez MR, editor. Pediatría. La Salud del niño y del adolescente. 6ª edición. México: Manual Moderno, 2009.p. 927-931.

Quiste del colédoco

Definición:

Anormalidades quísticas de la vía biliar. Se clasifica en 5 tipos (Todani): I: Dilatación del árbol biliar extrahepático (a) quístico, (b) focal y (c) fusiforme. II: Divertículo sacular del colédoco extrahepático. III: Dilatación del árbol biliar en el duodeno, coledococoele. IV: (a) Dilatación del

árbol biliar intrahepático y extrahepático, (b) Múltiples quistes extrahepáticos. V: Dilatación limitada a los conductos intrahepáticos (enfermedad de Caroli).

Clasificación CIE10:

Quiste del colédoco (Q44.4)

Etiología:

Su causa está en disputa; el principal debate existe entre si son congénitos o adquiridos. También se ha propuesto la posibilidad de factores genéticos.

Epidemiología:

Son raros. Su incidencia es mayor en japoneses (1 en 13,000 nacimientos) que en el occidente (1 en 2,000,000 de nacimientos). Predomina en mujeres de 3 ó 4:1. Entre 40% y 60% son diagnosticados antes de los 10 años de edad, 52% a 76% antes de los 20 y 83% a 90% antes de los 30. Entre 75% y 85% de los casos son del tipo I.

Síntomas y signos:

Dos cuadros característicos que dependen de la edad. En la infancia, la ictericia, con o sin acolia es la manifestación más frecuente. Puede o no haber dolor, pero el vómito y el desmedro se reportan en 50% de los niños. Tienen hepatomegalia y masa palpable en el hipocondrio derecho entre 30% y 60% de los casos. La tríada clásica de dolor, ictericia y masa abdominal palpable se detecta entre 11% y 60% de los niños. En mayores de 2 años, se han descrito formas asintomáticas, empero, entre 50% y 96% de los enfermos cursan con dolor abdominal crónico e intermitente; también son comunes la ictericia intermitente y la colangitis recurrente (34% a 55%). La masa abdominal es mucho menos frecuente. La cirrosis y la hipertensión porta también son menos frecuentes que en la forma infantil.

Valoración:

Las pruebas bioquímicas solamente reflejan el grado de obstrucción biliar y de infección. El diagnóstico depende de los estudios de imagen.

El ultrasonido es el mejor método diagnóstico; incluso pueden identificarse casos de manera prenatal. La gammagrafía hepática es un método sensible y no invasor que ofrece información funcional, es complementaria del ultrasonido en menores de 2 años. Para los pacientes mayores, la tomografía computarizada puede ser superior.

El diagnóstico definitivo y su clasificación se aseguran con la colangiografía transoperatoria. La biopsia hepática es anormal en 60% de los casos demostrando cirrosis biliar, fibrosis porta o atresia de conductos biliares. En los neonatos la histología es habitualmente normal o muestra proliferación leve de los conductos biliares.

Diagnóstico diferencial:

Quistes hepáticos; duplicación intestinal; duplicación de la vesícula biliar; obstrucción biliar; colangitis, litiasis biliar; neoplasias biliares; pancreatitis aguda y atresia de vías biliares.

Tratamiento:

Escisión del quiste con anastomosis colédoco-yeyuno en Y de Roux. En algunos casos, debido a problemas técnicos, solamente puede removerse la mucosa del quiste con anastomosis del yeyuno al conducto biliar proximal.

Complicaciones:

Colangitis recurrente, litiasis biliar, estenosis biliar, pancreatitis, cirrosis, hipertensión porta, trombosis de la vena porta, abscesos hepáticos, ruptura del quiste, carcinoma biliar.

Pronóstico:

Si coexiste atresia de conductos biliares, el pronóstico es similar al de ésta. En casos de quiste aislado, el pronóstico es excelente con resolución de las manifestaciones y recuperación de la arquitectura hepática normal. Pueden cursar con crisis de colangitis ascendente cuando hay quistes intrahepáticos o se obstruye la anastomosis. El riesgo de cáncer biliar es de 5% a 15% en adultos, por lo que es imperativa su extirpación o escisión de la mucosa del quiste.

Referencias bibliográficas:

Edil BH, Cameron JL, Reddy S, et al. Choledochal Cyst Disease in Children and Adults: A 30-Year Single-Institution Experience. J Am Coll Surg 2008;206:1000–1008.

Hay WW, Levin MJ, Sondheimer JM, Deterding RR. Current Pediatric Diagnosis & Treatment 18th Ed. USA: McGraw-Hill, 2007. p. 648.

Suchy FJ. Cystic Diseases of the Biliary Tract and Liver. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF. Nelson Textbook of Pediatrics 18th Edition. Philadelphia: Saunders Elsevier, 2007.

Páncreas anular

Definición:

Banda de tejido de la porción ventral del páncreas, que rodea la segunda porción del duodeno.

Clasificación CIE10:

Páncreas anular (Q45.1).

Etiología:

Trastorno del desarrollo embrionario ocasionado por errores en la señalización de los genes erizo (hedgehog).

Epidemiología:

Se estima en uno de cada 12,000 a 20,000 nacidos vivos y se asocia con síndrome de Down, atresia duodenal, divertículo de Meckel, malrotación del intestino, fístula traqueoesofágica, ano imperforado, agenesia de vesícula biliar, anomalías cardiorrenales y páncreas divisum. Más de la mitad de los casos son diagnosticados en el primer año de vida.

Síntomas y signos:

Puede haber antecedente de polihidramnios. Como el páncreas circunda al duodeno produce obstrucción. Cuando ésta es severa, se manifiesta en los primeros días de vida con intolerancia a los alimentos, vómito a menudo biliar, distensión del abdomen superior y peristalsis visible. En niños mayores los síntomas son cólico posprandial, eructos y sensación de plenitud que puede o no acompañarse con náusea y vómito.

Valoración:

En presencia de deshidratación: electrolitos séricos, glucosa, urea, creatinina, gasometría; citología hemática y pruebas de coagulación preoperatorias.

La radiografía simple del abdomen en los niños pequeños muestra la imagen clásica de doble burbuja de obstrucción duodenal o el signo de interrupción del duodeno, y por lo general no se requieren más estudios.

En niños mayores los signos no son específicos y por lo general requieren estudios adicionales con medio de contraste. También son útiles, mas no indispensables para el diagnóstico la colangiopancreatografía retrógrada endoscópica y la pancreatografía por resonancia magnética, o la tomografía computarizada.

Diagnóstico diferencial:

Quirúrgicas: íleo meconial, malrotación intestinal, enfermedad de Hirschsprung, atresia de duodeno o íleo, enterocolitis necrotizante, invaginación intestinal, divertículo de Meckel, hernias encarceladas y apendicitis. Médicas: errores innatos del metabolismo, hiperplasia suprarrenal congénita, reflujo gastroesofágico, gastroenteritis aguda.

Tratamiento:

Médico: colocación de sonda naso gástrica y reposición de líquidos.

Quirúrgico: anastomosis duodeno-duodenal o duodeno-yeyunal.

Complicaciones:

Úlcera péptica, ictericia colestásica, pancreatitis aguda o crónica y obstrucción del conducto biliar común.

Pronóstico:

Depende de las malformaciones y complicaciones asociadas.

Referencias bibliográficas:

Zyromski NJ, Sandoval JA, Pitt HA et al. Annular Pancreas: Dramatic Differences between Children and Adults. J Am Coll Surg 2008;206(5):1019:10

Burdick JS, Tompson ML. Anatomy, Histology, Embryology, and Developmental Anomalies of the Pancreas. In: Feldman M, Friedman LS, Brandt LJ Eds. Sleisenger & Fordtran's Gastrointestinal and Liver Disease. Pathophysiology/Diagnosis/Management. 8th Ed. Philadelphia: Saunders Elsevier, 2006. p. 1182.

Kumar R, Hulvat MC, Newman BM, Muraskas JK. Annular pancreas in identical twin newborns. J Pediatr Surg 2006;41:E19-E21.

Síndrome de Potter

Definición:

Síndrome de Potter y fenotipo de Potter se refieren a un grupo de hallazgos asociados con una falta de líquido amniótico, insuficiencia renal e hipoplasia pulmonar en el feto.

Clasificación CIE10:

Síndrome de Potter (Q60.6)

Etiología:

El problema primario es la insuficiencia renal. El fenotipo de Potter se refiere a una apariencia característica que ocurre en un recién nacido cuando no hay líquido amniótico. Por la falta de líquido amniótico (oligohidramnios), el bebé no tiene amortiguación contra las paredes del útero; la presión de la pared uterina lleva a una apariencia facial inusual, incluyendo ojos ampliamente separados. Asimismo, puede favorecer alteraciones en las extremidades, posiciones anormales o contracturas de las mismas. El oligohidramnios también detiene el desarrollo de los pulmones. La edad materna avanzada constituye un factor de riesgo.

Epidemiología:

La incidencia de agenesia renal bilateral es de 1 en 3,000 a 10,000 nacimientos; predomina en varones. Representa 20% de los nacidos con fenotipo Potter; otras causas de insuficiencia renal neonatal asociadas con este fenotipo son: displasia quística renal, uropatía obstructiva, enfermedad poliquística renal autosómica recesiva, hipoplasia renal y displasia medular.

Síntomas y signos:

Antecedente de oligohidramnios o ausencia de líquido amniótico. Facies de Potter: cara aplanada con micrognatia, orejas con implantación baja y forma anormal, nariz en pico y aplanada, puente nasal ancho, hipertelorismo con epicanto y pliegue cutáneo infraocular.osis, genitales anormales, anormalidades en los miembros inferiores y malformaciones gastrointestinales. Tienen anuria y dificultad respiratoria; los pulmones están rígidos durante el proceso de reanimación, lo que requiere alta presión para ventilarse. La facies de Potter y el oligohidramnios son patognomónicos.

Valoración:

La filtración glomerular calculada por la depuración de Schwartz es muy útil para medir el grado de daño renal.

El ultrasonido posnatal demuestra ausencia de los riñones, en el Doppler ausencia de vasos renales y la gammagrafía renal descarta tejido renal funcional. La radiografía del tórax con pulmones pequeños.

El análisis cromosómico se solicitará en caso de posibilidad de trisomía 7 o 13.

Diagnóstico diferencial:

Displasia quística renal, uropatía obstructiva, enfermedad poliquística renal autosómica recesiva, hipoplasia renal y displasia medular

Tratamiento:

Mientras se efectúan los estudios confirmatorios, se puede intentar la reanimación en el momento del parto y el manejo mínimo del paciente (oxígeno, calentamiento). En caso de presentar alguna obstrucción en la vía urinaria se debe realizar el tratamiento adecuado.

Pronóstico:

Es un problema muy grave, generalmente mortal. El pronóstico a corto plazo depende de la gravedad del compromiso pulmonar, mientras que a largo plazo depende de la gravedad del compromiso renal. La agenesia renal bilateral y los pulmones hipoplásicos son incompatibles con la vida. El 40% de los fetos afectados nacen muertos. La mayor parte de los niños que nacen vivos no sobreviven más allá de 48 horas y la supervivencia más larga descrita ha sido de 39 días.

Referencias bibliográficas:

Bauer SB. Anomalies of the Upper Urinary Tract. In: Wein AJ. Campbell-Walsh Urology. 9th ed. Philadelphia: Saunders Elsevier, 2007.

Elder JS. Congenital Anomalies and Dysgenesis of the Kidneys. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF. Nelson Textbook of Pediatrics 18th Edition. Philadelphia: Saunders Elsevier, 2007.

Arant Jr BS. Renal and Genitourinary Diseases. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis C, Jones MD. Oski's Pediatrics (4th Edition). USA: Lippincott Williams & Wilkins, 2006. p. 405-406.

Duplicación del uréter

Definición:

Sistemas urinarios que contienen dos unidades pielocaliciales con dos uréteres. Éstos vacían hacia la vejiga en forma separada o se funden antes para desembocar en un sólo orificio.

Clasificación CIE10:

Duplicación del uréter (Q62.5)

Etiología:

Se explica por la aparición de dos muñones ureterales a partir del conducto de Wolff.

Epidemiología:

La completa se estima en 2 por 1,000 nacidos vivos; es bilateral en 15% a 40% de los casos. La prevalencia de duplicaciones parciales en urografías es de 0.6%. Muestra predominio en mujeres 2:1 ó 3:1. Se detecta cada vez más por ultrasonido obstétrico antenatal.

Síntomas y signos:

En menores de un año: masa palpable en el abdomen, sepsis urinaria, o desmedro. En niños mayores: infecciones urinarias recurrentes e incontinencia urinaria.

Valoración:

Ultrasonido abdominal: idóneo para estudio inicial. Urografía excretora: visualiza sistemas colectores y nivel de confluencia. Cistouretrografía miccional: valora reflujo vesicoureteral. Gammagrafía: informa de la función segmentaria del riñón. Permiten diagnóstico en 80% de casos. La tomografía o la resonancia magnética no son primera elección.

Diagnóstico diferencial:

Displasia renal multiquística, obstrucción de la unión ureteropielica, anomalías uretrales y prolapso uretral, infección urinaria, reflujo vesicoureteral.

Tratamiento:

Médico: antibióticos para la infección urinaria con o sin reflujo vesicoureteral. Cuando los sistemas están obstruidos o en sistemas dilatados no obstructivos, se requiere profilaxis.

Quirúrgico: la opción quirúrgica (endoscópica; abierta o laparoscópica), depende de la edad del paciente, la cantidad de parénquima renal funcional, respaldo del detrusor, grado de dilatación ureteral, intensidad del reflujo y de las unidades renales afectadas.

Complicaciones:

Infección urinaria, hematuria, recurrencia del reflujo vesicoureteral y obstrucción ureteral.

Pronóstico:

La mayor parte se detectan de forma incidental. El pronóstico final es excelente.

Referencias bibliográficas:

Gatti JM, Murphy JP, Williams JF. Ureteral Duplication, Ureteral Ectopia, and Ureterocele. <http://www.emedicine.com/ped/TOPICT2812.htm> Article Last Updated: Sep 29, 2008.

Schluskel RN, Retik AB. Ectopic ureter, Ureterocele and Other Anomalies of the Ureter. In: Wein AJ. Campbell-Walsh Urology. 9th ed. Philadelphia: Saunders Elsevier, 2007.

Vargas BJ, García De León GJM, Orozco PJ. Duplicación ureteral: implicaciones diagnósticas y terapéuticas. Bol Col Mex Urol 1995;12:59-62.

Riñón supernumerario

Definición:

Condición en la cual el enfermo tiene tres riñones separados, con parénquima renal funcional excesivo. Puede estar totalmente separado de los riñones normales, o conectado por tejido areolar laxo. Los dos riñones normales son de dimensiones normales, y el supernumerario más pequeño. Éste está típicamente localizado en posición caudal al riñón normal ipsolateral.

Clasificación CIE10:

Riñón supernumerario (Q63.0)

Etiología:

Se postula una desviación de la secuencia de eventos interdependientes para la formación de las yemas ureterales y el blastema metanéfrico.

Epidemiología:

La verdadera incidencia no se puede calcular debido a su muy baja ocurrencia.

Síntomas y signos:

Raramente se descubre en la niñez y puede no producir síntomas hasta la edad adulta, si es que los produce. Dolor, fiebre, hipertensión y masa palpable son las manifestaciones más comunes. Por lo general, la valoración se genera por infección, obstrucción o litiasis urinarias.

Valoración:

Puede descubrirse mediante ultrasonido, urografía excretora o gammagrafía renal.

Diagnóstico diferencial:

Debe distinguirse de neoplasias malignas o benignas del abdomen.

Tratamiento:

Se orienta a la eliminación de los procesos patológicos que lo afectan.

Complicaciones:

Infección, obstrucción o litiasis urinaria.

Pronóstico:

Por lo general es bueno.

Referencias bibliográficas:

Bauer SB. Anomalies of the Upper Urinary Tract. In: Wein AJ. Campbell-Walsh Urology. 9th ed. Philadelphia: Saunders Elsevier, 2007.

Koff SA, Mutabagani KH. Anomalies of the kidney. In: Gillenwater JY, Grayhack JT, Howards SS, Mitchell ME. Adult & Pediatric Urology (4th Edition). USA: Lippincott Williams & Wilkins, 2002. p. 2132.

Koureas AP, Panourgias EC, Gouliamos AD, Trakadas SJ, Vlahos LJ. Imaging of a supernumerary kidney. Eur Radiol 2000;10(11):1722-1723.

Riñón ectópico

Definición:

Cuando un riñón maduro no alcanza su posición normal en la fosa renal, se conoce como ectopia renal. Puede ser: pélvico, iliaco, abdominal, torácico o contralateral o cruzado.

Clasificación CIE10:

Riñón ectópico (Q63.2)

Etiología:

Los factores que pueden entorpecer la migración normal del riñón incluyen: desarrollo anormal de la yema ureteral, tejido metanéfrico defectuoso, anomalías genéticas y padecimientos maternos o causas teratógenas.

Epidemiología:

Se ha encontrado en una de cada 2,100 a 3,000 necropsias, 90% son unilaterales y 10% bilaterales. El lado izquierdo es más comúnmente afectado.

Síntomas y signos:

La pelvícula es usualmente anterior al parénquima debido a que el riñón está incompletamente rotado. Por ello, 56% de los riñones ectópicos tienen hidronefrosis; la mitad de éstos por obstrucción ya sea de la unión ureteropielica o de la ureterovesical; 25% por reflujo grado 3 ó mayor y 25% por la propia malrotación. Alrededor del 30% de los niños presentan reflujo vesicoureteral. Se asocia con malformaciones genitales entre 15% y 45% de los pacientes. La mayoría están asintomáticos y son más propensos de hidronefrosis y litiasis. Las manifestaciones más comunes son dolor abdominal vago o cólico renal franco, infección urinaria o masa abdominal palpable.

Valoración:

Los estudios de elección son ultrasonido, gammagrama renal o resonancia magnética.

Diagnóstico diferencial:

Neoplasia maligna.

Tratamiento:

Es el correspondiente al manejo de la hidronefrosis, la infección o la litiasis urinaria.

Complicaciones:

Hidronefrosis, litiasis.

Pronóstico:

Bueno.

Referencias bibliográficas:

Bauer SB. Anomalies of the Upper Urinary Tract. In: Wein AJ. Campbell-Walsh Urology. 9th ed. Philadelphia: Saunders Elsevier, 2007.

Elder JS. Congenital Anomalies and Dysgenesis of the Kidneys. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF. Nelson Textbook of Pediatrics 18th Edition. Philadelphia: Saunders Elsevier, 2007.

Koff SA, Mutabagani KH. Anomalies of the kidney. In: Gillenwater JY, Grayhack JT, Howards SS, Mitchell ME. Adult & Pediatric Urology (4th Edition). USA: Lippincott Williams & Wilkins, 2002. p.2133-2135.

Malformación del uraco

Definición:

Es un remanente embrionario de la comunicación entre la vejiga y el ombligo, y generalmente existe como cordón fibroso. Cuatro anomalías: seno, quiste, uraco permeable y divertículo.

Clasificación CIE10:

Malformación del uraco (Q64.4)

Etiología:

Se desconoce en la mayoría; el uraco permeable se ha asociado con el síndrome de Prune-Belly y con válvulas uretrales posteriores.

Epidemiología:

El 2% de la población tiene una malformación del uraco, pero la mayoría se identifican en necropsias; generan 3 de cada 200,000 egresos hospitalarios. Las más comunes son el seno y el quiste; el uraco permeable representa entre 10% y 15%. Más comunes en varones.

Síntomas y signos:

La manifestación más frecuente es la descarga umbilical (42% a 57%), seguida por la palpación de una masa o quiste y dolor y eritema periumbilical.

Valoración:

El diagnóstico puede hacerse mediante ultrasonido y la senografía permite el diagnóstico diferencial. Se recomienda un cistograma para descartar valvas uretrales posteriores.

Diagnóstico diferencial:

Conducto onfalomesentérico permeable, granuloma umbilical y onfalitis.

Tratamiento:

El tratamiento es quirúrgico mediante la escisión del uraco, aunque ha sido reportado manejo del uraco persistente mediante drenaje.

Complicaciones:

Infección de las vías urinarias. Cuando un quiste se rompe puede drenar hacia el ombligo o hacia el peritoneo, en este último caso puede producir un abdomen agudo. Otras menos comunes son litiasis y adenocarcinoma del uraco.

Pronóstico:

Por lo general es bueno.

Referencias bibliográficas:

Pomeranz A. Anomalies, abnormalities, and care of the umbilicus. *Pediatr Clin N Am* 2004;51:819– 827.

Cuda SP, Vanasupa BP, Sutherland RS. Nonoperative Management of a Patent Urachus. *Urology* 2005;66:1320.e7–1320.e9.

Elder JS. Anomalies of the Bladder. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF. *Nelson Textbook of Pediatrics* 18th Edition. Philadelphia: Saunders Elsevier, 2007.

Ausencia congénita de la vejiga y la uretra

Definición:

Falta completa de desarrollo de la vejiga urinaria y de la uretra.

Clasificación CIE10:

Ausencia congénita de la vejiga y la uretra (Q64.5)

Etiología:

Se genera tanto por atrofia de la porción cefálica del seno urogenital, como del fracaso para incorporar los conductos mesonéfricos y los uréteres al trigono vesical. Se produce entre 5ª y 7ª semanas de la embriogénesis.

Epidemiología:

Es muy rara; sólo se han reportado 19 nacidos vivos en menos de 60 casos. Todos, excepto 2, han sido mujeres. Se asocia con útero bicorne, uréteres retroilíacos, agenesia y ectopia renal, ausencia de próstata, vesículas seminales, epidídimo, pene o vagina, malrotación intestinal, duplicación colónica, atresia anal y arterias ilíacas intraperitoneales.

Síntomas y signos:

Sólo es compatible con la vida cuando los uréteres drenan de manera ectópica hacia la vagina, quiste del conducto de Gartner en la mujer, o hacia el recto o el uraco permeable en varones.

Valoración:

Electrolitos séricos y creatinina. Urografía excretora y cistouretrografía a través de las aberturas ectópicas.

Tratamiento:

El manejo inicial implica la derivación urinaria. Más tarde, debe efectuarse una compleja reconstrucción urinaria, como es la creación de un reservorio continente.

Complicaciones:

Hipoplasia renal, hidronefrosis, infecciones urinarias, insuficiencia renal.

Pronóstico:

Es raramente compatible con la vida; cuando lo es, el pronóstico es incierto.

Referencias bibliográficas:

Frimberger D, Kropp BP. Bladder Anomalies in Children. In: Wein AJ. Campbell-Walsh Urology. 9th ed. Philadelphia: Saunders Elsevier, 2007.

Weight CJ, Chand D, Ross JH. Single system ectopic ureter to rectum subtending solitary kidney and bladder agenesis in newborn male. Urology 2006;68(6):1344.e1–1344.e3.

Galifer RB, Kalfa N, Vayrac C, Lopez C. Rare vesical malformations. Ann Urol 2003;37(6):304 – 321.

Polidactilia

Definición:

Presencia de uno o más dedos supernumerarios o de parte de los dedos de manos o pies y se detectan al nacimiento. Clasificación: i) Preaxial: involucra el pulgar o el dedo gordo de los pies. ii) Central. iii) Postaxial: afecta el meñique o el dedo pequeño del pie.

Clasificación CIE10:

Polidactilia (Q69)

Etiología:

Desconocida, a menos que se asocie con algún síndrome. La postaxial frecuentemente se hereda con un patrón autosómico dominante pero con penetrancia variable. La del índice y la de anular y medio, probablemente son también autosómicas dominantes.

Epidemiología:

Dos casos por cada 1,000 nacidos vivos. La más común es el postaxial. La mayor parte son esporádicos. En los pies, uno de cada dos casos son bilaterales.

Síntomas y signos:

Se observa la duplicación de los dedos de las manos o de los pies.

Valoración:

Están indicadas las radiografías simples (AP y oblicuas) de las manos o de los pies.

Diagnóstico diferencial:

Síndromes de Holt-Oram, Fanconi, Ellis van Creveld, Meckel-Gruber, Rubinstein-Taybi, orofaciocigital, Carpenter; condrodysplasia de Grebe y Trisomía 13.

Tratamiento:

De acuerdo con su tipo puede ser: 1) Ligadura y escisión del dedo si no presenta conexión esquelética, cuando existe conexión, el dedo adicional debe ser electivamente removido después de los 6 meses de edad. 2) Ablación quirúrgica del dedo supernumerario, con transferencia de cualquier otra parte importante al dedo adyacente. En la del pie, a menudo se indica para hacer posible el uso de los zapatos. Se elimina el dedo menos desarrollado.

Complicaciones:

Restos de piel redundante en el sitio de la escisión (raros). Deformidad angular después de reconstrucciones complejas; posible deformidad en "Z" tras reconstrucción del pulgar.

Pronóstico:

Por lo común es bueno. Existe el posible riesgo de rigidez o crecimiento angular del dedo adyacente, aunque tales problemas son rara vez sintomáticos.

Referencias bibliográficas:

Canale ST, Beaty JH. Campbell's Operative Orthopaedics. 11th ed. Philadelphia: Mosby Elsevier, 2008.

LaPorte DM, Hwang JJ. Polydactyly. In: Frassica FJ, Sponseller PD, Wilckens JH ed. 5-Minute Orthopaedic Consult. 2nd Ed. USA: Lippincott Williams & Wilkins, 2007. p. 332-333.

Cornwall R. Upper Limb. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF. Nelson Textbook of Pediatrics. 18th Edition. Philadelphia: Saunders Elsevier, 2007.

Sindactilia

Definición:

Son dedos de las manos o los pies unidos por membranas y habitualmente detectados al nacimiento. Clasificación: (1) Afección interna: simple (solo piel); compleja (afección o fusión ósea). (2) Extensión: completa (toda la extensión de los dedos); incompleta (sólo parte).

Clasificación CIE10:

Sindactilia (Q70)

Etiología:

Falta de separación de los dedos entre la 6a y 8a semanas de gestación. Se desconoce la causa específica.

Epidemiología:

Alrededor de un caso por cada 2,000 nacidos vivos. Más común en raza blanca. Bilateral en 50% de los casos. Puede ser esporádica (80%), familiar (10% a 40%) o sindrómica.

Síntomas y signos:

Se observan los dedos unidos por la membrana; no se asocia con dolor.

Valoración:

Radiografía simple para diferenciar las formas simples de las complejas. Puede requerirse la angiografía o la resonancia magnética para evaluar el aporte vascular de los dos dedos.

Diagnóstico diferencial:

Síndrome de Apert; síndrome de Poland; síndrome de bandas amnióticas; síndrome de Proteo.

Tratamiento:

La separación digital puede mejorar la estética y la función. Aquellas membranas de tan solo unos milímetros, o las que ocasionan limitación mínima para la separación de los dedos no son meritorias de cirugía. La sindactilia compleja, especialmente si tiene una sola rama vascular puede ser difícil de corregir. El momento de la cirugía es controvertido; se recomienda esperar poco más de seis meses para dígitos de los bordes, y más de un año para los centrales. Generalmente se necesita injerto de piel, y la división del hueso en las formas complejas.

Complicaciones:

Rigidez; dehiscencia de la herida; contractura de la cicatriz; recurrencia parcial y déficit circulatorio (aunque raro) que produce pérdida del dedo. Este último puede ser evitado operando un solo lado del dedo a la vez, de tal modo que se conserva la circulación contralateral.

Pronóstico:

Es bueno. Pueden observarse diferencias en la longitud y apariencia del dedo reconstruido.

Referencias bibliográficas:

Canale ST, Beaty JH. Campbell's Operative Orthopaedics. 11th ed. Philadelphia: Mosby Elsevier, 2008.

LaPorte DM, Hwang JJ. Syndactyly. In: Frassica FJ, Sponseller PD, Wilckens JH ed. 5-Minute Orthopaedic Consult. 2nd Ed. USA: Lippincott Williams & Wilkins, 2007. p. 434-435.

Cornwall R. Upper Limb. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF. Nelson Textbook of Pediatrics. 18th Edition. Philadelphia: Saunders Elsevier, 2007.

Craneosinostosis

Definición:

Fusión prematura de una o más suturas craneales que resultan en una forma cefálica alterada. Primaria (por defectos de la osificación) o secundaria (por crecimiento encefálico insuficiente). Cuando sólo es una sutura se denomina simple, y compleja cuando son varias.

Clasificación CIE10:

Craneosinostosis (Q75.0)

Etiología:

La primaria probablemente se debe a un defecto de la osificación de la capa mesenquimatosa de los huesos craneales. La secundaria se asocia con hipertiroidismo, hipofosfatemia, deficiencia de vitamina D, osteodistrofia renal, hipercalcemia y raquitismo, entre otros trastornos. Son factores de riesgo: edad materna de 35 y más años, gestación múltiple, género masculino y peso al nacer mayor de 4kg.

Epidemiología:

Incidencia de 0.4 a 1 por cada 1,000 nacidos vivos. Primaria en 2% a 8% y secundaria en los restantes. Afecta la sutura sagital 50% a 58%, coronal 20% a 29%, metópica 4% a 10% y lambdoidea de 2% a 4%.

Síntomas y signos:

Puede hacerse evidente al nacimiento o en los primeros 18 meses de vida. El examen minucioso establece el diagnóstico y la microcefalia sugiere un trastorno secundario. En los casos sindrómicos se observarán los defectos asociados.

Valoración:

Radiografías simples del cráneo en proyecciones antero-posterior, lateral y de Water. Las suturas no son visibles o manifiestan esclerosis. Habitualmente no son necesarios otros estudios de imagen. Cuando existe sospecha de trastorno secundario, estarán indicados otros estudios de laboratorio.

Diagnóstico diferencial:

Tumores del cráneo; hidrocefalia; tortícolis; retraso mental; defectos del tubo neural, siringomelia; síndromes de Apert, Carpenter, Chotzen, Crouzon, Kleeblattsch, Pfeiffer; hipercalcemia; hipertiroidismo; hipofosfatemia, osteodistrofia renal, raquitismo.

Tratamiento:

Cirugía en presencia de hipertensión intracraneana. Otras indicaciones requieren consideraciones especiales. No hay evidencia suficiente para recomendar el uso de cascos.

Complicaciones:

Hemorragia en el postoperatorio inmediato.

Pronóstico:

La hipertensión intracraneana es poco frecuente cuando el defecto es simple, y en los casos primarios se presenta cuando la fusión es múltiple. La falta de crecimiento cerebral se relaciona con elevada frecuencia con retraso en el desarrollo neurológico. Cuando afecta una o dos suturas el problema principal es el cosmético. La mayoría de los casos primarios simples no

presentan morbilidad posquirúrgica. En los secundarios el pronóstico depende de la patología subyacente. Cuando es sindrómica el curso es mucho más complicado.

Referencias bibliográficas:

Boulet SL, Rasmussen SA, Honein MA. A population-based study of craniosynostosis in metropolitan Atlanta, 1989-2003. *Am J Med Genet Part A* 2008;146(8):984-991.

Saeed NR, Wall SA, Dhariwal DK. Management of positional plagiocephaly. *Arch Dis Child* 2008;93;82-84.

Cunningham ML, Heike CL. Evaluation of the infant with an abnormal skull shape. *Curr Opin Pediatr* 2007, 19:645–651.

Hernia diafragmática congénita

Definición:

Paso de contenido abdominal hacia la cavidad torácica a través de una abertura del diafragma que ocasiona diversos grados de hipoplasia pulmonar. Tres tipos de hernia: Bochdalek o posterolateral; la total del hiato esofágico; y la de Morgagni o anterior.

Clasificación CIE10:

Hernia diafragmática congénita (Q79.0)

Etiología:

La causa real es desconocida. El diafragma se integra por: los pliegues pleuroperitoneales que forman la pared muscular y el septum transversum que constituye el tendón central del diafragma. La hernia de Bochdalek se desarrolla cuando el intestino medio regresa prematuramente a la cavidad abdominal (antes de la 7^a a 10^a semanas de gestación), o se retrasa el desarrollo del diafragma. El intestino es atrapado en la cavidad torácica y evita que los pliegues pleuroperitoneales se unan a la pared del tórax y permite que exista comunicación entre el tórax y el abdomen. La de Morgagni se produce por defecto en el septum transversum.

La de Bochdalek usualmente se presenta en el lado izquierdo, cursa con hipoplasia pulmonar bilateral (la ipsilateral más severa), las arterias pulmonares tienen morfología anormal, coexiste posible deficiencia de surfactante, y contiene intestino. La de Morgagni la derecha es más común, puede contener hígado, intestino y epiplón y tiene menos hipoplasia pulmonar.

Epidemiología:

En 40% a 90% de los casos es posible realizar el diagnóstico prenatal con ultrasonido en la undécima semana. La de Bochdalek representa el 90% del total de las hernias diafragmáticas, su incidencia es de 1:2000 a 1:5000 nacidos vivos; 80% a 90% son izquierdas y 1% a 2% bilaterales. Más común en varones y 40% de los casos se asocian con otra malformación congénita (malrotación intestinal en 50%, cardíacas en 20%, síndromes genéticos 3 a 5%). Las del hiato esofágico se presentan en el 10% al 20% de los casos y la de Morgagni en el 2%.

Síntomas y signos:

La de Bochdalek se manifiesta frecuentemente con dificultad respiratoria grave. La de Morgagni es usualmente asintomática. En el examen físico en la primera se encuentran datos de dificultad respiratoria grave, cianosis, taquipnea, disminución de los ruidos pulmonares e hiperresonancia en el lado afectado; asimetría de la pared del tórax y diámetro antero-posterior aumentado; en ocasiones se escuchan ruidos intestinales en el tórax; taquicardia, el choque de la punta está desplazado y el abdomen en batea (escafoideo) por el paso de las vísceras abdominales al tórax. En la de Morgagni el examen puede ser normal.

Valoración:

Bochdalek: gasometría arterial con hipoxemia, hipercapnia y acidosis mixta. En la radiografía del tórax: desplazamiento de las estructuras del mediastino; reducción del volumen pulmonar; atelectasia contralateral y sustitución del pulmón por asas intestinales. En la de Morgagni se aprecia una masa en mediastino anterior, puede ser sólida o con tener gas.

El ecocardiograma se indica para valorar el grado de hipertensión pulmonar y excluir una cardiopatía congénita.

En el gammagrama de ventilación/perfusión se observa disminución en el pulmón hipoplásico. El ultrasonido fetal puede mostrar polihidramnios o vísceras abdominales en el tórax,

Diagnóstico diferencial:

Quiste pulmonar, malformación adenomatosa quística, neumatocele, enfisema lobar congénito, secuestro pulmonar, eventración diafragmática, atelectasia, neumotórax, tumor del mediastino, neumonía y derrame pleural. Dextrocardia y cardiopatía congénita.

Tratamiento:

Bochdalek: (1) Es una emergencia meritoria de reanimación y estabilización temprana del paciente. (2) Intubación endotraqueal con ventilación mínima con bolsa. (3) Oxigenación. (4) ventilación con permisividad para hipercapnia. (5) Corrección de la acidosis. (6) Normalización de la presión arterial. (7) Descompresión del intestino. (8) Tratamiento quirúrgico (mejores resultados si el paciente entra estable a cirugía). (9) Cuando están disponibles: oxigenación con membrana extracorpórea, óxido nítrico, ventilación de alta frecuencia y ventilación líquida.

En el feto la oclusión de la tráquea puede mejorar el crecimiento y desarrollo pulmonar y debe considerarse cuando el diagnóstico se hace entre las 24 y 28 semanas de gestación.

Morgagni: cirugía indicada por el riesgo de estrangulación del intestino torácico.

Complicaciones:

Bochdalek: hipoplasia pulmonar, circulación fetal persistente, hipertensión pulmonar, cortocircuito de derecha a izquierda, insuficiencia pulmonar y muerte.

Morgagni: estrangulación del intestino en 10% de los casos si no se repara.

Pronóstico:

Bochdalek: depende del grado de hipoplasia e hipertensión pulmonar. Si se rebasa el período peri operatorio, la sobrevida puede alcanzar hasta 90%. Son de mal pronóstico: polihidramnios, hernia del hígado, hernia del estómago, relación entre el área pulmonar fetal/circunferencia cefálica menor de 1.0; presentación antes de las 6 horas de vida; anormalidades cromosómicas; hipoxemia e hipercapnia persistentes y Apgar bajo a los 5 minutos.

Morgagni: bueno.

Referencias bibliográficas:

Terreros ME. Anomalías congénitas del diafragma. En: Martínez MR, editor. Pediatría. La Salud del niño y del adolescente. 6ª edición. México: Manual Moderno; 2009. p. 341-343.

Jasso GL. Neonatología Práctica. 7ª Ed. México: Editorial El Manual Moderno, 2008 p. 315-316.

Lovrekovic G. Diaphragmatic Hernia (Congenital). In: Schwartz MW; Bell LM; Bingham PM; Chung EK; Friedman DF; Mulberg AE; Tanel RE eds. 5-Minute Pediatric Consult. 4th ed. USA: Lippincott Williams & Wilkins; 2005. p. 332-33.

Ictiosis congénita

Definición:

Enfermedades hereditarias con acumulación excesiva de escamas cutáneas y sequedad de la piel. Puede ser desde leve y asintomática o muy grave que comprometa la vida del paciente. La característica histopatológica es la hiperqueratosis. Cuatro variedades son las más comunes e importantes: (1) Vulgar dominante. (2) Ligada al cromosoma X. (3) Laminar. (4) Hiperqueratosis epidermolítica. En el período neonatal: feto en arlequín y bebé colodión

Clasificación CIE10:

Ictiosis congénita (Q80)

Etiología:

Son todas de carácter hereditario. En las distintas formas los genes de queratina pueden no expresarse o formar queratinas anormales. En la ictiosis laminar hay hiperplasia de células germinales y tránsito acelerado a través de la epidermis. En las formas vulgar y ligada al cromosoma X hay aumento en la adherencia de las células por el déficit de la enzima esteroide sulfatasa. Todo esto da lugar a un aumento de la pérdida de agua a través de la epidermis.

Epidemiología:

Actualmente se sabe que la ictiosis laminar es la más frecuente.

Síntomas y signos:

(1) *Vulgar*: por lo general es leve, se muestra piel seca, descamación fina y algunas escamas grandes firmemente adheridas. Es difusa y predomina en espinillas, brazos y espalda, respeta cara y pliegues. Se acompaña de prurito que empeora en invierno. (2) *Ligada al cromosoma X*: afecta varones y algunas mujeres portadoras, inicia a las 2 a 6 semanas de edad. Son escamas grandes y adherentes con aspecto sucio, en la parte posterior del cuello, cara de extensión del brazo, fosas ante cubitales y poplíteas y el tronco y las áreas de flexión relativamente respetadas, no afecta palmas, plantas y cara. En 50% de los pacientes puede haber opacidades corneales y criptorquidia en 20% de los casos. (3) *Laminar*: se presenta al nacer, como una membrana delgada que envuelve al niño, esta membrana se desprende y da lugar a la aparición de grandes escamas irregulares que afectan a todo el cuerpo, incluyendo pliegues y región palmo-plantar. Hay escamas que semejan tejas superpuestas, se puede acompañar de distrofia ungueal y alopecia cicatrizal. Hay intolerancia al calor por la incapacidad para sudar. (4) *Hiperqueratosis epidermolítica*: hay vesículas al momento del nacimiento y después la piel se vuelve hiperqueratósica o verrugosa; afecta particularmente áreas de flexión, rodillas y codos. Se acompaña de olor a mantequilla rancia. Hay piel normal entre las zonas verrugosas, lo cual es un signo diagnóstico valioso.

Valoración:

El diagnóstico es clínico, apoyándose con dermatopatología y microscopía electrónica.

Diagnóstico diferencial:

Entre las diferentes variedades de ictiosis.

Tratamiento:

Es importante la hidratación, recomendándose: (a) Aplicación de vaselina después del baño. (b) Sustancias queratolíticas con aplicación abierta u oclusiva. (c) Retinoides sistémicos en

formas graves; control radiológico para detectar calcificaciones como efecto secundario; así como pruebas de función renal y hepática; efectos teratogénicos. (d) En ictiosis laminar, al nacimiento (bebé colodión), se debe vigilar: deshidratación, infección agregada y problema respiratorio por la restricción pulmonar. Algunos casos se requieren de apoyo emocional.

Complicaciones:

Deshidratación por pérdida o falta de retención de agua; sepsis por infecciones agregadas, sobre todo en la ictiosis laminar al nacer; trastornos emocionales.

Pronóstico:

Son trastornos crónicos que pueden ser controlados, mas no curados. El pronóstico depende de la variedad, desde necesariamente fatal como en el caso del feto arlequín, hasta benigno como es en la vulgar o laminar leves.

Referencias bibliográficas:

Morelli JG. Disorders of Keratinization. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF. Nelson Textbook of Pediatrics 18th Ed. Philadelphia: Saunders Elsevier, 2007.

Krowchuk DP, Tunnessen Jr WW. Pediatric Dermatology. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis C, Jones MD eds. Oski's Pediatrics 4th Ed. USA: Lippincott Williams & Wilkins, 2006, p. 854-855.

Conlon JD, Drolet BA. Skin lesions in the neonate. Pediatr Clin N Am 2004;51: 863–888.

Epidermolisis bulosa (EB)

Definición:

Trastornos heredados que se caracterizan por fragilidad cutánea y se manifiestan por ampollas o erosión de la piel y, en algunos casos, de la capa epitelial de otros órganos, en respuesta a traumatismo leve o inaparente. Son más de 20 tipos, los más comunes son: el simplex, el de unión y el distrófico, cada uno con diversos subtipos.

Clasificación CIE10:

Epidermolisis bulosa (Q81)

Etiología:

La forma simplex se hereda con carácter autosómico dominante; la de unión es autosómica recesiva y la distrófica puede ser autosómica dominante o recesiva.

Epidemiología:

Se estima que las formas leves ocurren 1:50,000 nacimientos por año, y las graves 1:500,000. Inicia al nacimiento o en la infancia temprana.

Síntomas y signos:

La simplex se manifiesta al nacimiento o en los primeros años de la vida con ampollas hemorrágicas en la parte baja de las piernas; éstas son prevenidas por enfriamiento y se generan con la deambulación. La de unión inicia al nacimiento con erosiones en las piernas y la mucosa oral, en algunas ocasiones afecta la región perioral de manera intensa. La distrófica dominante se presenta en la infancia con numerosas ampollas en manos y pies; la recesiva ocurre desde el nacimiento con episodios repetidos de ampollas con infección secundaria y cicatrización adherente (pseudosindactilia) en manos y pies.

Valoración:

La microscopia electrónica es el criterio estándar para el diagnóstico. Puede ser útil el mapeo con antígeno inmunofluorescente y la tinción inmunohistoquímica con anticuerpos monoclonales específicos. La biopsia perilesional es la más informativa.

Diagnóstico diferencial:

Quemaduras térmicas; síndrome estafilocócico de la piel escaldada; Hypoderma estafilococcica; necrosis tóxica epidérmica; sífilis congénita; infección intrauterina por virus del herpes simple; hiperqueratosis epidermolítica; paquioniquia congénita; pénfigo familiar benigno; Porfirio cutánea tarda; síndrome de Kindler; displasia ectodérmica y síndrome de Shabbir.

Tratamiento:

Es primariamente preventivo y de soporte. Una vez que se presentan las ampollas, éstas deben puncionarse con una aguja estéril para evitar la acumulación de líquido y con ello la extensión de la lesión. Debe dejarse intacto el techo de la ampolla y cubrir el área con una gasa con petrolato, lo cual proporciona un mejor ambiente para la cicatrización. El drenaje del líquido de la ampolla debe hacerse cuantas veces sea necesario. Las heridas abiertas deben cubrirse con apósitos no adherentes tales como gasas impregnadas con petrolato, hidrogeles, cubiertas fenestradas de silicona o con espumas absorbentes. Estos apósitos se mantienen en su lugar mediante vendaje circular con gasa, cinta adhesiva aplicada exclusivamente al apósito o con un stockinette y deben cambiarse regularmente. Evitar cualquier presión sobre la piel.

Algunos autores recomiendan la aplicación tópica diaria de ungüentos de polimixina, bacitracina o sulfadiazina de plata.

Complicaciones:

Infección secundaria por *Pseudomonas*, *Staphylococcus* o herpes virus; pseudosindactilia de manos y pies; cicatrices deformantes; cambios pigmentarios; anoniquia; anomalías dentarias; estenosis esofágica y dolor crónico.

Pronóstico:

Es un padecimiento crónico. Los enfermos deben restringir su actividad física para evitar complicaciones serias. Aunque las variantes leves se asocian con una esperanza de vida al nacer normal, las más graves tienen afección multiorgánica que pone en peligro tanto la calidad de vida como su duración. Cerca del 80% de estos pacientes con trastorno grave, fallecen por carcinoma metastático de células escamosas que se origina en las heridas crónicas.

Referencias bibliográficas:

Habif TP. Clinical Dermatology. A Color Guide to Diagnosis and Treatment. 5th ed. St. Louis: Mosby, 2010.

Marinkovich MP, Bauer EA. Inherited Epidermolysis Bullosa. In: Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine. 7th Ed. Wolff K, Goldsmith LA, Katz SI, Gilchrest BA, Paller AS, Leffell DJ ed. USA: McGraw-Hill, 2008. p. 505-516.

Herod J, Denyer J, Goldman A, Howard R. Epidermolysis bullosa in children: pathophysiology, anaesthesia and pain management. Paediatric Anaesthesia 2002;12:388-397.

Nevo congénito no neoplásico

Definición:

Lesiones pigmentadas que resultan de la proliferación de melanocitos benignos en la epidermis, la dermis o en ambas capas. Pueden ser: gigantes (mayores de 20 cm de diámetro); grandes (entre 1.5 y 20 cm de diámetro) y pequeños (menores de 1.5 cm de diámetro).

Clasificación CIE10:

Nevo congénito no neoplásico (Q82.5)

Etiología:

No se ha dilucidado; una posible causa es alguna mutación debida a un factor externo.

Epidemiología:

Se presentan en el 1% al 2% de todos los recién nacidos.

Síntomas y signos:

Las lesiones color café, azul o negro en cualquier parte del cuerpo. Predominan en: parte baja del tronco, parte alta de la espalda, hombros, tórax y región proximal de las extremidades.

Valoración:

La biopsia confirma la naturaleza benigna o maligna de la lesión. La dermoscopia usualmente revela un patrón globular heterogéneo.

Diagnóstico diferencial:

Síndrome de nevo epidérmico; melanoma maligno; neurofibromatosis; nevo de Ota e Ito; nevos de halo, melanocítico, sebáceo, de Spitz, de Becker, epidérmico; queratosis seborreica.

Tratamiento:

Depende del tamaño y localización de la lesión, edad del paciente, efecto cosmético y potencial de transformación maligna. Hay consenso en que el riesgo de transformación maligna de los nevos congénitos pequeños y medianos no es tan elevado como para aconsejar se remoción profiláctica. La escisión quirúrgica mejora la apariencia del paciente y reduce la probabilidad de transformación maligna. Con legrado o manejo con láser pueden recurrir porque estas técnicas carecen de penetración a niveles titulares más profundos.

Complicaciones:

Transformación maligna. Melanocitosis leptomeningea y epilepsia.

Pronóstico:

Para nevos pequeños o medianos el pronóstico es bueno. Pese a que el riesgo de transformación maligna de los nevos gigantes es mayor (5% a 10%), la inmensa mayoría nunca desarrollan melanomas; por ello, su pronóstico también es bueno.

Referencias bibliográficas:

Steen CJ, Rothenberg J, Thomas I, Schwartz RA. Congenital Nevi. <http://www.emedicine.com/derm/TOPIC903.HTM> Article Last Updated: Dec 4, 2006

Taieb A, Boralevi F. Hypermelanoses of the Newborn and of the Infant. *Dermatol Clin* 2007;25:327–336.

Morelli JG. Cutaneous Nevi. In: In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF. *Nelson Textbook of Pediatrics* 18th Edition. Philadelphia: Saunders Elsevier, 2007.

Diagnóstico de anomalías cromosómicas

Definición:

Enfermedades determinadas por mutaciones cromosómicas que tienen como sustrato una cantidad anormal de genes estructuralmente intactos.

Código CIE10:

Anomalías cromosómicas (Q90 – Q99)

Etiología:

Síndrome de Down: no disyunción del cromosoma 21, aproximadamente 4% se debe a una traslocación robertsoniana entre el cromosoma 21 y otro cromosoma acrocéntrico (14 o el 22). Ocasionalmente una traslocación entre dos cromosomas 21.

Síndrome de Edwards: trisomía del cromosoma 18. Generalmente completa por no-disyunción, siendo el resto por traslocación.

Síndrome de Turner: monosomía parcial o total del cromosoma X.

Síndrome de Patau: trisomía del cromosoma 13 por no-disyunción durante la meiosis.

Epidemiología:

Síndrome de Down: 1/523 a 1/800 recién nacidos, dependiendo de la edad materna.

Síndrome de Edwards: 1/6000 a 1/13000 nacidos vivos.

Síndrome de Turner: 1/2000 a 1/5000 recién nacidos vivos mujeres

Síndrome de Patau: 1/6000 a 1/10000 nacidos vivos.

Valoración:

Cariotipo con bandeado GTG: esencial para determinar el riesgo de recurrencia (el cariotipo de los padres y otros familiares es necesario para el adecuado asesoramiento genético).

Hibridación in situ con fluorescencia (FISH): para el diagnóstico rápido (utiliza sondas de DNA marcadas con un fluoróforo para detectar o confirmar anomalías génicas o cromosómicas).

Estudios citogenéticos: el diagnóstico clínico debe ser confirmado.

Diagnóstico diferencial:

Síndrome de Down: Cromosoma 49 XXXXY; Síndrome de Zellweger, otras enfermedades peroxisomales. Síndrome de Turner: Síndrome de Noonan. Síndrome de Edwards: Trisomía 13. Síndrome de Patau: Trisomía 18

Tratamiento:

No existe tratamiento específico. El manejo de las complicaciones dependerá de su tipo, y será financiado a través del CAUSES, del Fondo de Protección contra Gastos Catastróficos o del Programa Seguro Médico para una Nueva Generación.

Pronóstico:

Síndrome de Down: 85% de los pacientes sobreviven al año de edad, 50% llegará a los 50 años. Las enfermedades asociadas contribuyen a su mortalidad.

Síndrome de Turner: alta mortalidad debido a cardiopatía; la obesidad se asocia a diabetes mellitus e hipertensión ocasionando muerte prematura y la osteoporosis suele ser común.

Síndrome de Edwards: mortalidad 95% en el primer año de vida. El 2% a los 5 años de vida.

Síndrome de Patau: 46% mueren en el primer mes de vida; sólo 18% sobrevive el primer año.

Referencias:

Martínez MR, Ramírez DML. Cromosomopatías más frecuentes. En Martínez MR, editor. Pediatría. Salud y enfermedad del niño y del adolescente. 6ª ed. México: Manual Moderno; 2009. p. 521-537.

Mazumdar M. Down Syndrome. In: Ferri FF ed. Ferri's Clinical Advisor 2010. Instant Diagnosis and Treatment. Philadelphia: Mosby, 2010.

Jasso GL. Neonatología Práctica. 7ª Ed. México: Editorial El Manual Moderno, 2008 p. 303-306.

Lewanda AF, Boyadjiev SA, Jabs EW. Appendix B: Dysmorphology: Genetic Syndromes and Associations. In: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis C, Jones MD. Oski's Pediatrics. 4th Edition. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2006. p. 2634-2635.

Síntomas y signos generales

Choque hipovolémico

Definición:

El choque es un síndrome agudo, caracterizado por inadecuada provisión circulatoria de oxígeno de tal forma que no se satisfacen las demandas metabólicas de los tejidos y órganos vitales. No se dispone de suficiente oxígeno para soportar un metabolismo aeróbico y existe desviación hacia metabolismo anaeróbico con acidosis láctica. En el hipovolémico, la reducción de la precarga obedece a pérdida del volumen intravascular por causas internas o externas.

Clasificación CIE10:

Choque hipovolémico

Etiología:

La disminución del volumen intravascular es la causa más común de choque en pediatría y resulta de: a) pérdida absoluta de sangre por hemorragia interna o externa; b) pérdida relativa de sangre por medicamentos vasodilatadores, anestésicos, ventilación con presión positiva y sepsis; c) pérdida de plasma por quemaduras, sepsis, síndrome nefrótico, hipoproteinemia y d) pérdida de líquidos y electrolitos por diarrea, vómitos, y por daño renal. En los niños, el hipovolémico por deshidratación es, sin duda, el más frecuente.

Epidemiología:

El choque, en sus distintas modalidades, se presenta en aproximadamente 2% de todos los niños hospitalizados. Su tasa de mortalidad varía entre 20% y 50%. El fallecimiento no ocurre en la etapa aguda del choque, sino como consecuencia de una o más complicaciones asociadas.

Síntomas y signos:

En las etapas iniciales, los mecanismos de compensación mantienen la presión arterial y la perfusión tisular. Estas respuestas incluyen aumento en la frecuencia cardíaca, en el volumen vascular y en el tono del músculo liso vascular. Este último regulado a través de cambios neuro-hormonales en el sistema nervioso simpático además de otras respuestas hormonales para preservar el flujo sanguíneo a órganos vitales como cerebro, corazón y riñones. La frecuencia respiratoria aumenta para incrementar la excreción de CO₂ y compensar la acidosis metabólica que se produce por acúmulo de ácido láctico.

Pese a estos mecanismos compensatorios, el líquido intravascular se fuga hacia el espacio intersticial. Subsecuentemente se desarrolla hipotensión arterial y se produce isquemia tisular. A la pérdida de líquidos acompañan alteraciones electrolíticas significativas.

La NOM-031-SSA2-1999, Para la atención a la salud del niño, especifica que se trata de un caso con deshidratación, cuando el paciente presenta dos o más de las manifestaciones clínicas siguientes: (1) está inquieto o irritable; (2) ojos hundidos, llanto sin lágrimas; (3) boca y lengua secas, saliva espesa; (4) respiración rápida; (5) sed aumentada, bebe con avidez; (6) elasticidad de la piel, mayor o igual a dos segundos; (7) pulso rápido; (8) llenado capilar de tres a cinco segundos; (9) fontanela anterior hundida (lactantes). Y se encuentra con choque hipovolémico, cuando además de las manifestaciones de deshidratación, presenta dos o más de las siguientes: (1) paciente inconsciente o hipotónico; (2) no puede beber; (3) pulso débil o ausente; (4) llenado capilar mayor de cinco segundos;

El choque hipovolémico habitualmente se presenta con cambios en el estado mental, taquipnea, taquicardia, hipotensión, pulsos periféricos bajos, extremidades frías y oliguria. Las mucosas están secas y la turgencia de la piel esta disminuida.

Valoración:

Los estudios de laboratorio iniciales deben incluir: citología hemática completa, electrolitos (Na, K, Cl), bicarbonato, glucosa, urea y creatinina. En los pacientes traumatizados debe efectuarse tiempos de protrombina y tromboplastina parcial, urianálisis y pruebas cruzadas de sangre.

Tratamiento:

El ABC de la reanimación (vía aérea, respiración y circulación) debe valorarse en todos los pacientes y estabilizarlos. En los recién nacidos y lactantes, debe ponerse atención a los niveles de glicemia. Una vez estables estas variables, puede iniciarse el manejo específico.

En la NOM-031-SSA2-1999, para los pacientes con choque hipovolémico por deshidratación, se recomienda iniciar inmediatamente administración de líquidos por vía intravenosa, con solución Hartmann; si no se encuentra disponible, use solución salina isotónica al 0.9%, de acuerdo con el siguiente esquema: primera hora: 50 mL/kg; segunda hora: 25 mL/kg; tercera hora : 25 ml/kg. Debe evaluarse continuamente al paciente; si no mejora, aumentar la velocidad de infusión. La administración de líquidos debe sostenerse hasta que se observe mejoría en la frecuencia cardíaca, presión arterial, gasto urinario, nivel de consciencia y llenado capilar.

Cuando pueda beber (usualmente en dos a tres horas), administrar Vida Suero Oral, a dosis de 25 ml/kg/hora; mientras sigue líquidos IV.

Cuando no sea posible la instalación rápida de un catéter venoso (en 90 segundos o en 3 intentos), debe insertarse una aguja intraósea para administrar los líquidos (osteoclisis). Tras la estabilización inicial deben reponerse las pérdidas subsiguientes (diarrea, vómito, quemaduras) al igual que los requerimientos diarios para mantenimiento.

Complicaciones:

Falla orgánica múltiple, secuelas neurológicas, muerte.

Pronóstico:

Depende del volumen perdido y del tiempo entre la pérdida y la reposición. En etapas tempranas el pronóstico es bueno. El síndrome de disfunción orgánica múltiple incrementa la probabilidad de fallecer (1 órgano involucrado 25%; 2 órganos 60%; 3 ó más >85%).

Referencias bibliográficas:

Frankel LR, Kache S. Shock. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF. Nelson Textbook of Pediatrics 18th Edition. Philadelphia: Saunders Elsevier, 2007.

NORMA Oficial Mexicana NOM-031-SSA2-1999, Para la atención a la salud del niño.

Fernández REE. Estado de choque. En: Martínez MR, editor. Pediatría. La Salud del niño y del adolescente. 6ª edición. México: Manual Moderno; 2009. p. 466-469

Traumatismos, envenenamientos y algunas otras consecuencias de causas externas

Heridas agudas abiertas

Definición:

Son soluciones de continuidad de los tejidos blandos que circundan cualquier parte del cuerpo. El límite entre las agudas y las crónicas se sitúa entre las 4 y las 6 semanas de evolución. Las heridas agudas pueden presentarse como simples o complejas, dependiendo de su localización, dimensiones, profundidad y estructuras anatómicas involucradas. El presente protocolo es aplicable a todas las heridas abiertas en cualquier región anatómica del cuerpo, que son meritorias de hospitalización y manejo multidisciplinario. Aquellas lesiones que no requieren hospitalización, cuya resolución se realiza en el área de urgencias, se incluyen en la intervención del CAUSES: Manejo de lesiones traumáticas de tejidos blandos (curación y suturas).

Clasificación CIE10:

Heridas abiertas de la cabeza (S01), del tórax (S21)

Etiología:

Los mecanismos principales incluyen trauma contundente o penetrante. El trauma contundente puede producir grandes áreas de lesión tisular, cuya extensión no es siempre obvia en la exploración inicial. La “zona de lesión” se divide en tres áreas: la zona de necrosis (tejido necrótico obvio); la zona de estasis (adyacente a la zona de necrosis y altamente propensa a la necrosis); y la zona de hiperemia (fuera de la zona de estasis, con tejido viable). Otras heridas producidas por altas temperaturas, como son las quemaduras, son objeto de un protocolo distinto.

Epidemiología:

El manejo de las heridas agudas constituye uno de los procedimientos más comunes de los servicios de urgencias y representa alrededor del 8% de la demanda de tales servicios.

Síntomas y signos:

En la evaluación inicial debe ponerse especial atención en el mecanismo de la lesión, el tiempo transcurrido a partir de su producción, el ambiente en el cual ocurrió la herida y el estatus de las inmunizaciones. Ello podrá determinar la cantidad de tejido afectado, su grado de contaminación, el daño a las estructuras subyacentes y los requerimientos de protección específica (vacunación).

Las heridas pueden clasificarse en seis categorías:

1. Abrasiones: son generadas por fuerzas aplicadas en direcciones opuestas y producen pérdida de la epidermis y posiblemente la dermis.
2. Laceraciones: ocasionadas por fuerzas tangenciales que producen desgarro de los tejidos. También pueden ser provocadas por fuerzas de extensión o compresión.
3. Heridas por aplastamiento: son causadas por el impacto de un objeto contra los tejidos, principalmente sobre una superficie ósea, con compresión tisular.
4. Punturas: heridas con abertura pequeña cuya profundidad no puede visualizarse completamente. Son ocasionadas por una combinación de fuerzas.

5. Avulsiones: heridas en las cuales una porción del tejido es separado completamente de su base y se pierde o queda unida por un pedículo estrecho. Son generadas por fuerzas tangenciales o de extensión.
6. Heridas combinadas: comparten características de una o más de las anteriores.

Valoración:

Si ocurrió pérdida importante de sangre, debe realizarse una citología hemática. En heridas sucias o contaminadas, estarán indicados los cultivos y la determinación de sensibilidad antimicrobiana.

Ante sospecha de un cuerpo extraño son útiles los estudios de imagen: radiografía simple cuando se trata de un cuerpo extraño radio-opaco; el ultrasonido es altamente sensible para detectar objetos de madera, vidrio y plástico. La tomografía computarizada es capaz también de identificar objetos de madera, vidrio y plástico, empero, cuando han transcurrido más de 48 horas, la madera absorbe agua y su densidad se vuelve similar a la de los tejidos blandos. La resonancia magnética, aunque es muy efectiva para identificar cuerpos extraños, su uso rutinario no es práctico.

Tratamiento:

Los aspectos capitales del manejo de las heridas son: limpieza, desbridamiento, cierre y protección, y los objetivos que se persiguen: (1) preservar el tejido viable y remover el no viable; (2) Restaurar la continuidad y la función del tejido; (3) Optimizar las condiciones para el desarrollo de la resistencia de la herida; (4) Prevenir la inflamación excesiva o prolongada; (5) Evitar la infección y otros impedimentos para la cicatrización y (6) minimizar la formación de cicatrices.

En principio, cuando están afectadas estructuras profundas (vasculares, nervios, tendones, articulaciones) la herida puede no ser candidata a cierre primario y requerir consulta y manejo especializado.

Complicaciones:

Infección o hemorragia, hipotensión y en casos graves la obstrucción aguda de las vías aéreas

Pronóstico:

Depende de la localización, dimensiones, profundidad y estructuras anatómicas involucradas en la herida, así como de la existencia de complicaciones.

Referencias:

- Lee CK, Hansen SL. Management of Acute Wounds. Surg Clin N Am 2009;89:659-676.
- DeBoard RH, Rondeau DF, Kang CS, Sabbaj A, McManus JG. Principles of Basic Wound Evaluation and Management in the Emergency Department. Emerg Med Clin N Am 25 (2007) 23–39.
- Moreira ME, Markovchik VJ. Wound management. Emerg Med Clin N Am 2007;25:873–899.

Traumatismo intracraneal con coma prolongado (grave o severo)

Definición:

Incluye todo paciente con trauma del cráneo con puntuación de Glasgow de 8 ó menos. Independientemente de la puntuación, es severo o grave cuando se acompaña de cualquiera de las siguientes manifestaciones: (1) anisocoria con diferencia de 1 mm entre ambas pupilas; (2) asimetría en el examen motor; (3) fuga de líquido cefalorraquídeo (LCR); o (4) deterioro neurológico con disminución de 2 puntos de la escala de coma inicial.

Clasificación CIE10:

Traumatismo intracraneal con coma prolongado (S06.7)

Etiología:

Es múltiple: caídas, ciclismo, patinaje, y otras prácticas deportivas; deportes de competencia (fútbol, box); accidentes en vehículos de motor; heridas por armas de fuego; abuso físico infantil (25% de los traumas no accidentales en menores de 2 años).

Epidemiología:

Causa más común de muerte por traumatismo en niños. En México, durante el período 2004-2007 se hospitalizaron en instituciones públicas de salud un promedio anual de 4,186 menores de 5 años con diagnóstico de traumatismo craneal (S06), de los cuales fallecieron 70, para una tasa de letalidad hospitalaria de 1.67%.

Síntomas y signos:

Escala de Coma de Glasgow modificada.

Respuesta ocular

Score	>1 año	<1 año
4	Espontánea	Espontánea
3	Por indicación verbal	A grito
2	Al dolor	Al dolor
1	Ausente	Ausente

Respuesta motora

Score	>1 año	<1 año
6	Obedece órdenes	Espontánea
5	Localiza el dolor	Localiza el dolor
4	Retira por dolor	Retira por dolor
3	Flexión anormal por dolor (decorticación)	Flexión anormal por dolor (decorticación)
2	Extensión anormal por dolor (descerebración)	Extensión anormal por dolor (descerebración)
1	Ausente	Ausente

Respuesta verbal

Score	>5 años	>2-5 años	0-2 años
5	Orientada, conversa	Palabras y frases apropiadas	Balbucea
4	Conversación confusa	Palabras inapropiadas	Llora, pero se consuela
3	Palabras inapropiadas	Llanto persistente o grito por dolor	Llanto persistente o grito por dolor
2	Sonidos incomprensibles	Gruñe o se queja con dolor	Gruñe o se queja con dolor
1	Ausente	Ausente	Ausente

Puntuación: severo 8 ó menos; moderado, 9-12; leve, 13-15.

Deben indagarse las condiciones de mecanismo, tiempo y lugar del traumatismo, la presencia de convulsiones y aquellos factores, como la preexistencia de parálisis cerebral, que pueden dificultar la valoración. Valorar: frecuencia cardíaca, respiratoria y presión arterial; dimensiones y la reactividad de las pupilas; simetría de los movimientos y reflejos; presencia de reflejos anormales; datos que orientan a la existencia de fracturas tales como: hundimientos, ojos de mapache, hemotímpano, otorrea de líquido cefalorraquídeo o signo de Battle.

Valoración:

Citología hemática, estudios de coagulación, pruebas cruzadas, gasometría arterial, glucosa, urea y creatinina. En pacientes con alteración del estado de conciencia sin historia clara de traumatismo craneal, deben practicarse pruebas toxicológicas. Las radiografías simples del cráneo sólo están indicadas cuando el mecanismo del trauma no está claro o cuando existe evidencia de impacto focal al cráneo. En todo traumatismo craneal con puntaje de 8 ó menos, debe efectuarse tomografía computarizada. La resonancia magnética no está recomendada como método primario de investigación.

Diagnóstico diferencial:

Maltrato infantil.

Tratamiento:

Aseguramiento de la vía aérea: (a) Intubación endotraqueal con protección de la columna cervical. (b) Ventilación asistida para mantener SpO2 por arriba de 95% y PaCO2 entre 35 y 40 mm Hg.

Mantenimiento circulatorio: (a) En caso de hipotensión arterial, reposición de volumen con solución salina isotónica. Si son necesarios, perfusión de coloides. (b) Cuando la hipotensión arterial es refractaria a la reposición del volumen, emplear catecolaminas.

Manejo del deterioro neurológico: (a) Hipertensión intracraneana: infusión de manitol o solución salina hipertónica. Las derivaciones para drenaje de LCR son poco comunes en los niños. (b) Sedación: disminuye el metabolismo cerebral, controla la agitación, permite la adaptación al ventilador mecánico y ofrece analgesia. Los medicamentos más comúnmente empleados son Midazolam, Morfina y Fentanyl. (c) Indicaciones neuroquirúrgicas: Hematoma epidural sintomático. Hematoma subdural que ocasiona hipertensión intracraneana. Traumatismos abiertos con fuga de LCR o con exposición de masa encefálica. Hidrocefalia aguda. (d) Manejo de las convulsiones.

Complicaciones:

Hipertensión intracraneana; convulsiones; quiste leptomeníngeo; meningitis; lesiones de los nervios craneales; síndrome postraumático; edema pulmonar neurogénico; infecciones pulmonares; secuelas neurológicas.

Pronóstico:

Los pacientes con Glasgow de 3 a 5 tienen mortalidad entre 6% y 35%, y aumenta a 50% o 60% en los de puntaje más bajo; 90% de los sobrevivientes necesitan rehabilitación y eventualmente regresan a la escuela. Los niños con puntaje de 6 a 8 muy probablemente recuperan la consciencia dentro de las siguientes 3 semanas, empero un tercio de ellos queda

con déficit neurológico focal y dificultades de aprendizaje, particularmente cuando el coma se prolonga por más de 3 semanas.

Referencias bibliográficas:

Atención inicial del traumatismo craneoencefálico en pacientes menores de 18 años. México: Secretaría de Salud; 2008.

Crisp S, Rainbow J. Emergencies in Paediatrics and Neonatology. USA: Oxford University Press, 2007. p. 108-109.

Rosman NP. Acute Head Trauma. In: Oski's Pediatrics 4th Edition Editors: McMillan JA, Feigin RD, DeAngelis C, Jones MD Lippincott Williams & Wilkins, 2006. p. 730-740.

Quemaduras y corrosiones

Quemaduras de tercer grado de las diferentes partes del cuerpo

Definición:

Lesiones de la piel y otros tejidos, producidas por agentes físicos o químicos. Las de 3er grado afectan todas las capas de la dermis; se produce necrosis por coagulación de las células y la desnaturalización del colágeno. Las más profundas involucran el tejido subyacente (grasa, fascia, músculo, hueso).

Clasificación CIE10:

Quemaduras de tercer grado de las diferentes partes del cuerpo (T20.3, T21.3, T22.3, T23.3, T24.3, T25.3, T29.3, T30.3)

Etiología:

Los líquidos y sólidos calientes (más del 50% de los casos) son los principales agentes productores de quemaduras en niños.

Epidemiología:

Cada año en EUA 1.2 millones de personas sufren quemaduras, 45,000 necesitan hospitalización y 4,500 fallecen. De las hospitalizaciones y fallecimientos, la tercera parte son niños. El grupo de edad más afectado es de 1 a 4 años (50% de las quemaduras en niños), con predominio en varones. Los menores de 3 años generalmente presentan quemaduras por líquidos calientes y en los mayores predominan las ocasionadas por flama. La mayoría suceden en el hogar.

Síntomas y signos:

Calcular la superficie corporal quemada; el método más preciso es el de Lund y Browder:

Región anatómica	Edad en años				
	menor de 1	1 a 4	5 a 9	10 a 15	Adulto
Cabeza	19	17	13	10	7
Cuello	2	2	2	2	2
Tronco anterior	13	13	13	13	13
Tronco posterior	13	13	13	13	13
Nalga derecha	2.5	2.5	2.5	2.5	2.5
Nalga izquierda	2.5	2.5	2.5	2.5	2.5
Genitales	1	1	1	1	1
Brazo derecho	4	4	4	4	4
Brazo izquierdo	4	4	4	4	4
Antebrazo derecho	3	3	3	3	3
Antebrazo izquierdo	3	3	3	3	3
Mano derecha	2.5	2.5	2.5	2.5	2.5
mano izquierda	2.5	2.5	2.5	2.5	2.5
Muslo derecho	5.5	6.5	8.5	8.5	9.5
Muslo izquierdo	5.5	6.5	8.5	8.5	9.5
Pierna derecha	5	5	5.5	6	7
Pierna izquierda	5	5	5.5	6	7
Pie derecho	3.5	3.5	3.5	3.5	3.5
Pie izquierdo	3.5	3.5	3.5	3.5	3.5

Valoración:

Citología hemática, electrolitos, glucosa, urea y creatinina, examen general de orina, gasometría arterial, grupo sanguíneo y Rh, pruebas cruzadas. Radiografía del tórax. Monitorización mediante oximetría de pulso. Carboxihemoglobina si se sospecha inhalación de humo.

Diagnóstico diferencial:**Tratamiento:***Manejo general:*

1. Asegurar y mantener la vía aérea; buscar lesiones por inhalación e intubar si existe sospecha edema de la vía aérea (a menudo se retarda 12 a 24 horas). Oxígeno suplementario.
2. Administrar solución Hartmann conforme el esquema de Parkland (4 mL/kg/% de superficie corporal quemada; la mitad en las primeras 8 horas y el resto en las siguientes 16 horas) o Brooke modificado (2 mL/kg/% de superficie corporal quemada; la mitad en las primeras 8 horas y el resto en las siguientes 16 horas).
3. Sondas de Foley y nasogástrica (20% de los enfermos desarrollan íleo paralítico).
4. Toxoide tetánico.
5. Control del dolor.
6. Profilaxis para úlceras de estrés en pacientes con riesgo.
7. Apoyo nutricional adecuado.
8. No son recomendables los antimicrobianos profilácticos.

Cuidado de las quemaduras:

1. Lavado con agua o solución salina fría (15° a 25° C; inmersión durante 30 minutos cuando es posible) y jabón suave. El hielo o el agua helada puede incrementar el daño tisular, por lo que no están recomendadas.
2. Desbridación de las ampollas rotas (excepto en las palmas y plantas). Dejar intactas las ampollas no rotas.
3. Existen diversos abordajes para la cobertura de las lesiones una vez realizado el aseo y el desbridamiento:
 - a) Aplicar una capa delgada de ungüento antimicrobiano (Sulfadiazina de plata, a menos que exista alergia a las sulfas o que las lesiones estén en la cara) y cubrir con un apósito no adherente (gasa húmeda en petrolato líquido) y gasa seca estéril. Lavar la herida y cambiar la curación cuando la gasa esté empapada.
 - b) Aplicar gasas húmedas con solución salina y cubrir con apósito seco y absorbente. Revalorar en 5 a 7 días.
 - c) Aplicar un vendaje oclusivo y removerlo en 7 a 10 días.

El cuidado especializado con aseo quirúrgico y auto injerto es necesario para la mayoría de las quemaduras de tercer grado.

Complicaciones:

Piel y tejidos blandos: cicatrices hipertróficas; susceptibilidad a traumatismos leves, químicos o fríos; piel seca; contracturas; prurito y dolor neuropático; alopecia; heridas abiertas crónicas; cánceres cutáneos.

Ortopédicos: amputaciones; contracturas; osificación heterotópica; osteoporosis.

Metabólicas: pérdida de calor; obesidad.

Psiquiátricas y neurológicas: trastornos del sueño; trastornos de adaptación; síndrome de estrés postraumático; depresión; neuropatía y dolor neuropático; efectos neurológicos de largo plazo debidos a la intoxicación por monóxido de carbono; lesión cerebral anóxica.

Complicaciones de largo plazo secundarias a la terapia intensiva: trombosis venosa profunda, insuficiencia venosa o várices; estenosis traqueal, trastornos de las cuerdas vocales o de la deglución; disfunción renal o suprarrenal; enfermedad hepatobiliar o pancreática; enfermedad cardiovascular; hiperreactividad de la vía aérea o poliposis bronquial.

Pronóstico:

Depende de la extensión y la localización de la superficie quemada. Por lo general los niños producen más cicatrices que los adultos y los de piel oscura, comparados con pacientes de piel blanca. Para limitar la progresión de cicatrices hipertróficas, las prendas que generan presión de la superficie cutánea deben llevarse las 24 horas durante al menos un año.

Referencias bibliográficas:

Anandan S, Stozek MA. Burns. In: Ferri FF ed. Ferri's Clinical Advisor 2010. USA: Elsevier Mosby, 2010.

Antoon AY, Donovan MK. Burn Injuries. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF. Nelson Textbook of Pediatrics 18th Edition. Philadelphia: Saunders Elsevier, 2007.

Duffy B, McLaughlin PM, Eichelberger MR. Assessment, Triage, and Early Management of Burns in Children. Clin Pediatr Emerg Med 2006;7:82-93.

Complicaciones de la atención médica y quirúrgica

Efectos adversos de drogas que afectan primariamente al sistema nervioso autónomo

Definición:

Manifestaciones clínicas debidas a administración excesiva de medicamentos anticolinérgicos (atropina, homatropina, butihioscina).

Clasificación CIE10:

Efectos adversos de drogas que afectan primariamente al Sistema Nervioso Autónomo (Y51)

Etiología:

Iatrogénica; medicación por parte de los responsables del menor; ingestión accidental.

Epidemiología:

Incidencia de 67.8% a 90% de intoxicaciones atribuibles a medicamentos. Se presenta principalmente en lactantes menores durante sus primeros meses y en niños pequeños.

Síntomas y signos:

Entre 2 y 4 horas posteriores a la ingestión: agitación, desorientación, alucinaciones, somnolencia, coma, piel y mucosas secas, rubicundez facial, midriasis, visión borrosa, hipertermia, taquicardia, retención urinaria, disminución de la peristalsis, íleo paralítico.

Valoración:

Antecedente de exposición. Identificar la sustancia, su cantidad, el tiempo transcurrido desde la ingestión, si ingirió alguna otra, e identificar el cuadro clínico. Citología hemática completa, electrolitos séricos, química sanguínea y creatinfosfocinasa. Radiografías simples del tórax y abdomen para diagnóstico de complicaciones como el íleo paralítico. Electrocardiograma.

Tratamiento:

a) Hospitalización o en los casos leves únicamente tratamiento de apoyo. ABCDE de la reanimación; líquidos intravenosos; monitorización de signos vitales; control de la fiebre con medios físicos, con antipiréticos, o con ambas medidas. b) Lavado gástrico inmediato a su ingreso aunque el tiempo transcurrido desde la ingesta del medicamento sea mayor de una hora. c) Diálisis gastrointestinal, con carbón activado. Se agrega un catártico como sulfato de sodio o de magnesio. Si la intoxicación es grave, debe valorarse hemodiálisis. e) Evaluar la colocación de sonda foley por la posibilidad de retención urinaria. f) Ante intoxicación pura y grave, que no responda a las medidas de apoyo (con convulsiones mioclónicas, coreoatetosis y coma), se puede utilizar salicilato de fisostigmina. g) Para controlar la agitación Diacepán. No utilizar fenitoína para las convulsiones.

Complicaciones:

Íleo paralítico, Hipotensión, rabdomiolisis.

Pronóstico:

Con un adecuado y temprano manejo la recuperación es total, la fatalidad es rara.

Referencias:

Martínez AF. Intoxicación por anticolinérgicos. En: Martínez MR, editor. Pediatría. Salud y enfermedad del niño y del adolescente. 6ª edición. México: Manual Moderno; 2009. p. 1629-1632.

Auerbach PS. Central Nervous System Toxins. In: Wilderness Medicine. 5th ed. Philadelphia: Mosby, 2007.

Efectos adversos de la vacuna BCG

Definición:

Cualquier reacción nociva no intencionada que aparece con la vacuna BCG a dosis normalmente usadas. Pueden ser locales, regionales o generales.

Clasificación CIE10:

Efectos adversos de la vacuna BCG (Y58.0)

Etiología:

Están asociados con la edad del niño, la dosis aplicada, la vía y la técnica de administración, la cepa utilizada, la presencia de enfermedades concurrentes y los requisitos del productor de la vacuna sobre reconstitución y administración.

Epidemiología:

Linfadenitis supurativa: 100 a 1,000 casos por 1,000,000 de dosis (aparece 2 a 6 meses después de la aplicación); osteítis: 1 a 700 casos por cada 1,000,000 de dosis (aparece 1 a 12 meses después de la aplicación); “becegeítis” diseminada: 2 casos por cada 1, 000,000 de dosis (aparece 1 a 12 meses después de la aplicación).

Síntomas y signos:

Linfadenitis supurativa: los ganglios linfáticos son palpables y presentan fluctuación con eritema o edema de la piel que los recubre. Los ganglios axilares ipsolaterales están involucrados en 95% de los casos y el 5% restante afecta a los supraclaviculares o cervicales.

Osteítis: se presenta como una lesión no traumática de los tejidos blandos o del esqueleto.

Infección diseminada: sus manifestaciones son similares a la de la tuberculosis miliar con fiebre de varias semanas de duración, anorexia, pérdida de peso, astenia y tos.

Valoración:

Linfadenitis supurativa: citología hemática; velocidad de eritrosedimentación. Tinciones de Gram y Ziehl Nielsen y cultivos bacterianos y para micobacterias del material de supuración. Serología para virus Epstein Barr. Intradermoreacción de Mantoux. Ultrasonido de la región afectada para valorar la extensión local de la linfadenopatía. Radiografía del tórax.

Osteítis: citología hemática; proteína C reactiva; velocidad de eritrosedimentación. Radiografías simples del hueso afectado. Gammagrama óseo. Tomografía computarizada o resonancia magnética en caso que el gammagrama haya sido negativo. Biopsia, tinción de Ziehl Nielsen y cultivo para micobacterias de la muestra.

Infección diseminada: citología hemática; prueba cutánea tuberculínica; radiografía del tórax; la tomografía computarizada tiene mayor sensibilidad y especificidad; biopsias por vía percutánea, laparoscópica o a cielo abierto y cultivos de líquidos, órganos y tejidos afectados.

Diagnóstico diferencial:

Linfadenitis: brucelosis; enfermedad por arañazo de gato; enfermedad granulomatosa crónica; infección por citomegalovirus; histiocitosis de células de Langerhans; enfermedad de Hodgkin; enfermedad de Kawasaki; mononucleosis infecciosa; linfoma no Hodgkin; infección estreptocócica; tuberculosis; abscesos subcutáneos; celulitis.

Osteítis: maltrato infantil; escorbuto; sífilis; osteomielitis; tumores óseos; fracturas.

Infección diseminada: síndrome de insuficiencia respiratoria aguda; enfermedad de Addison; ascitis; blastomycosis; histoplasmosis; neumonitis por hipersensibilidad; neumonía por *Pneumocystis carinii*; sarcoidosis; silicosis; histiocitosis de células de Langerhans.

Tratamiento:

Linfadenitis: la mayoría de las reacciones son leves y no son meritorias de tratamiento. La necesidad de medicamentos antituberculosos (isoniacida, rifampicina) para el manejo de la reacción es eventual; el drenaje por aspiración con aguja, mediante incisión o escisión permanece en controversia.

Osteítis: debe tratarse con medicamentos antituberculosos.

Infección diseminada: ver tratamiento de tuberculosis miliar.

Complicaciones:

Linfadenitis: cicatrización anormal; diseminación de la infección.

Osteítis: trastornos del crecimiento óseo; discrepancia en la longitud de las extremidades; marcha anormal; fracturas patológicas.

Infección diseminada: neumotórax, neumomediastino y enfisema subcutáneo; síndrome de insuficiencia respiratoria aguda; miocarditis; insuficiencia cardíaca; endocarditis; pericarditis.

Pronóstico:

En pacientes inmunocompetentes, por lo común es bueno. En los inmunocomprometidos debe evitarse su aplicación por tratarse de un bacilo vivo atenuado.

Referencias bibliográficas:

Ortiz TJM, Guerrero GM, Presno BM, Alvarado EC, Torres VA. Reacciones adversas asociadas a la vacunación con bacilo de Calmette y Guérin en una población infantil de la ciudad de Zacatecas, México. Bol Med Hosp. Infant Mex 2008;6(5):358-366.

Twine C, Coulston J, Tayton K. Bony lesions in BCG-vaccinated children: consider BCG osteitis. J Pediatr Child Health 2007;43:307-309.

Organización Panamericana de la Salud. División de Vacunas e Inmunización. Vacunación segura: cómo enfrentar los eventos supuestamente atribuidos a la vacunación o inmunización. Washington, DC: OPS; 2002: 11.