



1. FALLO HEPÁTICO AGUDO PEDIÁTRICO
2. IMAGEN PEDIÁTRICA PARA ATENCIÓN PRIMARIA
3. PROTECCIÓN RADIOLÓGICA PEDIÁTRICA
4. DIFICULTAD RESPIRATORIA EN PEDIATRÍA EN EL SERVICIO DE URGENCIAS
5. TRANSPORTE DE PACIENTES PEDIÁTRICOS CON ENFERMEDAD GRAVE

**Formación Alcalá** no tendrá responsabilidad alguna por las lesiones y/o daños sobre personas o bienes que sean el resultado de presuntas declaraciones difamatorias, violaciones de derechos de propiedad intelectual, industrial o privacidad, responsabilidad por producto o negligencia. Formación Alcalá tampoco asumirá responsabilidad alguna por la aplicación o utilización de los métodos, productos, instrucciones o ideas descritos en el presente material. En particular, se recomienda realizar una verificación independiente de los diagnósticos y de las dosis farmacológicas.

Reservados todos los derechos.

El contenido de la presente publicación no puede ser reproducido, ni transmitido por ningún procedimiento electrónico o mecánico, incluyendo fotocopia, grabación magnética, ni registrado por ningún sistema de recuperación de información, en ninguna forma, ni por ningún medio, sin la previa autorización por escrito del titular de los derechos de explotación de la misma.

Formación Alcalá a los efectos previstos en el artículo 32.1 párrafo segundo del vigente TRLPI, se opone de forma expresa al uso parcial o total de las páginas de **NPunto** con el propósito de elaborar resúmenes de prensa con fines comerciales.

Cualquier forma de reproducción, distribución, comunicación pública o transformación de esta obra solo puede ser realizada con la autorización de sus titulares, salvo excepción prevista por la ley. Dirijase a CEDRO (Centro Español de Derechos Reprográficos, sitio web: [www.cedro.org](http://www.cedro.org)) si necesita fotocopiar o escanear algún fragmento de esta obra.

Protección de datos: Formación Alcalá declara cumplir lo dispuesto por la Ley Orgánica 15/1999, de 13 de diciembre, de Protección de Datos de Carácter Personal.

Pedidos y atención al cliente:

Formación Alcalá S.L. C/ Leganitos 1517. Edificio El Coloso.  
28013 Madrid. ☎ 953 585 330. [info@npunto.es](mailto:info@npunto.es)

## NPunto

**Editada en Alcalá la Real (Jaén) por Formación Alcalá.**

ISSN: 26039680

EDITOR: Rafael Ceballos Atienza

EMAIL: [info@npunto.es](mailto:info@npunto.es)

NPunto es una revista científica con revisión que constituye un instrumento útil y necesario para los profesionales de la salud en todos los ámbitos (asistencia, gestión, docencia e investigación) implicados en el cuidado de las personas, las familias y la comunidad. Es la única revista española de enfermería que publica prioritariamente investigación original. Sus objetivos son promover la difusión del conocimiento, potenciar el desarrollo de la evidencia en cuidados y contribuir a la integración de la investigación en la práctica clínica. Estos objetivos se corresponden con las diferentes secciones que integra la revista NPunto: Artículos Originales y Originales breves, Revisiones, Cuidados y Cartas al director. Así mismo, cuenta con la sección Libros recomendados, comentarios de artículos originales de especial interés realizados por expertos, artículos de síntesis de evidencia basadas en revisiones bibliográficas y noticias de interés para los profesionales de la salud.

Contactar

[info@npunto.es](mailto:info@npunto.es)



Formación Alcalá S.L.  
C/ Leganitos 1517 · Edificio El Coloso · 28013 Madrid  
CIF B23432933  
☎ 953 585 330

Publicación mensual.

NPunto se distribuye exclusivamente entre los profesionales de la salud.

## CONSEJO EDITORIAL

### DIRECTOR GENERAL

D. Rafael Ceballos Atienza

### DIRECCIÓN EDITORIAL

D<sup>a</sup>. Esther López Palomino

D<sup>a</sup>. Nerea Morante Rodríguez

D<sup>a</sup>. Sonia Baeza García

### EDITORES

D<sup>a</sup>. María del Carmen Lineros Palomo

D. Juan Manuel Espínola Espigares

D. Juan Ramón Ledesma Sola

D<sup>a</sup>. Nuria García Enríquez

D. Raúl Martos García

D. Carlos Arámburu Iturbide (México)

D<sup>a</sup>. Marta Zamora Pasadas

D. Francisco Javier Muñoz Vela

### SECRETARIA DE REDACCIÓN

D<sup>a</sup> Eva Belén García Morales

## CONSEJO DE REDACCIÓN

### DISEÑO Y MAQUETACIÓN

D<sup>a</sup> Silvia Collado Ceballos

D. Adrián Álvarez Cañete

D<sup>a</sup>. Mercè Aicart Martínez

### CALIDAD Y PROTECCIÓN DE DATOS

D<sup>a</sup> Ana Belén Lorca Caba

### COMUNICACIÓN SOCIAL

D. Francisco Javier Muñoz Moreno

D. Juan Manuel Ortega Mesa

### REVISIÓN

D<sup>a</sup>. Inmaculada González Funes

D<sup>a</sup>. Andrea Melanie Milena Lucena

### PUBLICACIÓN ELECTRÓNICA

D. Francisco Montes

D. José Jesús Cáliz Pulido



## EDITORIAL

Este número de **NPunto** recoge varios artículos sobre **diversos temas** relacionados con la pediatría.

La **Pediatría** es la especialidad médica y es la rama de la medicina que involucra la atención médica de bebés, niños y adolescentes.

**Fallo hepático agudo pediátrico**, el cual es un síndrome caracterizado por una necrosis masiva del hígado y una disfunción hepática severa de inicio brusco en niños que previamente se encontraban sanos, es el primer artículo de esta revista, cuyo objetivo es sintetizar todo el conocimiento actual sobre dicha patología.

En la última década, las técnicas de imagen diagnóstica han evolucionado a gran velocidad debido a los numerosos avances tecnológicos, como son la mejora en la calidad de las radiografías simples, por la introducción del revelado digital o la aparición de imagen híbrida y estudios funcionales; conocer las indicaciones de "NO hacer" en radiología, ya que tienen baja rentabilidad y altos efectos secundarios a causa de la radiación traemos nuestro segundo artículo, titulado **Imagen pediátrica para atención primaria**.

En el tercer artículo de la revista de este mes, **Protección radiológica pediátrica**, veremos la importancia de conocer los métodos de protección radiológica pediátrica y su efecto en la prevención de enfermedades relacionadas con las radiaciones ionizantes.

La dificultad respiratoria es una enfermedad frecuente en los niños. Es una razón común para la consulta en el departamento de emergencias. Para ayudar a las tareas relacionadas con esta patología, traemos nuestro cuarto artículo de esta revista, **Dificultad respiratoria en pediatría en el servicio de urgencias**, el cual tiene como propósito mostrar la descripción, clínica, diagnóstico y tratamiento de estas enfermedades.

Este número de NPunto cierra con un artículo centrado en el **Transporte de pacientes pediátricos con enfermedad grave**. El transporte pediátrico permite unir recursos materiales y humanos para mejorar la atención a pacientes, sobre todo en lugares donde es más difícil el acceso y permite atención adecuada al paciente a atención especializada de emergencia, este último artículo de nuestra revista muestra como los estudios en transporte pediátrico son necesarios para hacer actuaciones que permitan la mejoría en su desempeño.

Esperamos que el interés con el que hemos elaborado este número tenga su correspondencia con el objetivo de ampliar tus conocimientos. ¡Gracias por leernos!

*Rafael Ceballos Atienza,*  
Director **NPunto**

# 1. Fallo hepático agudo pediátrico

## PEDIATRIC ACUTE LIVER FAILURE

**Javier Torrecilla Cañas**

Médico adjunto de la Unidad de Gastroenterología del Servicio de Pediatría del Hospital Virgen de la Luz de Cuenca.

### RESUMEN

El fallo hepático agudo es un síndrome caracterizado por una necrosis masiva del hígado y una disfunción hepática severa de inicio brusco en niños que previamente se encontraban sanos. Es una entidad rara en pediatría, pero muy dinámica y rápidamente progresiva y de una extraordinaria gravedad y morbi-mortalidad, pues hasta en la mitad de los casos conlleva la muerte del niño o la necesidad de un trasplante hepático.

La etiología es desconocida en alrededor del 30-50% de los casos, pero su estudio es esencial para poder instaurar tratamientos específicos y realizar una indicación más acertada acerca de la necesidad de trasplante hepático. Por ello se han creado diversas guías de actuación para un acercamiento diagnóstico paso a paso a esta entidad.

Requiere un abordaje multidisciplinario dentro de un centro con experiencia en trasplante hepático. Inicialmente el tratamiento consiste en medidas de soporte y tratamiento de las complicaciones, especialmente para evitar o tratar la encefalopatía hepática. El intervalo de tiempo disponible entre el inicio de los síntomas y la toma de decisiones diagnósticas y terapéuticas es muy corto, pero de especial relevancia, pues de ello depende la vida del niño. La indicación de trasplante en el momento más adecuado es de vital importancia, pues una indicación tardía puede poner en peligro la vida del niño, mientras que la realización de un trasplante antes de tiempo tendrá implicaciones a lo largo del resto de la vida del paciente.

Debido a los últimos avances en el diagnóstico y tratamiento del fallo hepático agudo con el siguiente trabajo se pretende sintetizar todo el conocimiento actual sobre dicha entidad.

**Palabras clave:** Fallo, hepático, pediatría, epidemiología, causas, mecanismos, clínica, diagnóstico, tratamiento, pronóstico.

### ABSTRACT

*Acute liver failure is a syndrome characterized by massive liver necrosis and sudden-onset severe liver dysfunction in previously healthy children. It is a rare entity in pediatrics but rapidly progressive and of extraordinary severity and morbidity and mortality, since in almost half of the cases it leads to the death of the child or the need for a liver transplant, although the new use of extrahepatic purification techniques and the greater experience in liver transplant have significantly improved their prognosis.*

*The etiology is unknown in around 30-50% of cases, but its study is essential to be able to establish specific treatments and make a more accurate indication about the need for liver transplantation. For this reason, various protocols or guidelines have been created for a step-by-step diagnostic approach to this entity.*

*It requires a multidisciplinary approach within an experienced health center, initially the treatment consists of support measures and treatment of complications, especially to prevent or treat hepatic encephalopathy, all with the hope that the liver will recover spontaneously or by doing an indication for a transplant at the most appropriate time, in order to avoid a late indication that puts the child's life in danger, but without carrying out more transplants than are strictly necessary, especially due to the implications that this has throughout the life of the child for the rest of the patient's life.*

*Due to the latest advances in the diagnosis and treatment of acute liver failure, the following work intends to synthesize all the current knowledge about this entity.*

**Keywords:** Failure, liver, pediatrics, epidemiology, causes, mechanisms, clinical, diagnosis, treatment, prognosis.

### ¿QUÉ ES EL FALLO HEPÁTICO AGUDO PEDIÁTRICO?

La primera vez que una insuficiencia hepática aguda fue descrita en la literatura médica fue en 1842 por el austriaco Carl von Rokitansky, el cual la denominó "atrofia aguda amarilla del hígado", por la importancia de esta descripción posteriormente también se le conoció a la enfermedad con el epónimo de enfermedad de Rokitansky<sup>1</sup>. En 1964 se realiza un primer estudio observacional retrospectivo sobre el resultado de distintas autopsias y se le pasa a denominar "necrosis hepática masiva"<sup>2</sup> y unos pocos años después, en 1972, Trey publica un estudio<sup>3</sup> en el que participaron 73 centros sobre la supervivencia de pacientes con fallo hepático que posteriormente desarrollaron coma, a partir de este trabajo se adopta la nomenclatura de "fallo hepático fulminante"<sup>3</sup> o "fallo hepático agudo".

El *fallo hepático agudo* (FHA) o insuficiencia hepática aguda es un síndrome clínico caracterizado por la necrosis masiva de grandes áreas del hígado en pacientes en los que previamente no se conocía ninguna patología hepática, consecuentemente se produce un fallo de todas las funciones del hígado: síntesis proteica y de factores de coagulación, detoxificación, función metabólica y función excre-

tora<sup>1,4</sup>. Como consecuencia de este fallo severo del hígado aparece una afectación multisistémica con alteración de la coagulación, encefalopatía, alteraciones hemodinámicas, insuficiencia renal, insuficiencia respiratoria, alteraciones hidroelectrolíticas, edemas...

La presentación clínica es distinta según la edad del individuo en el que se presente, en adultos es casi constante la aparición de una encefalopatía severa y precoz y por tanto este síntoma siempre se ha considerado un criterio obligatorio para el diagnóstico del FHA en este grupo etario. Sin embargo, en los niños la principal afectación acompañante es la coagulopatía, mientras que la encefalopatía no siempre aparece y cuando lo hace es en un momento más tardío, además de encontrarnos con la dificultad en niños pequeños (lactantes y neonatos) de realizar un diagnóstico únicamente mediante parámetros clínicos, pues sus síntomas son muy tardíos y sutiles (irritabilidad, decaimiento, llanto...)<sup>1</sup>. Por todo ello la *encefalopatía hepática* (EH) ya no se considera un criterio necesario para el diagnóstico de FHA infantil<sup>5</sup>.

Aunque inicialmente se extrapoló a la edad pediátrica la definición de FHA de los adultos, con la inclusión de la EH como criterio diagnóstico obligatorio, en la actualidad se acepta internacionalmente la definición de fallo hepático agudo pediátrico según el consenso acordado por el *Pediatric Acute Liver Failure Study Group* (PALFSG), un grupo de estudio creado en 1999 con la colaboración de 20 hospitales en total, 17 de Estados Unidos, 2 de Reino Unido y 1 de Canadá; en donde la EH ya no figura dentro de los criterios diagnósticos<sup>4</sup>. Inicialmente los criterios de la PALFSG no fueron creados para definir el FHA sino solamente como los principios para identificar aquellos niños con un daño hepático lo suficientemente severo como para evaluar la necesidad de un *trasplante hepático* (TH)<sup>4</sup>, pero con el paso del tiempo se han convertido en la definición más utilizada de FHA pediátrico. Según el PALFSG<sup>5</sup> se define el FHA pediátrico como aquellos casos que cumplen:

- Evidencia de daño hepático agudo.
- En paciente menores de 18 años sin enfermedad hepática crónica conocida.
- Alteración de la coagulación que no se corrige con la administración de vitamina K, pudiendo consistir esta alteración de la coagulación en:
  - Coagulopatía moderada, definida como *tiempo de protrombina* (TP) de 15-20 segundos o *International normalized ratio* (INR) de 1.5-1.9, y que asocia datos de encefalopatía hepática; o
  - Coagulopatía severa con TP mayor de 20s o INR mayor de 2.0 independientemente de la presencia o no de encefalopatía.

Una de las críticas que se han esgrimido contra esta definición es que deja fuera a todas aquellas enfermedades crónicas ya conocidas en el paciente pero que en su desarrollo pueden sufrir descompensaciones y desarrollar un cuadro clínico, bioquímico, evolutivo y terapéutico muy similar al del FHA definido como tal.

En adultos, para estandarizar la nomenclatura se ha propuesto una clasificación según la forma de presentación y los días transcurridos entre la aparición de la ictericia y el inicio de los síntomas de EH. En los niños mayores y adolescentes esta clasificación puede tener cierta aplicación con algunas consideraciones específicas<sup>6</sup>, sin embargo, esta división es poco útil en niños pequeños donde la duración de la enfermedad es muy variable y la valoración de la EH puede ser muy complicada. Dicha clasificación, con poca significación pronóstica, divide el FHA en<sup>6,7</sup>:

- *FH hiperagudo o fulminante*: Con una clínica de menos de 7 días de evolución desde el inicio de los síntomas hasta la aparición del FHA con EH. En niños pequeños el cuadro clínico equivalente vendría representado principalmente por coagulopatía de menos de 10 de evolución, sin ictericia y con grado variable de encefalopatía. Suele aparecer en el FHA de origen metabólico o tóxico, existiendo posibilidades de recuperación espontánea si se trata la causa de manera precoz.
- *Agudo*: Cuadro clínico de peor pronóstico (supervivencia 5-10%) caracterizado por una clínica de entre 8 y 28 días de evolución hasta la aparición de EH. En los niños la clínica final consiste en coagulopatía cada vez más descompensada con ictericia y raramente presentan encefalopatía, salvo en casos de situación terminal.
- *Subagudo*: Cuadro de más de 28 días de evolución con coagulopatía e ictericia hasta que aparece la encefalopatía, generalmente se debe a una fase preterminal donde la capacidad de regeneración del hígado es casi nula y la única posibilidad de supervivencia pasa por el trasplante hepático (TH). Se presenta en la enfermedad de Wilson, hepatitis autoinmune y por tóxicos.

## EPIDEMIOLOGÍA

No existen estudios sobre la incidencia del FHA, aunque si podemos afirmar que es una enfermedad muy poco frecuente en la edad pediátrica pero que conlleva una alta morbi-mortalidad (supervivencia del 5- 30% antes de la aparición del TH<sup>1</sup>).

No se ha visto que haya diferencias de incidencia con respecto al sexo, pero sí que es más frecuente en niños de corta edad, pues hasta la mitad de los casos ocurre en niños por debajo de los 4 años<sup>1</sup>.

Se estima que en los países desarrollados la incidencia podría ser de 1 a 6 casos por millón de niños<sup>8</sup>. En Estados Unidos se ha calculado que aparecen unos 500-600 nuevos casos de FHA pediátrica al año<sup>9</sup>. En España, de 2016 a 2020, según los datos extraídos del conjunto mínimo básico de datos o CMBD en las categorías relacionadas con el diagnóstico de insuficiencia hepática (sin incluir la hepatitis neonatal), se realizaron entre 88-138 ingresos hospitalarios anuales por hepatitis aguda<sup>10</sup>. Se cree que en los países en vías de desarrollo esta incidencia debe ser mucho mayor por la alta prevalencia y contagiosidad de infecciones que pueden causar FHA, como son el virus de la hepatitis A o el de la hepatitis E.

Según los datos del estudio realizado por Newland, el FHA es el causante del 10-15% de todos los TH efectuados en niños<sup>11</sup>. En España en los últimos 10 años (de 2012 a 2021) se han realizado una media de 4.9 trasplantes anuales por hepatitis fulminante en niños menores de 16 años<sup>12</sup>.

## MÚLTIPLES CAUSAS

Las causas que pueden dar lugar a un FHA son múltiples, algunas de ellas de carácter agudo y autolimitado (infecciones, intoxicaciones) mientras que otras se deben a la primera manifestación de una enfermedad crónica y a veces multiorgánica (metabolopatías, enfermedad de Wilson, hepatitis autoinmunes); pero la causa más frecuente en general de desarrollo de un FHA aún es desconocida en casi la mitad de los casos diagnosticados<sup>1,5</sup>, denominándose en estos casos FHA idiopático o indeterminado.

Hay que tener en cuenta que la frecuencia de estas causas varía con la edad y la región geográfica. En adolescentes y niños mayores las causas más frecuentes de FHA de origen conocido son las intoxicaciones (principalmente por paracetamol), la hepatitis autoinmune y la enfermedad de Wilson; mientras que en los lactantes lo son la enfermedad hepática fetal aloinmune (también denominada hemocromatosis neonatal) y las enfermedades metabólicas, seguida ambas por las de origen infeccioso<sup>13</sup>. En la tabla 1 se detallan los porcentajes atribuidos a distintas causas según diferentes estudios realizados en niños con FHA.

Según el registro del PALFSG realizado en 1999<sup>5</sup> en niños mayores de 3 años la causa desconocida suponía el 47% del total de FHA en pediatría, seguida de la intoxicación por paracetamol (18%), las enfermedades autoinmunes (8%) y las metabolopatías (7%). Mientras según los datos del Hospital La Paz<sup>14</sup> entre 1999-2014 la etiología desconocida correspondería solo al 14%, siendo en este caso más frecuente el origen metabólico (19%). Esta variación en los datos parece depender principalmente del acceso a mejores y más modernas pruebas diagnósticas según el hospital y el año de realización del estudio, pero también debido a la diferencia

de edad de los participantes en los distintos estudios, siendo de menor edad los del estudio de La Paz<sup>14</sup>.

El estudio longitudinal de PALFSG se dividió en 3 fases, en las dos primeras (1999-2010) el FHA indeterminado o de causa desconocida suponía el 48% del total<sup>5</sup>, mientras que en la fase 3 (2011-2014) disminuyó al 30,8%<sup>15</sup>, ya que al incluirse nuevas pruebas diagnósticas y estandarizarse dicho proceso han ido conociéndose cada vez más agentes causantes y siendo menor el número de FHA de causa indeterminada.

Cuando hablamos de la causa del FHA en lactantes las noxas desconocidas aún son más infrecuentes que en niños mayores, suponiendo solamente el 6% en el estudio de Bitar<sup>16</sup>, siendo en este estudio las etiologías más prevalentes por orden de frecuencia las metabólicas (36%), hipóxico-isquémicas (19%), infecciosas (17%) y hemocromatosis neonatal (9%). La causa más frecuente de FHA en neonatos como enfermedad independiente es la hemocromatosis neonatal<sup>6</sup>, aunque la incidencia de metabolopatías como un grupo heterogéneo de enfermedades en niños menores de 24 meses con FHA es muy alta, del 13-43% según los datos publicados por Alam<sup>17</sup>.

En los países en vías de desarrollo estos porcentajes cambian y las causas más frecuentes de FHA en niños varían, pasando a ser muchas más frecuentes las de origen infeccioso (principalmente por virus de la hepatitis A) y disminuyen las originadas por fármacos, como demuestra el estudio de Uribe en chilenos con FHA que requirieron trasplante, donde el 37% eran producidas por virus.

En la tabla 2 y 3 se desglosan las causas más y menos frecuentes de FHA clasificadas por grupos etiológicos. En la tabla 2 se detalla la etiología en los lactantes, y el porcentaje entre paréntesis se refiere al porcentaje que causa el FHA en niños menores de 90 días según el estudio PALFSG<sup>5</sup>. Mientras que en la tabla 3 se reseñan las causas en niños mayores de un año, con el porcentaje referido a niños mayores de 3 años del estudio PALFSG<sup>5</sup>. Las distintas etiologías se pasan a describir más detalladamente en los siguientes apartados.

Tabla 1. Causas de FHA según diferentes estudios (elaboración propia).

	Devictor <sup>19</sup>	PALFSG <sup>5</sup>	PALFSG <sup>5</sup>	PALFSG <sup>5</sup>	Bitar <sup>16</sup>	Muñoz <sup>14</sup>	Uribe <sup>18</sup>
<b>Población estudio</b>	< 1 año Francia	< 3 meses EEUU*	3m-3años EEUU*	>3 años EEUU*	< 4 meses UK	Niños España	Niños Chile
<b>Año del estudio</b>	1986-2006	1999-2014	1999-2014	1999-2014	1993-2012	1999-2014	1995-2003
<b>Indeterm</b>	25	30	60	41	6	14	44
<b>Virus</b>	26	21	5	5	17	13	37
<b>Metabol</b>	21	18	11	7	36	25	
<b>Paracet</b>		0.5	4	21	0		0
<b>Tóxico</b>	19	3	1	5	0	4	7
<b>Inmune</b>	5	16	11	11	11	20	11
<b>Isquemia</b>		3	3	3	19	4	

EEUU\*: Estados Unidos, Reino Unido y Canadá. UK: Reino Unido. Indeterm: Indeterminada. Metabol: Metabólica. Paracet: Paracetamol.

Tabla 2. Causas de FHA en lactantes (modificado de referencia 5).

<b>Viral (20%)</b>	<p><i>Herpes simple</i> tipos 1 y 2 (VHS) (15.5%)</p> <p>Echovirus, especialmente el serotipo 11 (3.3%)</p> <p><i>Citomegalovirus</i> (CMV) congénito</p> <p><i>Virus Epstein-Barr</i> (VEB)</p> <p>Otros (otros enterovirus, parvovirus B19, <i>virus varicela-zoster</i> [VVZ], adenovirus 40 y 41...)</p>
<b>Metabólica (17.1%)</b>	<p>Galactosemia (7.2%)</p> <p>Enfermedades mitocondriales (5%)</p> <p>Tirosinemia I</p> <p>Intolerancia hereditaria a la fructosa</p> <p>Déficit de lipasa ácida lisosomal</p> <p>Defectos de la beta-oxidación de ácidos grasos</p> <p>Defecto de síntesis de ácidos biliares</p> <p>Enfermedades del ciclo de la urea (déficit de ornitina transcarbamilasa)</p> <p>Enfermedades lisosomales (enfermedad de Niemann Pick C)</p>
<b>Isquémica 3.3%</b>	<p>Isquemia secundaria a shock hipovolémico</p> <p>Asfixia perinatal</p> <p>Shock séptico</p> <p>Obstrucción de salida del flujo venoso</p> <p>Cardiopatía congénita</p>
<b>Tóxicos (3.8%)</b>	Múltiples fármacos (pero muy raramente el paracetamol)
<b>Inmunológica (16%)</b>	<p>Enfermedad hepática fetal aloinmune (15%)</p> <p>Linfocitosis hemofagocítica primaria o familiar</p>
<b>Otras</b>	<p>Hepatitis de células gigantes Coombs + Infiltración hepática (hepatoblastoma, hemangiomatosis masiva)</p> <p>Síndrome linfoproliferativo ligado a X</p> <p>Deficiencia de ADN mitocondrial</p> <p>Déficit de la secuencia ampliada del neuroblastoma</p> <p>Otras alteraciones genéticas de transcripción de ADN y ARN</p>

### Causas inmunomediadas

*Hepatitis autoinmune*: Se produce en relación con una disfunción en la regulación de los linfocitos T (especialmente Th2 y Th17) y los macrófagos<sup>4</sup>, lo que da lugar a que ante la presencia de ciertos péptidos hepáticos se desarrollen una serie de autoanticuerpos como los *anticuerpos antinucleares* (ANA), *antimúsculo liso* (SMA) o *antimicrosoma de hígado-riñón* (LKM) que produce una reacción inmunológica a nivel hepática que causa una necrosis hepatocitaria masiva. La positividad de los anticuerpos LKM se ha demostrado un factor de mal pronóstico<sup>4</sup>.

Hasta un 38% de los niños con FHA presenta autoanticuerpos hepáticos<sup>20</sup>, pero ello no quiere decir que la hepatitis

Tabla 3. Causa de FHA en niños mayores de 1 año (modificado de referencia 5).

<b>Viral (5.1%)</b>	<p>Virus de la Hepatitis A, B, D, E (1.9%)</p> <p><i>Herpes humano simple tipo 6</i> (VHS6)</p> <p>VVZ, CMV, VEB</p> <p>Virus influenzae y parainfluenzae</p> <p>Parvovirus B19</p> <p>Adenovirus 40 y 41</p> <p>SARS-Cov2</p> <p>Otros virus (otros adenovirus, arbovirus, enterovirus...)</p>
<b>Metabólica (7.3%)</b>	<p>Enfermedad de Wilson (6.8%)</p> <p>Defectos de la beta-oxidación de ácidos grasos</p> <p>Trastornos del ciclo de la urea</p> <p>Algunas enfermedades mitocondriales</p>
<b>Farmacológica (25.8%)</b>	<p>Paracetamol (20.7%)</p> <p>Antibióticos</p> <p>Anestésicos</p> <p>Antiinflamatorios</p> <p>Quimioterápicos</p>
<b>Isquémico-vascular (4.9%)</b>	<p>Shock distributivo (sepsis), hipovolémico o cardiogénico</p> <p>Trombosis de la arteria hepática</p> <p>Síndrome de Budd-Chiari</p> <p>Enfermedad veno-oclusiva</p> <p>Anemia de células falciformes</p> <p>Disfunción primaria del injerto</p>
<b>Tóxicos</b>	<p>Tetracloruro de carbono</p> <p>Organofosforados</p> <p>Amanita phalloides</p> <p>Hierbas medicinales (ginseng, té verde, cascara sagrada...)</p> <p>Solventes orgánicos</p> <p>Drogas (marihuana, cocaína, éxtasis)</p>
<b>Inmunológica (10.7%)</b>	<p>Hepatitis autoinmune (9%)</p> <p>Linfocitosis hemofagocítica secundaria</p>
<b>Otras</b>	<p>Infiltración tumoral (leucemia, linfoma, neuroblastoma metastásico...)</p> <p>Hipertermia maligna</p> <p>Tuberculosis</p> <p>Síndrome de Reye</p> <p>Infecciones bacterianas (leptospira, mycoplasma, coxiella, brucella, legionella...)</p>

autoinmune cause tal cantidad de FHA, pues algunas otras patologías como la enfermedad de Wilson y algunas infecciones virales también pueden presentar ligeras elevaciones de autoanticuerpos sin realmente corresponder al diagnóstico de una hepatitis autoinmune. Además, también se ha descrito la presencia de autoanticuerpos en hepatitis de causa no filiada, lo cual podría estar en el contexto del propio daño hepatocelular o por el contra-

rio relacionarse con hepatitis inmunomediadas de origen todavía desconocido<sup>4</sup>. Todo esto explicaría porque no todos los niños con autoanticuerpos responden a tratamiento corticoideo, lo cual si sucede en pacientes previamente diagnosticados de una hepatitis autoinmune y que presenta una exacerbación con presentación clínica en forma de FHA<sup>20</sup>.

Por el contrario, debido a la inmunodeficiencia secundaria al FHA, también es posible la existencia de hepatitis autoinmune seronegativa en las primeras fases de un FHA. Por ello, para acercarnos al diagnóstico de hepatitis autoinmune conviene relacionarlo con otras enfermedades autoinmunes familiares o personales, así como de la obtención de otros datos analíticos como el aumento de inmunoglobulinas<sup>4</sup>.

El tratamiento de la hepatitis autoinmune se realiza con corticoides a dosis altas durante dos semanas y disminuyendo posteriormente la dosis de forma progresiva; y una vez se solucione el FHA asociar inmunosupresores (azatioprina, micofenolato)<sup>14</sup>. En su presentación como FHA, y sobre todo en caso de aparición de EH, suelen ser poco efectivos los tratamientos médicos y prácticamente siempre se necesita la realización de un TH.

*Hemocromatosis neonatal o enfermedad hepática gestacional autoinmune:* Es causada por el paso transplacentario de antígenos fetales hepatocitarios específicos hacia el torrente sanguíneo materno, donde se generan anticuerpos que retornan al feto y al unirse y activar el complemento forma complejos de ataque de membrana que causan el daño hepático y causan un acumulo de hierro intra y extrahepático<sup>21</sup>.

Se manifiesta como niños nacidos prematuros hasta en el 70-90%, con bajo peso y oligoamnios, y que en los primeros días de vida presentan hipoglucemia refractaria, hipoalbuminemia, coagulopatía severa (INR >3), ascitis y elevación de ferritina (>1000 µg/l)<sup>1</sup>, pero que paradójicamente tienen transaminasas normales o muy ligeramente elevadas. Son frecuentes los antecedentes familiares de muertes neonatales o abortos.

El tratamiento consiste en la exanguinotransfusión del doble de la volemia del neonato y la infusión intravenosa de IgG inespecífica; con este tratamiento aplicado de una manera precoz se alcanza una supervivencia del 75-80% sin necesidad de TH<sup>22</sup>, mientras que si el diagnóstico y tratamiento son tardíos puede llegar a tener una mortalidad mayor del 90%<sup>6</sup>. Puede recurrir en los siguientes embarazos hasta en un 80%<sup>4</sup>, pero la administración de gammaglobulina intravenosa a la madre en las semanas 14-18 de embarazo puede prevenir futuros abortos o muertes neonatales por esta enfermedad<sup>14</sup>.

*Linfohistiocitosis hemofagocítica:* Es un síndrome de causa incierta en cuya fisiopatología está implicada una alteración de la regulación inmunológica con modificación de la función de los macrófagos, células NK y linfocitos T, lo cual produce una cascada de citoquinas que da lugar a una situación proinflamatoria sistémica que se autoperpetúa.

Se caracteriza por un fallo multiorgánico agudo grave que necesitan al menos 5 de los siguientes criterios clínicos-analíticos para su diagnóstico<sup>23</sup>:

- Fiebre

- Esplenomegalia
- Citopenia con afectación de al menos 2 series celulares: Hemoglobina menor de 9, plaquetas menores de 100000/µL o neutrófilos <1000/µL
- Hipertrigliceridemia mayor o igual de 265 mg/dl
- Hipofibrinogenemia menor o igual de 150 mg/dl
- Hemofagocitosis en aspirado de medula ósea, bazo o ganglios linfáticos
- Ausencia o marcada disminución de células NK
- Ferritina mayor o igual de 500 µg/L
- Receptor de IL2 (CD25 soluble) mayor o igual de 2400 U/mL

Clásicamente se han diferenciado dos formas de presentación<sup>4,6</sup>:

- *Forma primaria:* Generalmente se da en lactantes y niños pequeños. Se debe a alteraciones genéticas (mutación PRF1, FHL2, FHL3, Sintaxina 11)<sup>4</sup> y que en muchas ocasiones se asocia a otras inmunodeficiencias primarias (Chediak-Higashi, Griscelli, XLP...). Se han descrito incluso agrupaciones familiares.
- *Forma secundaria:* Es más habitual en adolescentes y adultos. Suele ser secundarios a infecciones (principalmente por el VEB), neoplasias o procesos autoinmunes como el síndrome de activación macrófaga de las enfermedades reumáticas.

El diagnóstico etiológico puede ser complicado y requiere de multitud de pruebas reumatológicas, virológicas, rastreo de neoplasias, estudios inmunológicos y genéticos y punción lumbar<sup>6</sup>. El tratamiento empírico inicial consiste en la administración de corticoides, inmunoglobulina humana inespecífica y diversos inmunosupresores y quimioterápicos (ciclosporina, rituximab, etopóxido...)<sup>4</sup>. Inicialmente está contraindicado el TH por la recidiva de la enfermedad<sup>24</sup>, aunque si es posible el trasplante de medula ósea en el caso de demostrarse un origen genético.

*FHA indeterminado inmunomediado:* Se ha postulado que algunos FHA de causa desconocida pueden deberse a procesos de respuesta inflamatoria y alteración de la regulación del sistema inmune. En este sentido se ha visto que dentro de los pacientes con FHA indeterminado en los que se realizó biopsia hepática<sup>25</sup> había un grupo con una histología característica consistente en un infiltrado de células T CD103+/CD8+. Está pendiente de futuras investigaciones si este tipo de población podría beneficiarse de un tratamiento con corticoides o inmunosupresores. En estos casos, la presencia de anticuerpos anti-LKM empeora el pronóstico, siendo más susceptibles de necesitar un TH<sup>4</sup>.

### **Fármacos y otros tóxicos**

Los fármacos pueden causar hasta el 15% de los FHA según los estudios de PALFS<sup>5</sup> y del Hospital de Bicêtre<sup>19</sup>, siendo el paracetamol el que con mucho refiere la mayor frecuencia de fallos hepáticos. En la tabla 4 se detallan los

fármacos que con mayor frecuencia se han relacionado con la aparición de FHA, aunque realmente la lista de estos sería mucho más extensa.

**Paracetamol:** La ingesta accidental o con fines autolíticos en pacientes adolescentes de más de 100 mg/Kg se considera potencialmente tóxica<sup>4</sup> y puede dar lugar a un FHA. El paracetamol es metabolizado por la coenzima p450 y da lugar a una sustancia tóxica, la NAPQ1, la cual se detoxifica gracias al glutatión hepático; cuando la concentración de NAPQ1 es muy alta se depleciona al hígado de glutatión rápidamente, lo cual resulta en una necrosis masiva hepatocitaria de predominio centrolobulillar<sup>1,6</sup>.

La clínica pasa por varios estadios<sup>1</sup>:

- **Estadio 1 (menos de 24 horas desde la ingesta):** Síntomas inespecíficos como náuseas, vómitos o dolor abdominal; los análisis de laboratorio son normales.
- **Estadio 2 (entre 24-72h):** Persisten síntomas inespecíficos, pero ya aparecen leves alteraciones de la coagulación y elevación de transaminasas.
- **Estadio 3 (entre 72-96h):** Importante elevación de transaminasas, incluso por encima de 10000 UI/L<sup>26</sup>, con bilirrubina solo muy ligeramente elevada, fallo renal, encefalopatía hepática, fallo multiorgánico, acidosis metabólica con aumento de anión GAP, coagulopatía severa y fallo renal por toxicidad directa, lo que supone que hasta en el 75% de los casos de intoxicación precisarán de hemodialisis<sup>27</sup>. Llegados a este punto el efecto del antídoto es mucho menor, pues el daño hepático ya está hecho, y la tasa de mortalidad es alta.
- **Estadio 4 (tras 96h de la ingesta):** En caso de no producirse la muerte de la persona en el estadio anterior se inicia una lenta recuperación clínica y analítica.

Ante la sospecha de una ingesta tóxica de este fármaco se deben extraer niveles en suero de paracetamol y compararlos con el normograma de Rumack-Mathews<sup>28</sup> (ANEXO 1) para valorar la indicación de tratamiento con *N-acetilcisteína* (NAC), La extracción de niveles antes de las 4 horas tras la ingesta del fármaco tiene poco valor predictivo y por ello siempre debe realizarse después de este tiempo.

El tratamiento consiste en disminuir la absorción del fármaco mediante el lavado gástrico si el paracetamol ha sido ingerido hace menos de 4 horas y la administración de carbón activado. La NAC provee al hígado de cisteína y es capaz de reponer las reservas de glutatión y disminuir la toxicidad del paracetamol<sup>1,6</sup>, y por ello se le considera su antídoto. La NAC debe administrarse mediante una dosis de carga y luego una perfusión continua durante 40-72 horas hasta conseguir una mejoría de la función hepática y resolución de la EH y la coagulopatía<sup>27</sup>. Incluso si la sospecha de intoxicación es muy alta puede empezarse el tratamiento con NAC vía oral incluso antes de obtener niveles sanguíneos<sup>27</sup>.

El pronóstico es excelente en el caso de tratamiento precoz, con recuperación espontánea sin necesidad de TH en más del 90% de los niños<sup>4</sup>, es de vital importancia la actuación rápida pues el pronóstico es mejor cuanto menor sea el intervalo entre la ingesta del paracetamol y la administración de

la NAC, preferiblemente antes de las 8-10 horas<sup>29</sup>, aunque puede ser útil incluso hasta las 48-72 horas. Sin embargo, el pronóstico es peor cuando no se trata de una ingesta tóxica aislada sino de unas ingestas múltiples fraccionada en el tiempo, en estos casos es más frecuente el fallo multiorgánico y el efecto de la N-acetil-cisteína es menor, con lo cual el pronóstico se ensombrece sustancialmente<sup>25</sup>.

**Otros fármacos:** Supone la causa de FHA en el 3% de los niños mayores de 10 años del estudio del PALFSG<sup>5</sup>. En época pasada el más frecuentemente involucrado fue el halotano (un anestésico que se encuentra en desuso actualmente) y actualmente lo son los anticomiciales y los antibióticos.

De los antiepilépticos el más conocido es el ácido valproico, el cual puede producir FHA sobre todo en niños con enfermedades mitocondriales no diagnosticadas previamente<sup>1</sup>, como el síndrome de Alpers debido a la mutación del gen POLG que causa un síndrome neurodegenerativo por depleción de ADN mitocondrial<sup>4</sup>.

Otros fármacos que raramente produce FHA, pero que por su frecuencia de uso debe tenerse en cuenta, son la amoxicilina con ácido clavulánico y los macrólidos, en estos casos la clínica puede aparecer desde unos días a varias semanas después de su administración y se presenta como un cuadro clínico llamado por sus singlas en inglés DRESS (*Drug Rash, Eosinophilia, Systemic Symptoms*) y que se caracteriza por fiebre, exantema cutáneo inespecífico, eosinofilia y síntomas sistémicos de FHA con colestasis marcada<sup>6</sup>. Este mismo cuadro es similar a otros fármacos como la minociclina, isoniazida, carbamacepina y lamotrigina.

La mayoría de los efectos secundarios a estos y otros fármacos son inmunomediados, y por tanto independientes de la dosis<sup>6</sup>. Se pueden consultar los fármacos capaces de producir hepatotoxicidad en la página web: <https://liver-tox.nlm.nih.gov>.

**Intoxicación por amanita:** Tras la ingesta de esta variedad de setas la clínica se establece en 4 fases evolutivas<sup>30</sup>:

- **Latencia (hasta las 6 o 24 horas post-ingesta):** El niño se encuentra asintomático o con leve molestia abdominal, presenta poca o ninguna afectación analítica.
- **Fase intestinal (entre 12-36 horas):** Aparece diarrea coleriforme con deshidratación severa, hipovolemia e insuficiencia renal aguda prerrenal asociado a importante alteración analítica asociada a la deshidratación y puede haber leve elevación de transaminasas pero todavía sin FHA evidente.
- **Fase de mejoría aparente (36-48 horas):** Parece que el paciente mejora ligeramente de la diarrea y del fallo renal si se ha establecido una adecuada rehidratación intravenosa.
- **Afectación sistémica (pasadas 48 horas):** Se produce un empeoramiento brusco con FHA, insuficiencia renal aguda, fallo multiorgánico y EH. Sin tratamiento es mortal.

Para su diagnóstico se pueden medir la presencia de amatoxinas en orina, aunque no es una determinación que se

Tabla 4. Fármacos y tóxicos causantes de FHA (elaboración propia).

<b>Antibióticos</b>	Nitrofurantoina	Tetraciclinas
	Ciprofloxacino	Isoniacida
	Rifampicina	Macrólidos
	Amoxicilina-Clavulánico	Sulfonidas
	Ketoconazol	Itraconazol
	Minociclina	Cefalosporinas
<b>Antiepilépticos</b>	Ácido valproico	Fenitoína
	Carbamacepina	Fenobarbital
	Lamotrigina	
<b>Analgésicos</b>	<b>Paracetamol</b>	Ibuprofeno
	Halotano	Fluorano
	Ácido acetil salicílico	Diclofenaco
<b>Otros fármacos</b>	Sales de oro	Propiltiouracilo
	Quimioterápicos	Metrotexate
	Antidepresivos (IMAO)	Alfa-metildopa
	Amiodarona	Antirretrovirales
	Corticoides	Estatinas
<b>Productos naturales</b>	<b>Amanita phalloides</b>	Poleo
	Kava	Cáscara sagrada
	Hierba de San Juan	Valeriana
	Ginseng	Té verde
<b>Drogas ilegales</b>	Marihuana	Cocaína
	Éxtasis	Anfetaminas

realice de rutina en la mayoría de laboratorios, por lo que el diagnóstico debe ser sospechado ante una adecuada anamnesis con el dato de la ingesta reciente de setas. En caso de medirse la concentración de amatoxinas consideraremos una intoxicación grave valores por encima de 15 ng/ml a las 24h de la ingesta, y una ingesta potencialmente mortal por encima de 50 ng/ml<sup>30</sup>.

Para el tratamiento se debe evitar la absorción de toxinas mediante la realización de lavado gástrico y administración de carbón activado, se puede inducir la eliminación urinaria de toxinas forzando una diuresis neutra con rehidratación y furosemida, y se administrarán de quelantes como la sili-bina o la penicilamina D, aunque no hay ensayos que demuestren su eficacia<sup>27</sup>. En los casos más severos puede ser necesario el uso de MARS y TH<sup>30</sup>. Con un adecuado y precoz tratamiento médico se resuelven el 90% de las intoxicaciones sin necesidad de recurrir al TH.

Existen variedad de plantas medicinales, infusiones, tratamientos de medicina alternativa o complejos nutricionales que pueden causar FHA, de ahí la importancia de una buena anamnesis para su sospecha, aunque el diagnóstico inicial siempre será de presunción hasta descartar otras etiologías. La intoxicación por estos productos "naturales" suelen debutar como un cuadro gastrointestinal (náuseas, vómitos, dolor abdominal) y fatiga que solo en casos aislados evoluciona hacia FHA<sup>4</sup>.

También las drogas de abuso como la marihuana, cocaína, anfetaminas o el éxtasis pueden provocar FHA, siendo carac-

terístico que el éxtasis da una hipertransaminasemia muy elevada similar a la producida por el paracetamol.

### Infecciones virales

Los cuadros son muy variables tanto en su evolución como en la necesidad de trasplante según la edad de la persona afectada y los virus endémicos que haya en las áreas geográficas donde se realicen los estudios. Por eso mismo su incidencia es mucho mayor en países en vías de desarrollo (46-94% de las causas de FHA en Asia)<sup>31</sup> que en Estados Unidos y Europa (8-9% en el estudio del PALFSG)<sup>4,15</sup>. Generalmente las hepatitis por infecciones virales se caracterizan por una elevación muy importante de las transaminasas.

**Hepatitis A (VHA):** Aunque solo en menos del 1% evoluciona hacia un FHA<sup>32</sup>, sigue siendo la causa infecciosa que con más frecuencia produce cuadros de FHA<sup>5</sup>. Muy prevalente en África, Asia y centro y sur de América, en donde puede suponer hasta más del 50% del total de FHA<sup>22</sup>. Ello es debido a las bajas condiciones socio-sanitarias, en especial de la disponibilidad de acceso al agua potabilizada y el procesamiento higiénico de los alimentos, y de una inadecuada vacunación frente a este virus.

Clínicamente se caracteriza por un cuadro de gastroenteritis aguda que al mejorar comienza con ictericia y evoluciona rápidamente hacia FHA.

**Hepatitis B (VHB):** Generalmente en la fase aguda la enfermedad es asintomática o paucisintomática, pero en países endémicos del sudeste asiático o Sudamérica hasta el 30% del total de los FHA pediátricos puede estar relacionado con una primoinfección por VHB<sup>33</sup>. En la hepatitis aguda por VHB menos del 4% acaban evolucionando hacia un FHA<sup>26</sup>. El FHA puede producirse tanto durante la primoinfección en niños sanos como durante una reactivación en niños con inmunodeficiencias o que reciben tratamiento inmunosupresor<sup>34</sup>.

Se pueden usar antivirales (lamivudina, entecavir, tenofovir)<sup>4,27</sup> para su tratamiento, pero generalmente requieren TH cuando debuta como un FHA, pues la mortalidad asciende al 47-74% si no se realiza dicho trasplante<sup>35</sup>.

**Hepatitis C (VHC):** No se han registrado casos de FHA pediátrico en relación a la infección por virus de la hepatitis C<sup>6,21</sup>.

**Hepatitis E (VHE):** En adultos hasta un 3% evoluciona hacia FHA<sup>6</sup>, siendo este porcentaje mayor en mujeres al final del embarazo. Es frecuente en países en vías de desarrollo por ser endémico (India y África), mientras que en Europa y Norteamérica suelen deberse a casos importados por viajes internacionales.

**Herpes simple:** Es la causa infecciosa más frecuente de FHA en neonatos<sup>4</sup>. Puede manifestarse como FHA únicamente o como un cuadro diseminado con neumonitis, meningoencefalitis y asociación de lesiones cutáneas, oculares u orales; lo cual ayuda a un diagnóstico más precoz.

Presenta una alta tasa de mortalidad (cercana al 85%), y por ello ante la menor sospecha se debe iniciar rápida-

mente el tratamiento antiviral con aciclovir intravenoso a dosis altas, aunque es frecuente la necesidad de TH<sup>6,22</sup>, para la supresión del tratamiento con aciclovir es preciso la previa negativización de la PCR<sup>22</sup>.

*Enterovirus:* Son la 2ª causa más frecuente de FHA en neonatos<sup>4</sup>, siendo el más frecuentemente implicado el echovirus serotipo 11. La afectación hepática severa en niños mayores inmunocompetentes es excepcional.

*VEB y CMV:* En niños mayores es frecuente la afectación hepática leve-moderada durante el proceso agudo de síndrome mononucleósido, pero no así la aparición como FHA; sin embargo en neonatos puede debutar como un cuadro de FHA asociado a colestasis, en esos casos puede ser útil el tratamiento antiviral con ganciclovir<sup>4</sup>.

*Adenovirus:* Los serotipos 40 y 41 son frecuentes causantes de cuadros de gastroenteritis aguda en niños, y desde hace tiempo se conoce su relación ocasional con cuadros de FHA en niños inmunodeprimidos<sup>36</sup>. Sin embargo, desde el brote de FHA detectado en Reino Unido en 2022 esta perspectiva ha cambiado, pues a la espera de concluir los estudios puestos en marcha parece ser que el adenovirus podría ser una importante causa de FHA incluso en niños inmunocompetentes. En agosto de 2022 se habían declarado 507 casos de hepatitis aguda grave en Europa (de ellos 273 casos en el Reino Unido) y 487 casos en América<sup>12</sup>. De los casos analizados en Reino Unido el 65.9% resultaron positivos para adenovirus, especialmente del serotipo F41, y además se ha comprobado una fuerte asociación con positividad para el virus Adeno-asociado tipo 2 (AAV2)<sup>12</sup>, aunque todavía no se conoce la implicación que pueda tener en el desarrollo del FHA ni por qué mecanismos.

### Metabolopatías

Debe considerarse especialmente la causa metabólica en los neonatos o lactantes con fallo de medro o retraso del neurodesarrollo (presente hasta en 2/3 de los casos) y síntomas como vómitos y letargia, más aún cuando esta clínica empeora con la ingesta o los procesos febriles. A nivel analítico la sospecha se verá fundamentada por la asociación de hipoglucemia resistente, acidosis láctica y/o hiperamoniemia. Entre los antecedentes familiares de las enfermedades metabólicas destaca la presencia de consanguinidad entre los padres, abortos recurrentes, fallecimiento de hermanos o enfermedades en hijos previos. Ante un caso de sospecha de enfermedad metabólica con el fallecimiento del lactante sin un diagnóstico de certeza, sería conveniente intentar realizar un estudio post-mortem para permitir un adecuado diagnóstico para un futuro asesoramiento genético familiar.

*Enfermedad de Wilson:* Es la causa metabólica más frecuente de FHA en niños mayores de 3 años. La enfermedad de Wilson es una enfermedad autosómica recesiva por mutación del gen ATP7B<sup>4</sup> que lleva a una alteración de la excreción biliar del cobre, el cual se almacena en el hígado y produce citólisis, posteriormente el cobre pasa al torrente sanguíneo donde da lugar a hemólisis y acumulación y daño en otros órganos (sistema nervioso central, túbulos renales...).

Puede presentarse en niños a partir de 1 año, pero es más típico en mayores de 5 años. Se caracteriza por una anemia

hemolítica con Coombs negativo, hiperbilirrubinemia con fosfatasa alcalina normal o baja, coagulopatía, acidosis tubular renal con aminoaciduria y glucosuria, transaminasas no muy elevadas, la ceruloplasmina esta baja y el cobre sérico elevado (>200mcg/dl). A nivel oftálmico es patognomónico la presencia de anillos de Kayser-Fleischer, los cuales se evidencian hasta en el 50% de los pacientes afectados<sup>4</sup>.

Se puede iniciar tratamiento con hemodiafiltración y quelantes del cobre como la D-penicilamina<sup>4</sup>, la cual se debe administrar en dosis crecientes durante la primera semana por el riesgo de reacciones adversas como rash, citopenias, fiebre o linfadenopatías<sup>14</sup>. La respuesta a estos tratamientos suele ser baja e incluso algunos autores la desaconsejan por el riesgo de hipersensibilidad, así que normalmente se requiere la realización de un TH. En el caso de aparición de EH la mortalidad es prácticamente del 100% si no recibe un TH de forma urgente.

*Galactosemia:* Es la enfermedad metabólica que con mayor frecuencia causa FHA en los lactantes. Enfermedad autosómica recesiva debida a la falta de actividad de la enzima GALT (*galactosa-1-fosfato uridiltransferasa*).

La clínica aparece en los primeros días de vida tras iniciarse la alimentación con leche materna o artificial, mejorando cuando se deja a dieta absoluta y con fluidoterapia IV, y recurre tras reintroducir la alimentación oral. Aparece clínicamente como rechazo del alimento, vómitos e hipoglucemia, además es típica la aparición de cataratas y la sepsis por bacterias gram negativas, las transaminasas son normales o muy levemente elevadas pero con bilirrubina muy alta. El tratamiento es dietético con exclusión total de la lactosa de la dieta.

*Tirosinemia tipo1:* Se debe a un trastorno autosómico recesivo con deficiencia de la enzima fumaril-acetoacetato hidrolasa. Se caracteriza por FHA en las primeras semanas de vida, con coagulopatía severa y transaminasas normales o muy levemente elevadas, también es frecuente la asociación con sepsis por gram negativos, tubulopatía de Fanconi (hipofosforemia) y nefromegalia. El diagnóstico inicial se realiza mediante cribado neonatal de metabolopatías o por el test de succinilacetona en orina<sup>4</sup>. El tratamiento debe realizarse con nitisinona y modificación dietética con dieta libre de tirosina y fenilalanina; el resultado del tratamiento es bueno, con más de un 90% de buen control de la enfermedad.

*Intolerancia hereditaria a la fructosa.* Enfermedad también autosómica recesiva debida al déficit de aldolasa B. Se inicia al final de la época de lactante, cuando se introduce la alimentación complementaria<sup>4</sup>. Se caracteriza porque tras la ingesta aparece hipoglucemia, acidosis láctica, rechazo de los alimentos, vómitos y alteraciones hidroelectrolíticas, pudiendo evolucionar hacia fallo renal y FHA. El tratamiento nuevamente es dietético y con buen resultado (90% de control de la enfermedad) con dieta libre de fructosa.

*Defectos del ciclo de la urea:* El déficit de ornitina transcarbamilasa (OTCD) es el que con mayor frecuencia se presenta como un FHA, hasta en un tercio de los casos pueden tener alteración hepática<sup>4</sup> y en un 6% el FHA es su forma

de presentación inicial<sup>27</sup>. El OTCD es una enfermedad de herencia ligada al cromosoma X. En varones se presenta en la época neonatal como un coma hepático grave con hiperamoniemia severa ( $>1000 \mu\text{mol/l}$ )<sup>1</sup>, escasa coagulopatía y sin ictericia<sup>6</sup>; mientras que en niñas lo hace de forma más tardía como un FHA recurrente precipitado por procesos intercurrentes (generalmente episodios febriles) y que se caracteriza por letargia, hiperamoniemia severa, con coagulopatía moderada y función hepática normal sin casi ictericia. El diagnóstico de despistaje se realizará mediante la determinación de aminoácidos libres en plasma y orina, confirmándose posteriormente con el análisis genético de la enfermedad sospechada<sup>4</sup>. El tratamiento es el de la hiperamoniemia y una dieta baja en proteínas, pudiendo ser candidatos para TH pues esta enzima se encuentra casi exclusivamente en el hígado y su restitución puede ser la solución a la enfermedad<sup>4</sup>.

Otros déficits del ciclo de la urea, más raros aún, pero que también pueden debutar como un FHA son la citrulinemia tipo 1, la hiperargininemia o el síndrome HHH (*hiperamoniemia, hiperornitinemias e hiperhomocitrulinuria*), el cual también puede presentarse como FHA recurrente<sup>6</sup>.

**Defectos en la beta-oxidación de ácidos grasos:** Al menos se han descrito 4 mutaciones (LCHAD, ACAD9, MCAD, CACT) que puede dar lugar a fallo hepático y suelen debutar en la época neonatal con acidosis metabólica, hipoglucemia hipocetósica, deshidratación y miocardiopatía<sup>1</sup>. Posteriormente en estos pacientes aparecen recaídas asociadas a estrés metabólico (infecciones) o ayunos prolongados que se manifiestan como FHA recurrente con hipoglucemia hipocetósica. Es frecuente la asociación con síntomas neurológicos, musculares o cardíacos. El diagnóstico de sospecha se realizará mediante la determinación de acilcarnitinas y ácidos grasos libres en plasma y ácidos orgánicos en orina, confirmándose posteriormente con el análisis genético de la enfermedad sospechada<sup>4</sup>. El tratamiento inicial se realizará con perfusión de suero glucosado y administración intravenosa de L-carnitina, posteriormente se establecerán dietas y tratamientos específicos dependiendo del déficit enzimático responsable.

**Desórdenes de la síntesis de ácidos biliares:** El defecto en la síntesis de ácidos biliares primarios supone que se creen otros metabolitos hepatotóxicos que pueden dar lugar a FHA en algunos déficits enzimáticos. Se caracteriza clínicamente por colestasis neonatal con *gamma-glutaril transferasa* (GGT) baja y déficit en sangre de ácidos biliares. El pronóstico es excelente con el tratamiento mediante quelantes de ácidos biliares como el ácido ursodeoxicólico<sup>4</sup>.

**Enfermedades mitocondriales:** Suceden durante la época de lactante y hasta en el 20% de los casos puede debutar como un FHA. Generalmente asocian fallo multiorgánico, por lo que el TH suele estar contraindicado. Clásicamente se ha establecido que la presencia de importante acidosis láctica con una ratio lactato/piruvato  $>25$  podía servirnos de guía para el diagnóstico de una enfermedad mitocondrial, aunque conforme han demostrado los últimos estudios del PAL-FSG<sup>38</sup> estos datos no son específico de estas enfermedades.

**Enfermedades lisosomales:** La más característica es la enfermedad de Niemann-Pick tipo C que evoluciona en la media infancia hacia un daño neurológico progresivo, pero que en

ocasiones puede debutar en la primera infancia como un FHA<sup>1</sup>. Solamente tiene tratamiento paliativo.

### Defectos genéticos

Cada vez más se descubren más defectos genéticos que pueden causar FHA. El problema para su diagnóstico es que clínicamente muchas veces simulan enfermedades mitocondriales u otras enfermedades metabólicas, además no presentan alteraciones analíticas específicas y el estudio genético no está disponible en muchos laboratorios. No suelen tener tratamientos específicos sino solamente sintomáticos y preventivos, como la administración precoz de antitérmicos en FHA desencadenados por fiebre

Un ejemplo de estas enfermedades son las diversas mutaciones (déficit de LARS1, MARS1 e IARS1) que causan un déficit de la enzima aminoacil-RNAt citosólica sintetasa. Dan lugar a fallo de medro, retraso psicomotor, hipotonía, alteración renal, anemia microcítica, hipoalbuminemia e insuficiencia hepática progresiva en muchos casos, pero también FHA recurrente en otros<sup>1,6</sup>.

En 2015 se describió el déficit se la *secuencia ampliada del neuroblastoma* o NBAS<sup>40</sup>, que produce una alteración en el transporte de información entre el aparato de Golgi y el retículo endoplásmico. Las diferencias genotípicas en esta secuencia genética tienen diversos fenotipos, y al menos 3 de ellos se han relacionado con fallo hepático agudo desencadenado por procesos febriles. Generalmente se presenta en niños de 2-3 años que además asocian otras alteraciones (esqueléticas, oftálmicas, retraso neurológico, cardíacas o dismorfia facial)<sup>1,6</sup>. La asociación con fiebre hace que pueda aparecer en forma de FHA recurrente, simulando así otras alteraciones metabólicas.

Otras alteraciones genéticas que afectan al transporte de información a través del aparato de Golgi (SCYL1, RINT1) son un grupo de desórdenes descritos recientemente y que también pueden simular enfermedades metabólicas por su afectación en el crecimiento, desarrollo neurológico, alteraciones óseas y alteración hepática desencadenados por estrés metabólico, principalmente la fiebre<sup>1,6</sup>.

El síndrome de depleción de ADN mitocondrial aparece en neonatos y lactantes como un cuadro de hipoglucemia, nistagmo e hipotonía y pueden desarrollar FHA al menos con la mutación de 4 de estos genes (DGUOK, POLG, MPV17 y Twinkle). Aunque no presenta marcadores analíticos específicos, en ocasiones puede presentar elevación de ferritina y tirosina, por lo que es preciso realizar un buen diagnóstico diferencial con la hemocromatosis neonatal y la tirosinemia respectivamente<sup>41</sup>.

### Otras causas

**Origen isquémico-vascular:** En neonatos se debe generalmente a shock séptico o cardiopatías congénitas que condicionan un bajo gasto cardíaco y la hipoperfusión hepática severa, pero que mejoran rápidamente con la resolución el a hipotensión<sup>27</sup>.

En niños mayores la causa más frecuente de origen isquémico es el síndrome de Budd-Chiari por la obstrucción del

flujo venoso hepático. Puede ser secundario a coagulopatías o tumores más frecuentemente. Se manifiesta con una llamativa hepatomegalia, ascitis, elevación muy importante de transaminasas y descenso muy marcado de la albúmina, el diagnóstico definitivo se obtiene mediante técnicas de imagen como eco-doppler o angio-TAC<sup>27</sup>.

**Tumores:** Los que más frecuentemente pueden desencadenar un FHA son los linfomas y leucemias, pero también puede deberse a otros como hepatoblastoma, neuroblastoma, metástasis hepáticas (principalmente del adenocarcinoma) o por hemangiomas masiva hepática

**Síndrome de Reye:** Es una enfermedad rara que se define como una encefalopatía aguda rápidamente progresiva con disfunción hepática anictérica y afectación sistémica.

Se desconoce la etiología y fisiopatología exacta del síndrome, aunque la hipótesis patogénica que prevalece en los últimos años considera el síndrome como el resultado de una respuesta inusual a la infección viral precedente, que está determinada por factores genéticos del huésped (posiblemente alteraciones en la beta-oxidación de ácidos grasos u otras enfermedades metabólicas no diagnosticadas) y modificados por algunos agentes exógenos desencadenantes como el ácido acetilsalicílico<sup>39</sup>. De hecho la administración durante esos procesos de ácido acetilsalicílico aumenta el riesgo hasta 20-35 veces.

Tras unos ligeros pródromos compatibles con la existencia de una infección viral (principalmente por virus influenza y varicela-zoster) que suelen mejorar aparece bruscamente un cuadro de vómitos incoercibles con afectación del estado general y manifestaciones neurológicas súbitas sin focalidad<sup>39</sup>.

A nivel analítico hay aumento de transaminasas con bilirrubina normal e importante hiperamonemia. El diagnóstico definitivo se realiza mediante biopsia hepática, que muestra alteraciones grasas, microvesiculares y panlobular, junto a características alteraciones mitocondriales<sup>39</sup>.

El tratamiento consiste en el tratamiento de base de la hepatopatía y la EH. En los casos fatales, el tiempo medio desde la hospitalización hasta la muerte es de 4 días<sup>39</sup>.

## MECANISMOS FISIOPATOLÓGICOS

Puesto que las causas de FHA son múltiples y de muy variada índole (infecciosa, tóxica, metabólica), los mecanismos fisiopatológicos que conducen a esta disfunción hepática severa también deben serlos. Siendo la patogenia del FHA aún desconocida en muchos aspectos. Lo que sí parece claro es que en su aparición deben influir una serie de factores comunes a todas estas diversas etiologías<sup>22</sup>:

- Exposición a un agente hepatotóxico y severidad del daño hepático inicial.
- Susceptibilidad de la persona a dicho agente: Influenciada por la edad, estado inmunológico y polimorfismo bioquímico y genético. Ello explicaría porqué ante un mismo agente causal (por ejemplo, el VHB) en unas personas produciría un FHA, mientras en otras causaría una hepatitis crónica o una resolución espontánea tras un cuadro asintomático.

- Capacidad regenerativa del hígado.

En algunos casos como la intolerancia hereditaria a la fructosa o en los desórdenes del metabolismo de los ácidos grasos la necrosis hepática es escasa (y por tanto la elevación de las transaminasas no es mucha) y el fallo hepático se produce no tanto por una necrosis hepatocitaria masiva sino por un daño funcional que impide el normal funcionamiento de los hepatocitos<sup>42</sup>.

El fallo de la síntesis proteica tiene diversas consecuencias:

- Una disminución de la capacidad sintetizadora de albúmina que produce una hipoalbuminemia y secundariamente edemas y ascitis.
- Disminuye la formación de factores de coagulación I, II, V, VII, X y fibrinógeno, que junto con la disminución de la regeneración plaquetaria podría dar problemas de coagulación manifestados clínicamente como sangrados.
- Pero también disminuye la síntesis de factores anticoagulantes como las proteínas C y S y la antitrombina. Esta disminución de la síntesis de factores tanto procoagulantes como anticoagulantes hace que generalmente se guarde cierto equilibrio que impide la aparición de sintomatología de sangrado o trombosis.
- También está disminuida la síntesis y función del complemento y se altera la funcionalidad de los neutrófilos y de las células de Kuppfer, lo que sumado a la leucopenia muchas veces existente, genera una situación de inmunodepresión predisponente para sufrir infecciones con mayor frecuencia y gravedad.

La alteración de la función metabólica del hígado supone una alteración en la biotransformación de los distintos metabolitos de las cadenas de los hidratos de carbono y los lípidos: la disminución de la función de glucogenolisis y neoglucogénesis sumada al aumento del consumo periférico de glucosa por estrés y la hiperinsulinemia lleva a la aparición de hipoglucemia<sup>43</sup>; también aparece hipolipidemia y alteraciones hidroelectrolíticas como hipopotase-mia, hiponatremia o hipocalcemia.

El fallo de la función excretora del hígado da lugar a la acumulación de bilirrubina por la falta de síntesis y excreción de bilis, lo cual se manifiesta con ictericia, siendo en muchos casos muy marcada.

La disfunción cardiovascular se inicia con una depresión de la función miocárdica y un inotropismo negativo, el cual se intenta compensar mediante un estado hiperdinámico conseguido con el aumento del gasto cardíaco; posteriormente aparece una hipovolemia (secundaria a hemorragia, deshidratación y tercer espacio) con hipotensión y vasodilatación que puede progresar hasta un shock distributivo<sup>44</sup>.

El fallo respiratorio puede deberse a diversas alteraciones como la sepsis, edema pulmonar por sobrecarga de volumen, neumotórax espontáneo o iatrogénico, hemorragia pulmonar, o síndrome de distrés respiratorio, el cual tiene una alta incidencia en los casos de FHA<sup>44</sup>.

El fallo renal puede presentarse por diversos motivos<sup>4</sup>:

- Lesión por toxicidad directa (paracetamol, amanita)
- Sobreinfección
- Insuficiencia renal aguda prerrenal o necrosis tubular aguda por hipovolemia, shock o sepsis,
- Síndrome hepato-renal: Se debe a una reducción del flujo sanguíneo renal secundaria a una contracción severa del volumen sanguíneo y la secreción de sustancias vasoconstrictoras a nivel renal (como aldosterona y hormona anti-diurética<sup>27</sup>), lo que conlleva un aumento de las resistencias vasculares y la disminución del filtrado glomerular<sup>22</sup>. El desarrollo de un síndrome hepato-renal se considera un factor de mal pronóstico con alta tasa de mortalidad, necesidad de TH y que tras este puede dar lugar a una insuficiencia renal crónica hasta en un 5%<sup>27</sup>.
- Insuficiencia renal funcional.

La disminución de la inmunidad se debe a diversos factores: leucopenia y neutropenia con mala función de los polimorfonucleares, alteración de la inmunidad celular y humoral, déficit de activación del complemento, alteración de la adherencia y fagocitosis de macrófagos, disminución de la opsonización y quimiotaxis.

Diversas hipótesis se han propuesto a lo largo de los años para explicar todas las alteraciones anteriormente descritas. Una de las primeras fue la **hipótesis de la masa crítica**<sup>45</sup>, la cual hace referencia a que cuando el hígado sufre una lesión severa y se ve dañado un cierto porcentaje de hepatocitos, la lesión produce tal alteración de la síntesis, metabolismo y detoxificación que el acúmulo de sustancias tóxicas y la deficiente producción de nutrientes hace que el daño se perpetúe y aumente, incurriendo así en un círculo vicioso que puede terminar con un fallo multiorgánico y el fallecimiento de la persona. Actualmente se desconoce cuál es la masa hepatocitaria mínima para mantener las funciones vitales estables<sup>22</sup>.

Según la **hipótesis de las endotoxinas-citoquinas**<sup>45</sup> el fallo hepático se autoperpetúa en base a dos mecanismos:

- Sustancias tóxicas producidas en el organismo y que no pueden ser eliminadas por el hígado. Estas toxinas pueden llegar desde cualquier parte del cuerpo a través del torrente sanguíneo pero principalmente lo hacen desde el aparato digestivo.
- Formación local y sistémica de citoquinas proinflamatorias y alteración en el aclaramiento hepático de estas.

Muchas son las endotoxinas que se han descrito que pueden llegar a dañar al hígado: mercaptanos, fenoles, índoles, melatonina, ácido gamma-amino-butírico (GABA), aminoácidos aromáticos, ácidos grasos de cadena corta... pero el que mayor implicación tiene y se ha comprobado que puede estar incrementado hasta en más del 80% de los pacientes con FHA es el amonio. En el metabolismo del amonio existen dos enzimas principales, la glutaminasa, que lo sintetiza, y la glutamina-sintetasa, que es capaz de eliminarlo incorporándolo a la urea a través del ciclo de la urea. Diversas coenzimas del ciclo de la urea como la L-ornitina, L-aspartato y el cinc parecen estar disminuidos en el FHA, lo que conduce a una menor detoxificación del amonio.

Las células mononucleares hepáticas o células de Kupffer en respuesta a la noxa que haya desencadenado el FHA secretan diversas citoquinas a nivel hepático, además de las que llegan al hígado por el torrente sanguíneo desde otras localizaciones, a esta hiperproducción se suma que debido al fallo de la función detoxificadora del hígado estas citoquinas permanezcan en el hígado y siguen dañándolo de forma persistente<sup>45</sup>. Por ejemplo, las endotoxinas provenientes del tracto digestivo, habiendo sido especialmente estudiadas los lipopolisacáridos de las paredes bacterianas de las bacterias gram negativas, estimulan la producción por parte de las células nucleares de diversas sustancias proinflamatorias como la *interleucina 1* (IL-1)<sup>46</sup>, esta citoquina proinflamatoria está en relación con la necrosis hepática así como con el daño pulmonar existente en el distrés respiratorio<sup>47</sup>. Así mismo otras citoquinas secretadas por las células de Kupffer como la *interleucina 6* (IL-6) o el *factor de necrosis tumoral* (TNF) también se encuentran muy elevadas<sup>22,45</sup>, todas ellas son citoquinas proinflamatorias que se han relacionado con un peor pronóstico en el FHA.

Existe otra **hipótesis** denominada de las **sustancias vasoactivas** que sumada a las anteriores nos ayuda a comprender mejor la fisiopatología del FHA. En el FHA existe una circulación hiperdinámica con marcada vasodilatación sistémica, pero principalmente esplácnica, y una baja diferencia de la presión de oxígeno en arterias y venas. Ello se debe a un desbalance con el aumento en la síntesis y/o disminución de la degradación de sustancias vasoactivas contra un descenso de la síntesis y liberación de sustancias vasoconstrictoras<sup>45</sup>.

Por otro lado, durante la necrosis de los hepatocitos se liberan filamentos de actina al torrente sanguíneo, los cuales son polimerizados y produce una microangiopatía obstructiva no solamente en el hígado sino también en otros órganos, siendo participes del síndrome hepatorenal y hepatopulmonar y produciendo así mayor hipoxia hepática y mayor acidosis láctica<sup>22,42</sup>.

Se ha encontrado el aumento de las concentraciones de diversas sustancias vasodilatadoras (glucagón, prostaciclina, sustancia P, factor atrial natriurético, calcitonina) pero principalmente del óxido nítrico<sup>45</sup>. La presencia de endotoxinas y citoquinas proinflamatorias estimulan la acción del óxido nítrico sintetasa de las células endoteliales, este péptido provoca una intensa vasodilatación esplácnica y pulmonar que favorece la aparición de la circulación hiperdinámica y del síndrome hepatopulmonar<sup>48</sup>.

Por otro lado, la *endotelina 1* (ET-1) es un péptido vasoconstrictor que actúa sobre las células endoteliales y las células estrelladas perisinusoidales mediante un marcado efecto vasoconstrictor sobre la microcirculación hepática y los vasos colaterales, el aumento de la ET-1 provoca un aumento de las resistencias vasculares y el empeoramiento de la hipertensión portal<sup>49</sup>. Pero no solamente actúa a nivel del hígado, a nivel pulmonar la ET-1 parece que estimula la producción de óxido nítrico y causa vasodilatación pulmonar con la consiguiente alteración de la difusión-perfusión que se encuentra relacionada con el síndrome hepatopulmonar<sup>45</sup>, mientras que en el riñón favorecería la aparición del síndrome hepatorenal al producir contracción mesangial y disminución del filtrado glomerular. Otras sustancias

vasoconstrictoras implicadas en el síndrome hepatorenal serían la vasopresina y las sustancias del sistema renina-angiotensina-aldosterona; este síndrome se produce por una vasoconstricción a nivel renal con la consiguiente disminución del filtrado glomerular con oliguria, baja excreción de sodio y aumento del índice de creatinina y de la osmolaridad urinaria<sup>50</sup>.

En las células no parenquimatosas del hígado se produce el factor dispersor o factor de crecimiento de los hepatocitos, un potente mitógeno de hepatocitos y células alveolares, el cual está muy elevado después de un daño hepático<sup>51</sup>; también otros factores de crecimiento como el factor transformante alfa o el factor de crecimiento epidérmico están implicados en el proceso de regeneración hepática. El aumento de producción de estos factores regenerativos, o por el contrario el aumento de producción de factores que inhiben la replicación celular, están implicados en el proceso de regeneración hepática tras la injuria sufrida<sup>22</sup>.

### ¿Cómo se desarrolla la encefalopatía hepática?

La **encefalopatía hepática** es la manifestación neuropsiquiátrica secundaria al daño del sistema nervioso central por el acumulo de sustancias tóxicas que no han podido ser removidas por un hígado muy dañado<sup>52</sup>.

Mecanismo citotóxico y vasogénico<sup>53</sup>, siendo el primero el más importante y dentro de él los factores principales son la glutamina y el amonio

Múltiples tóxicos se han implicado en su fisiopatología, pero el de mayor importancia y más estudiado es el amonio. El amonio atraviesa la barrera hematoencefálica y produce la activación de las células de la microglía que secretan citoquinas proinflamatorias (TNF, IL1, IL6)<sup>52</sup>, las cuales reclutan monocitos y aumentan la permeabilidad de la barrera hematoencefálica, dando lugar a mayor edema cerebral y además dando paso a más moléculas neurotóxicas (lactato, ácidos derivados del triptófano, mercaptanos, ácidos biliares, aminoácidos aromáticos...)<sup>54</sup>.

El organismo tiene dos vías fundamentales para la eliminación del amonio, la primera y más importante es la formación de urea en el hígado, pero puesto que esta vía está severamente comprometida se intensifica la segunda, que consiste en la formación de glutamina en los astrocitos del SNC, esta sustancia que no es excesivamente tóxica *per se* sí que tiene un importante efecto osmótico y que da lugar a un mayor edema intra y extracelular y aumento de la presión intracraneal<sup>54</sup>. Valores de amonio por debajo de 75  $\mu\text{mol/l}$  casi nunca se asocian a *hipertensión intracraneal* (HTIC), por encima de 100 ya es un factor de riesgo independiente para la aparición de EH<sup>55</sup> y por encima de 200  $\mu\text{mol/L}$  son un importante predictor de edema cerebral e HTIC severa con riesgo de herniación<sup>56</sup>.

Factores que aumentan la hiperamonemia, y por tanto empeoran la EH, serían la sepsis, el shock, la hipotensión, el sangrado intestinal, el fallo renal y la alteración importante de los electrolitos o la glucemia. Mientras que la hipoglucemia, la insuficiencia renal, las infecciones y las hemorragias digestivas aumentan la producción exógena de TNF y también exacerbaban el daño neurológico.

Existen diversas sustancias tóxicas que interactúan y excitan el receptor GABA, el cual abre un canal de cloro que hiperpolariza a la neurona y permite una importante entrada de agua en la célula, aumentando así el edema intracelular<sup>44</sup>. Otros factores que contribuyen al edema celular son la disfunción de la ATPasa  $\text{Na}^+/\text{K}^+$ , la sobreexpresión de la acuaporina-4 y la de los cotransportadores de  $\text{Na}^+/\text{K}^+/\text{C}^-$  en los astrocitos<sup>57</sup> o el aumento de benzodiazepinas endógenas y sus receptores<sup>27</sup>.

El fallo en la regulación del flujo sanguíneo cerebral produce una vasodilatación con aumento del flujo sanguíneo y aumento del edema y la presión intracraneal por la diferencia de gradiente osmótico. Así mismo el daño del endotelio vascular cerebral produce TNF e IL1 a nivel endógeno que perpetúa el daño del sistema nervioso central<sup>58</sup>. El propio edema produce una HTIC que causa una pérdida de la autorregulación del flujo sanguíneo cerebral, perpetuando de esta manera y agravando el edema y la HTIC<sup>27</sup>.

El lactato también juega un importante papel al activar la microglía y aumentar la producción de TNF. Todos ellos producen una lesión directa sobre las neuronas y además un importante edema cerebral y aumento de la presión intracraneal, lo cual supone una disminución de la presión de perfusión cerebral y el aumento del daño neuronal.

La imposibilidad de eliminar el manganeso por la vía biliar hace que sus niveles séricos estén muy elevados, ello da lugar a un depósito a nivel de los ganglios basales, siendo un factor esencial para la muerte de las células dopaminérgicas.

La vasodilatación esplácnica produce una depleción efectiva de volumen y aumento de secreción de *hormona antidiurética* o ADH, lo que da lugar a una hiponatremia que puede agravar el edema cerebral.

### CLÍNICA

En niños mayores suele existir una evolución clínica similar, aunque con variaciones en los tiempos en lo que aparecen estos síntomas, para las diversas causas de FHA:

- Inicialmente suele aparecer una fase prodrómica de pocos días o semanas según la causa. En este momento aparecen síntomas leves o muy inespecíficos como astenia, anorexia, molestias abdominales leves difusas y náuseas, con presencia de fiebre o febrícula si la causa es infecciosa.
- Posteriormente aparece el cuadro típico de hepatitis donde el síntoma más llamativo suele ser la ictericia asociada a elevación de transaminasas pero sin otros signos iniciales de alarma como la coagulopatía que define el FHA.
- Luego finalmente se desarrolla el cuadro típico de FHA con aparición de otros síntomas y signos como distensión abdominal por hepatomegalia, ictericia cada vez más marcada, presencia de síntomas de coagulopatía como petequias, equimosis o epistaxis y signos de encefalopatía leve como somnolencia o irritabilidad. Sin embargo, otros síntomas típicos de adultos con FHA como

asterixis o fetor hepático son raros en los niños<sup>22</sup>. En estos momentos las alteraciones analíticas son las típicas que definen el FHA. Dependiendo del estado evolutivo el hígado puede ser de tamaño normal, aumentado o disminuido, siendo este último el de peor pronóstico. Característicamente en el FHA hiperagudo no hay fase prodrómica sino que bruscamente aparecen los síntomas de hepatitis severa con o sin encefalopatía.

- A partir de este momento la enfermedad puede seguir dos cursos evolutivos: En algunos casos, los menos, el hígado comienza una lenta regeneración con lo que la sintomatología va disminuyendo y las alteraciones analíticas mejorando hasta la curación espontánea. En el otro curso evolutivo, el más frecuente de manera natural, la enfermedad evoluciona y aparecen síntomas de afectación severa con aumento de la hepatomegalia y la ictericia, sangrados digestivos, síntomas de afectación multiorgánica (oliguria por fallo renal, hipoglucemia, hiponatremia, edemas y ascitis, insuficiencia respiratoria, insuficiencia cardiaca con hipotensión o shock...) y finalmente aparecen los síntomas de encefalopatía hepática severa hasta desencadenar la muerte del paciente. Ahora, con la práctica del trasplante hepático se ha creado un nuevo curso evolutivo, donde niños que podían haber sanado espontáneamente o que podían haber muerto siguen vivos gracias a la realización del TH

Según el estudio de Baris<sup>58</sup> la clínica que más frecuente aparece en niños mayores es la ictericia (82%), seguida de la hepatomegalia (63%), esplenomegalia (29%) y ascitis (21%), apareciendo EH en distinto grado hasta en el 71% de los niños a lo largo de la evolución de la enfermedad. Las convulsiones solo aparecen en el 10-20% de los pacientes con FHA<sup>6</sup>.

En neonatos y lactantes la clínica es mucho más inespecífica, con síntomas como alteración del estado general, letargia, hipoglucemia, rechazo o intolerancia alimentaria. La ictericia es inconstante e incluso puede no aparecer en alguna metabolopatía, y la hepatomegalia e hipertransaminasemia también pueden ser leves o incluso inexistentes<sup>22</sup>. Las convulsiones pueden ser un signo de afectación neurológica pero también pueden ser secundarias a infecciones o a alteraciones hidroelectrolíticas como hipoglucemia o hiponatremia. La EH no aparece o si lo hace es con síntomas tardíos y muy vagos: somnolencia, alteración del ritmo sueño-vigilia, irritabilidad. En las enfermedades metabólicas son frecuentes los antecedentes de vómitos, fallo de medro y retraso del neurodesarrollo, los cuales pueden aparecer hasta en el 67% de los casos<sup>17</sup>. En el estudio realizado en lactantes de Bitar<sup>16</sup> los síntomas más frecuentes en este grupo etario fueron la ictericia (76%) y en segundo lugar la hipoglucemia (54%), la hepatomegalia solo apareció en un 34% y la EH en el 26%.

En el FHA están disminuidas tanto las proteínas procoagulantes (factor V, VII, X y fibrinógeno) como las anticoagulantes (proteína C y S, antitrombina), lo que resulta en que la alteración de la coagulación esté balanceada y por tanto no sean frecuentes los episodios de trombosis o sangrado, aunque en determinadas situaciones pueden aparecer cualquiera de ellos<sup>60</sup>.

Debido a estas alteraciones de la hemostasia hasta el 30% de los pacientes sufren algún evento hemorrágico que suele

ser leve y solo en menos del 5% esta hemorragia es clínicamente significativa<sup>43</sup>. Según el estudio de Stravitz<sup>61</sup> en el que se siguieron a 1770 pacientes adultos con FHA, el 9.2% de los pacientes sufrieron un sangrado digestivo alto, y el porcentaje de hemorragia intracraneal espontánea y de mortalidad por este motivo fue del 0.5%.

En la exploración se deben buscar signos que nos ayuden a pensar en una hepatopatía crónica no diagnosticada como son circulación venosa colateral en pared abdominal, ascitis, xantomas, eritema palmar o dedos en palillo de tambor<sup>4</sup>.

Las coinfecciones son una de las principales complicaciones en el FHA. Pueden ser infecciones por múltiples agentes concomitantemente y los agentes etiológicos causante suelen ser las bacterias en el 80% de los pacientes, pero también las infecciones fúngicas hasta entre el 20%<sup>41</sup> y el 32%<sup>27</sup>. Dentro de las infecciones bacterianas las más frecuentes son las producidas por gérmenes gram negativos procedentes del tránsito digestivo o urinario<sup>43</sup>, mientras que el hongo más frecuentemente aislado es la *Candida albicans*<sup>27</sup>. La aparición de estas infecciones se debe en parte a la inmunodeficiencia presente y por otro lado a unas técnicas diagnóstico-terapéuticas muy agresivas (ingreso en UCI, canalización de vías periféricas y centrales, intubación endotraqueal y ventilación mecánica, monitorización de presión intracraneal [PIC], sondaje vesical...) que predisponente a infecciones nosocomiales por gérmenes multi-resistente, principalmente neumonías nosocomiales<sup>27</sup>. En muchas ocasiones las infecciones cursan sin la aparición de fiebre, por lo que debemos estar atentos a otros síntomas que puedan hacernos sospechar en ellas como la hipotermia, inicio de sangrados espontáneos o empeoramiento brusco de la función de otros órganos: Fallo renal, insuficiencia respiratoria, descompensación hemodinámica, sangrado digestivo o EH<sup>4</sup>.

En el síndrome hepato-renal existe una disminución del filtrado glomerular con oliguria, baja excreción de sodio y aumento del índice de creatinina y de la osmolaridad urinaria<sup>27</sup>. Todo ello se manifestará como oligoanuria y empeoramiento de la EH por retención de sustancias tóxicas.

Una complicación tardía es la aparición de una aplasia medular con pancitopenia severa tras varias semanas o incluso meses de evolución del FHA, o incluso tras la realización del TH. Esta aplasia medular puede suceder hasta en un 10% de los pacientes adultos<sup>62</sup>, siendo su incidencia en niños aún desconocida. Se cree se debe a una alteración de la regulación inmunológica de origen desconocido, en ocasiones tras una infección viral desencadenante, suele responder a tratamiento inmunosupresor aunque en ocasiones requiere de la realización de un trasplante de médula ósea para su resolución.

Algunas enfermedades con manifestaciones clínicas específicas han sido descritas más detalladamente en el apartado de "MÚLTIPLES CAUSAS".

### **Grados de encefalopatía hepática**

En niños mayores la aparición y evolución de la EH es similar a la de los adultos, donde desde el punto de vista clínico

Tabla 5. Grados de encefalopatía hepática (tomado de referencia 60).

Grado	Edad	Clínica	Reflejos	Signos neurológicos	EEG
I	Niño	Llanto inconsolable, alteración del ritmo de sueño, falta de atención, rechazo de las tomas	Normales o ligera hiperreflexia	No valorable	Normal o enlentecimiento difuso de ritmo theta, ondas trifásicas
	Adolescente	Confundido, cambios del estado de ánimo, olvidadizo, alteración del comportamiento	Normales	Temblor, apraxia, alteración de la escritura	
II	Niño	Llanto inconsolable, alteración del ritmo de sueño, falta de atención, rechazo de las tomas	Normales o ligera hiperreflexia	No valorable	Enlentecimiento generalizado con ondas trifásicas
	Adolescente	Somnoliento, comportamiento inadecuado, desinhibido	Hiperreflexia	Disartria, ataxia	
III	Niño	Somnolencia intensa o estupor, irritabilidad, combatividad	Hiperreflexia	No valorable	Enlentecimiento generalizado con ondas trifásicas
	Adolescente	Combativo, estuporoso, le cuesta obedecer órdenes simples	Hiperreflexia, Babinsky positivo	Rigidez	
IVa	Niño y adolescente	Coma con respuesta al dolor	Arreflexia	Descerebración o decorticación	Ondas muy lentas con actividad delta
IVb		Coma sin respuesta al dolor			

se puede clasificar en 4 grados de severidad. Los grados 3 y 4 corresponden a la aparición de edema cerebral e hipertensión craneal, la cual se considera de forma independiente un factor de mal pronóstico de la enfermedad. Hay que tener presente que la evolución de un grado al siguiente es muy variable en el tiempo, pudiendo demorarse varios días o tener una progresión muy rápida en el plazo de unas pocas horas.

Sin embargo, como ya se ha dicho anteriormente, la aparición de EH en los lactantes es menos frecuente, tardía, con síntomas muy sutiles y de muy mal pronóstico, pues representa un intenso edema cerebral con muy mala respuesta al tratamiento incluso tras el TH. Los síntomas en estos niños pequeños son vagos, como la irritabilidad o somnolencia, llanto inconsolable, agitación o alteración del ritmo vigilia-sueño.

Clásicamente existía una clasificación en 4 grados de la EH en adultos, la cual fue extrapolada para la población pediátrica. Esta Clasificación de la EH fue revisada y modificada por el PALFSG para poder ser utilizada también en niños menores de 4 años donde como hemos dicho los síntomas son más sutiles (TABLA 5)<sup>60</sup>.

## PROCESO DIAGNÓSTICO

Inicialmente se debe realizar una anamnesis exhaustiva y una buena exploración física que nos ayude a orientar el diagnóstico etiológico de la enfermedad.

Con respecto a la anamnesis se debe preguntar sobre la ingesta de fármacos (principalmente paracetamol y antiepilépticos, pero también cualquier otro), consumo de sustancias de herboristería u hongos silvestres, o consumo de drogas en adolescentes. Hay que preguntar sobre la clínica

compatible con infección en días previos, viajes recientes o contacto con personas con infecciones; así como sobre la existencia de enfermedades autoinmunes, hepáticas o metabólicas tanto personales como familiares.

La cronología de la aparición de los síntomas es de especial importancia para valorar inicialmente la evolución y pronóstico de la enfermedad, en especial el intervalo de tiempo transcurrido entre la aparición de la ictericia y de síntomas de encefalopatía como somnolencia, alteración del estado de ánimo o irritabilidad.

En neonatos se debe realizar una buena historia prenatal e indagar sobre los antecedentes maternos de abortos o mortinatos. En las metabopatías suele existir historia de consanguinidad, abortos o defunciones de niños en edades jóvenes, retraso previo del desarrollo, episodios previos de confusión o alteraciones del comportamiento.

Se realizará una exploración física detallada donde entre otras cosas se buscarán signos de hepatopatía previa como ascitis, acropaquias, circulación abdominal colateral o arañas vasculares, rosario costal, edemas, esplenomegalia u otras dismorfias<sup>1</sup>.

Una vez realizada la primera evaluación del paciente se debe iniciar inmediatamente el tratamiento del paciente con FHA a la vez que se realizan las primeras pruebas diagnósticas. La realización de estas pruebas en ningún caso puede retrasar el inicio del tratamiento, pues el pronóstico de la enfermedad es tiempo-dependiente. Según el protocolo de la *Sociedad Norteamericana de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica* (NASPGHAN) de 2022<sup>1</sup> las pruebas a realizar se pueden clasificar en 4 apartados:

- Test específicos de función, necrosis e inflamación hepática

- Test generales de comorbilidades
- Estrategias para valorar la evolución de las complicaciones
- Diagnostico etiológico basado en la edad

Además habría que añadir un quinto escenario con las pruebas necesarias para la preparación para un TH en caso de ser necesario. Hay que tener en cuenta que la mitad de los FHA se producen en menores de 4 años, y habrá que valorar la cantidad de sangre a extraer para realizar dichas pruebas, valorando en cada momento cuales son más necesarias y específicas para el paciente en concreto.

### **Test específicos de función, necrosis e inflamación hepática**

La principal alteración, y por la cual se define el FHA, es la coagulopatía, la cual se define<sup>5</sup> como el alargamiento del tiempo de protrombina por encima de 15 segundos o un cociente internacional normalizado (INR) mayor de 1.5, con la principal característica de que no mejora claramente con la administración de vitamina K intravenosa pues se debe a un fallo de síntesis de factores de coagulación a nivel hepático. La alteración de la coagulación se debe a la disminución en la síntesis de los factores II, V, VII, IX y X, los cuales suelen tener valores entre un 20-50% de lo considerado normal<sup>27</sup>. El factor V y VII tiene una vida media corta y por tanto son mejores para valorar el grado de insuficiencia hepática y la capacidad regenerativa del hígado<sup>27</sup>. Aunque la coagulopatía también aparece en la coagulación intravascular diseminada de los niños críticamente enfermos, podemos diferenciarla de la coagulopatía del FHA mediante la medición del factor de coagulación VIII, el cual disminuye por consumo en la coagulación intravascular diseminada pero no en el FHA por no sintetizarse a nivel hepático<sup>27</sup>.

A nivel de la bioquímica hepática destaca la elevación de las transaminasas causada por la inflamación y necrosis hepatocitaria, y la hiperbilirrubinemia por el fallo de excreción a nivel hepático, sin embargo la elevación de enzimas de colestasis (GGT y fosfatasa alcalina) suele ser leve. Estas alteraciones analíticas presentan una intensidad variable dependiendo de la causa del FHA y aunque no hay un patrón concreto, generalmente las transaminasas no están muy elevadas en las metabolopatías, la enfermedad de Wilson y la hemocromatosis neonatal; pero sí que alcanzan valores muy altos en el FHA secundario a infecciones víricas, isquemia, intoxicaciones y linfocitosis hemofagocítica<sup>1,4</sup>. La GOT es específica del hígado mientras la GPT es menos sensible por encontrarse en otros órganos como músculo, cerebro, páncreas, riñón, células sanguíneas o corazón.

En neonatos la elevación de transaminasas y bilirrubina puede no ser un buen indicador de FHA, pues mientras las primeras pueden no encontrarse alteradas la segunda lo hace por una multiplicidad de causas; por ello en todo neonato con coagulopatía debe considerarse la presencia de un FHA, más aún si asocia hiperamonemia, hipoglucemia resistente o hiperbilirrubinemia<sup>27</sup>.

El aumento de amonio es un signo de fallo de la función detoxificadora del hígado, de ahí que su aumento se haya relacionado con el grado de daño hepático y EH. Para evitar elevaciones iatrogénicas que puedan llevarnos a confusiones

y decisiones erróneas el amonio debe analizarse tras una extracción sin torniquete (a flujo libre), transportándolo en hielo y analizándolo inmediatamente<sup>1</sup>.

El fallo en la función metabólica del hígado se manifiesta con la presencia de alteraciones analíticas como hipoalbuminemia, hipoglucemia, disminución del complemento, disminución del colesterol y de la colinesterasa entre otras<sup>27</sup>.

La disminución abrupta del tamaño del hígado<sup>19</sup> y de los valores de transaminasas<sup>54</sup> son signos de necrosis hepática masiva, siendo por tanto indicadores de gravedad y factores de mal pronóstico.

### **Test generales de comorbilidades**

En el hemograma puede aparecer leucocitosis como un signo de infección pero también secundaria a la situación de estrés. La aparición de leucopenia asociada a pancitopenia con disminución del número de reticulocitos es más frecuente en la linfocitosis hemofagocítica, procesos neoplásicos o en el síndrome de aplasia medular secundario a hepatitis aguda; en todos estos casos es un signo de muy mal pronóstico<sup>1,4</sup>. La trombopenia en uno u otro grado aparece en dos tercios de los pacientes<sup>27</sup>.

Para el control de las infecciones deben realizarse analíticas seriadas con hemograma con recuento leucocitario y reactantes de fase aguda, así como cultivos bacterianos frecuentes de sangre, orina o secreciones traqueales si se encuentra intubado<sup>4</sup>.

Pueden aparecer alteraciones hidroelectrolíticas y del equilibrio ácido-base como alcalosis respiratoria para compensar el edema cerebral, acidosis láctica asociada a EH severa, acidosis metabólica en el 30% de las intoxicaciones por paracetamol y el 5% de otras etiologías<sup>27</sup>, hiponatremia (generalmente dilucional), hipopotasemia o hipofosfatemia (también muy frecuente en la intoxicación por paracetamol).

En el caso de presentar insuficiencia renal se observará disminución del filtrado glomerular con unos valores elevados de creatinina, aunque los valores de urea pueden conservarse normales o bajos por la imposibilidad del hígado para sintetizarla. También es posible detectar la elevación de otros productos tóxicos que debería ser eliminados por el riñón como lactato, piruvato, amonio o nitrógeno ureico. El uso de marcadores urinarios como cistatina o beta2-microglobulina son útiles para predecir el fallo renal, pero requieren de laboratorios especializados y no se usan de forma rutinaria<sup>63</sup>. Una manera habitual de valorar la insuficiencia renal es mediante el protocolo RIFLE (ANEXO 3), en el que el daño renal se encuadra dentro de un grupo de riesgo solamente con la valoración de la creatinina, el filtrado glomerular y la diuresis<sup>64</sup>.

Se debe solicitar TAC craneal para valorar principalmente la presencia de complicaciones encefálicas como las hemorragias o la herniación, siendo el TAC menos útil que la *resonancia magnética* (RMN) para valorar el grado de edema cerebral, el cual no es visible en los estadios iniciales<sup>6</sup>. Al final de las fases iniciales sí que encontraremos en el TAC

disminución de los espacios subaracnoideos y del sistema ventricular así como una menor diferenciación entre la corteza y la sustancia blanca; en estadios más avanzados los espacios subaracnoideos y las distintas cisternas y ventrículos se colapsan y disminuye la densidad del parénquima cerebral, principalmente a nivel de bulbo y puente, y se pierde la diferenciación entre sustancia blanca y gris<sup>65</sup>.

La RMN con imágenes en T2 es más eficaz que el TAC en demostrar edemas en sus fases iniciales<sup>6</sup>, incluso con las secuencias FLAIR o DWI puede ayudarnos a distinguir si se trata de un edema citotóxico o vasogénico<sup>66</sup>. En casos de marcada hiperamonemia los datos encontrados en la RM cerebral con espectroscopia pueden apoyar el diagnóstico de una enfermedad mitocondrial<sup>67</sup>. Mientras que la utilización de la RM a nivel abdominal en el neonato apoya el diagnóstico de hemocromatosis neonatal al ser capaz de demostrar la presencia del acúmulo de hierro a nivel hepático y pancreático<sup>68</sup>.

Una manera de controlar la evolución de la encefalopatía, sobre todo en pacientes sedados, es mediante la monitorización con electroencefalograma (EEG), siendo el grado de encefalopatía más grave cuanto más lento y de menor voltaje es el patrón electroencefalográfico<sup>7</sup>. Las diferentes características del EEG según el grado de EH vienen reseñadas en la TABLA 5. Según algunos protocolos<sup>6</sup>, por la dificultad de reconocer la EH y la importancia que esta tiene para el pronóstico y tratamiento, se recomienda la realización de EEG seriados o continuos desde el ingreso para un diagnóstico precoz de la EH.

La clínica (hipertensión arterial, bradicardia, vómitos, alteraciones pupilares) no es un buen indicador para detectar la HTIC pues ocurre muy tardíamente y ya prácticamente indica una herniación inminente<sup>27</sup>; y la TAC no es muy sensible en los primeros estadios. Por ello la monitorización con catéter de la PIC nos ayuda a un diagnóstico y tratamiento precoces que mantengan la integridad neurológica del paciente mientras se espera la recuperación espontánea del hígado o la llegada del TH<sup>27</sup>. La monitorización de la PIC puede ser de utilidad en algunos pacientes seleccionados (encefalopatía severa), pero no se debe utilizar de forma rutinaria puesto que no se ha observado que su uso haya modificado el pronóstico<sup>69</sup> y debido al alto riesgo de sangrado durante la colocación de los electrodos, hasta un 10-20%<sup>69</sup>. Este riesgo de sangrado puede reducirse hasta cerca del 4% con la colocación del catéter a nivel epidural y la administración previa de plasma o factor VII activado<sup>27</sup>. Según algunos autores pueden considerarse como indicaciones para el uso de monitorización de PIC invasiva<sup>1,70</sup>:

- EH grado 3-4
- Pacientes intubados con ventilación mecánica
- Hiperamonemia severa
- EEG con enlentecimiento difuso
- TAC o RM con signos de edema

Otras herramientas en investigación para identificar la HTIC son la monitorización continua del flujo arterial cerebral mediante el doppler transcraneal o el doppler ocular para

**Tabla 6.** Pruebas complementarias para valorar función hepática y comorbilidades (elaboración propia).

<b>Función hepática</b>	GOT, GPT, GGT, fosfatasa alcalina, bilirrubina total y fracciones Proteínas totales y albúmina Coagulación y factores Glucosa Amonio
<b>Comorbilidades</b>	Hemograma con recuento y fórmula. Reticulocitos Grupo, Rh y Coombs (necesarias en caso de TH) Pruebas cruzadas (por si fuera necesario transfundir) Amilasa, lipasa Colesterol y triglicéridos Urea, creatinina, filtrado glomerular Iones (Na, K, P, Cl, Mg, Ca) Gasometría
<b>Según síntomas</b>	Radiografía de tórax (si distrés respiratorio) Reactantes de fase aguda: procalcitonina, IL6, proteína C reactiva (si signos de infección) Hemocultivo, urocultivo, cultivo de aspirado traqueal (si signos de infección) EEG y TAC craneal (si encefalopatía o convulsiones) RMN o monitorización invasiva PIC (si EH severa) Ecocardiograma, troponina y CPK-MB (si fallo cardiaco)

la medición del diámetro de la vaina del nervio óptico<sup>1,22</sup>, son técnicas no invasivas y de fácil realización pero que todavía no han demostrado una buena especificidad para medir la PIC, sobre todo ante presiones altas<sup>71</sup>.

### Estrategias para valorar la evolución

Se basa en el control seriado y programado del paciente para detectar con precocidad las diversas complicaciones que pueden surgir a lo largo de la evolución del FHA. Se deben monitorizar la clínica, en especial la valoración neurológica, las constantes vitales y distintos parámetros analíticos según el grado encefalopatía. En el TABLA 7 se desarrolla la valoración horaria sugerida según los protocolos de la NASPGHAN y el PALFSG<sup>1,4</sup>.

### Diagnostico etiológico

Mientras realizamos el tratamiento adecuado deberemos investigar la causa que ha producido el FHA, prestando especial importancia a aquellas causas que son subsidiarias de un tratamiento etiológico que pueda mejorar su pronóstico.

Tabla 7. Valoración horaria de las complicaciones (tomado de referencias 1,4).

	Sin EH o Grado 1	EH Grado 2	EH Grado 3-4
<b>Cada ½ hora</b>			Valoración neurológica
<b>Cada 1 hora</b>		Valoración neurológica	Constantes vitales
<b>Cada 2 hora</b>	Valoración neurológica		
<b>Cada 4 hora</b>		Constantes vitales	Glucemia
<b>Cada 6 hora</b>	Constantes vitales		Hemograma, bioquímica básica**, amonio
<b>Cada 8 hora</b>	Glucemia	Glucemia, hemograma, bioquímica básica**, amonio	
<b>Cada 12 hora</b>	Hemograma, amonio, bioquímica básica**, glucosa, valoración hepática*	Valoración hepática*	Valoración hepática*

\* Valoración hepática: GOT, GPT, GGT, bilirrubina, proteínas, albumina, ferritina, coagulación.  
 \*\* Bioquímica básica: urea, creatinina, iones, gasometría.

En la TABLA 8 se describen los principales estudios que se pueden realizar según la sospecha etiológica del FHA

Tabla 8. Pruebas complementarias de diagnóstico etiológico (elaboración propia).

<b>Tóxicos</b>	Tóxicos en orina Niveles de paracetamol en sangre
<b>Microbiología</b>	Serología Virus de la Hepatitis A, B, C, D, E Serología y/o PCR de VHS, VHH6, VVZ, VEB, CMV, Parvovirus B19, enterovirus, adenovirus
<b>Inmunidad</b>	Inmunoglobulinas Autoanticuerpos de hepatitis autoinmune (ANA, SMA, LKM...) Serología de celiaca Estudios específicos de inmunidad
<b>Metabólico</b>	Ferritina, hierro sérico y transferrina Ceruloplasmina y cupremia, cobre en orina de 24h Ácido láctico, ácido pirúvico, amonio Acilcarnitinas en plasma Succinilacetona en orina Perfil de aminoácidos en sangre Ácidos orgánicos en sangre y orina Alfa-1-antitripsina y fenotipo
<b>Anatomía patológica</b>	Biopsia hepática Biopsia medula ósea (linfocitosis heomagocítica) Biopsia muscular (enfermedad mitocondrial) Biopsia glándula salivar (hemocromatosis neonatal)
<b>Vascular</b>	Ecografía doppler hepática Ecocardiograma

En el estudio de autoinmunidad se puede observar la presencia de anticuerpos antinucleares (ANA), anti-microsoma de hígado y riñón tipo 1 (anti-LKM1) anti-músculo liso (SMA), anti-citosol hepático tipo 1 (anti-LC1)... La presencia de anticuerpos anti-LKM1, ya sea en FHA de origen autoinmune o indeterminado, empeora el pronóstico en estos pacientes. En caso de disponer de laboratorio especializado se podrían realizar estudios específicos de inmunidad como función de células NK, IL2, IL6, perforinas, granzyme B, complemento<sup>22,42</sup>.

El estudio metabólico ampliado debe realizarse principalmente en neonatos y lactantes con algún síntoma de alarma como letargia, coma, vómitos repetidos, acidosis láctica, hipoglucemia o hiperamonemia.

Para el estudio de las causas isquémicas es de vital importancia la realización de una ecografía doppler hepática donde se valorará la permeabilidad del flujo venoso hepático, de la vena porta y de la arteria hepática. También el ecocardiograma puede ayudarnos a discernir problemas cardiacos (principalmente cardiopatías congénitas) que puedan ser causa de un FHA de origen isquémico.

Narkewicz<sup>15</sup> propone un protocolo de diagnóstico etiológico específico por edad, en su estudio evidenció que utilizando este protocolo se disminuía el porcentaje de FHA de etiología incierta al 30,8% sin aumentar la mortalidad y disminuyendo así la necesidad de TH<sup>15</sup>. Este planteamiento ha sido también adoptado por el consenso de la NASP-GHAN<sup>1</sup>. Se recoge un resumen en la TABLA 9.

A raíz del aumento de casos de FHA pediátrico detectados en Reino Unido en 2022 el *European Centre for Disease Prevention and Control* (ECDC)<sup>72</sup> elaboró un protocolo sobre el tipo de muestras y determinaciones a realizar para detectar las posibles causas infecciosas de este. Este protocolo se recoge en la TABLA 10.

Aunque muchas veces el diagnóstico etiológico de certeza lo da la biopsia, es posible que en muchas ocasiones no

Tabla 9. Diagnóstico etiológico basado en la edad (tomado de referencia 1,15).

	<3m	3m-18a
PCR herpes	X	X
PCR enterovirus,	X	X(3)
PCR adenovirus, influenza, VHS, VHH6, Parvovirus B19	X	X
Serología VHA, VHB, VEB	(1)	X
Niveles paracetamol		X
Autoanticuerpos hepáticos (ANA, LKM1, SMA) e IgG		X
Ferritina	X	
IL2R soluble, triglicéridos, ferritina	X	X
Eco doppler abdominal	X	X
Ecocardiograma (4)	X	X
Ceruloplasmina y cobre en orina		X(2)
Lactato, piruvato	X	X
Aminoácidos en sangre	X	X
Acilcarnitina plasmática	X	X
Succinilacetona en orina	X	
Actividad GALT*	X	

(1) Comprobar serología materna para VHB

(2) Según NASPGHAN<sup>1</sup> en mayores de 1 años, según Nickewicz<sup>15</sup> en mayores 4 años

(3) No es preciso en mayores de 3 años según Nickewicz<sup>15</sup>

(4) No valorado en NASPGHAN<sup>1</sup>

\*GALT: Galactosa-1P-uridiltransferasa

pueda llegar a realizarse puesto que la coagulopatía asociada hace que esta técnica tenga un alto riesgo de complicaciones. Pero los últimos estudios sugieren que la biopsia vía transyugular suele ser segura y puede ayudar al diagnóstico, sobre todo en niños que tras la primera evaluación son clasificados como FHA de causa indeterminada<sup>65</sup>, en los cuales

un patrón característico en la biopsia los puede reclasificar como un trastorno inmuno-mediado con posible respuesta a tratamiento inmunosupresor. En pacientes con ascitis y en especial en aquellos con coagulopatía severa la vía transyugular parece más segura para evitar el sangrado<sup>73</sup>. En caso de realizarse la biopsia hepática es necesario un estudio pormenorizado y protocolizado con la utilización de las distintas tinciones (hematoxilina-eosina, Masson, peryódico de Schiff con y sin diastasa, Perls, retículo y rojo oleoso o sudan negro)<sup>65</sup> para una adecuada interpretación.

Otros estudios anatomopatológicos que pueden considerarse según la sospecha diagnóstico son el de medula ósea en el caso de sospecha de linfocitosis hemofagocítica, la biopsia de glándula salivar en la hemocromatosis neonatal o la biopsia muscular en las enfermedades mitocondriales.

## TRATAMIENTO

La mejora de la supervivencia depende de un tratamiento multidisciplinar en donde participen intensivistas, hepatólogos, nutricionistas, nefrólogos y cirujanos especialistas en trasplante hepático entre otros. Hemos de destacar que no existe un tratamiento específico para el fallo hepático, y además en las primeras fases habitualmente no conocemos la causa que lo ha producido y tampoco podemos ofrecer un tratamiento etiológico. Por ello los objetivos que nos marcamos a la hora de atender a un paciente con FHA son<sup>7</sup>:

- Monitorización de la función de todos los órganos que puedan verse afectados.
- Medidas generales y tratamiento de soporte de los síntomas del fallo multiorgánico
- Prevención y tratamiento de las infecciones

Tabla 10. Estudio microbiológico según ECDC (tomado de referencia 72).

Muestra	Tipo de test	Patógenos a testar
Sangre	Serología	VHA, VHB, VHC, VHD*, CMV, VEB, VVZ, VIH, SARS-Cov2, antiestreptolisina O*, Bartonella henselae*, Borrelia burgdorferi*, Brucella spp*, Leptospira spp*
	PCR	VHA, VHC, VHE, CMV, VEB, VHS, VHH6/7, adenovirus, parvovirus B19, enterovirus, paraechovirus, Leptospira spp*
	Hemocultivo	
	Cultivo virus+	Adenovirus, CMV, VEB, VHS, Influenza
Heces	PCR	Enterovirus, adenovirus, norovirus, rotavirus, astrovirus, sapovirus, SARS-Cov2, enterobacterias patógenas
	Cultivo	Enterobacterias patógenas, virus+ (adenovirus, enterovirus, rotavirus)
Orina	PCR	Adenovirus, Leptospira spp*
	Urocultivo	
Cepillado nasofaríngeo	PCR	Influenzae, adenovirus, parainfluenzae, rinovirus, virus respiratorio sincitial, metapneumovirus, bocavirus, paraechovirus, coronavirus, SARS-Cov2, enterovirus
	Cultivo	Streptococo del grupo A

+Solo en laboratorios especializados  
\*Solo si se considera apropiado epidemiológica o clínicamente

- Prevención y tratamiento adecuado y precoz de la encefalopatía hepática
- Tratamiento específico de la causa

Todos los puntos anteriores tienen una última finalidad, la de mantener lo mejor posible el estado de salud del niño mientras esperamos que se recupere espontáneamente del FHA o lo preparamos para recibir un TH urgente en las mejores condiciones posibles.

El paciente, por su complejidad y riesgo de complicaciones, debe ser ingresado en una unidad de cuidados intensivos dentro de un hospital de nivel 3 con posibilidades de realizar un TH.

Se deben canalizar varios accesos venosos y al menos uno de ellos debería ser una vía central, también se colocará una sonda uretral y una sonda orogástrica si fuera necesaria.

Dentro de los parámetros a monitorizar será necesario<sup>1,4,22</sup>:

- Control de diuresis y realización de balances de entradas y salidas de líquidos.
- ECG con saturación de oxígeno, frecuencia cardiaca y respiratoria, capnografía y tensión arterial.
- Controles periódicos de temperatura, glucemias, gasometría y electrolitos.
- Vigilancia neurología y realización de escala de coma de Glasgow con periodicidad, realización de EEG continuo o reiterado, monitorización de PIC si se encuentra indicado. Se deben evitar neurodepresores para disponer de una correcta valoración neurológica<sup>74</sup>.

Los fármacos más utilizados y sus dosis aparecen detallados en el ANEXO 2.

## Tratamiento de soporte

### Alteraciones hidroelectrolíticas y fluidoterapia

Tanto la hipoglucemia como la hiperglucemia se asocian de manera independiente a complicaciones y empeoramiento de la EH<sup>75</sup>, por lo que el tratamiento precoz de estas puede mejorar la evolución y la supervivencia de los niños con FHA<sup>42</sup>. Para evitar la hipoglucemia, la cual se produce hasta en el 40% de los niños con FHA<sup>27,43</sup> se debe iniciar una perfusión *intravenosa* (IV) con un suero glucosado con perfusión de glucosa inicial entre 4-6 mg/Kg/min, lo que equivale aproximadamente a un suero glucosado al 10%. En el caso de aparición de una hipoglucemia refractaria a estas concentraciones de glucosa IV se aumentará progresivamente la perfusión hasta el ritmo o la concentración que sea necesario (máximo 15 mg/Kg/min) para así mantener la glucemia en un rango normal entre 90-120 mg/dl<sup>1</sup>. Hay que tener en cuenta que para concentraciones de suero glucosado superiores al 10-12% será necesario la canalización de una vía venosa central.

Es necesario la realización de balances hídricos diarios para así evitar los problemas de sobrecarga de volumen (edema de pulmón, edema cerebral, ascitis) o de deshidratación (hipotensión, necrosis tubular aguda, síndrome hepatorre-

nal, empeoramiento de la encefalopatía)<sup>4</sup>. Inicialmente se debe intentar disminuir la probabilidad de aparición del edema cerebral, edema pulmonar y ascitis, por lo que las necesidades de fluidos deben ser menores de las basales para su peso y edad. Todavía no existe un acuerdo sobre cuál debe ser este porcentaje de restricción, en el protocolo de 2022 elaborado por la NASPGHAN<sup>1</sup> recomienda que inicialmente las necesidades de fluidos deben disminuirse hasta el 90% de las necesidades basales<sup>1</sup>, mientras que otros abogan por mayores restricciones como del 75% según Muñoz Bartolo<sup>14</sup> y protocolos como el de la SLAGHNP que aún reducen más estas entradas hasta un 66%<sup>22</sup>. Sin embargo en casos de hipotensión o fallo renal estas necesidades deben aumentarse para compensar este tipo de complicaciones.

Es frecuente la aparición de alteraciones hidroelectrolíticas como hiponatremia, hipopotasemia, hipofosfatemia, hipomagnesemia o hipocalcemia que deben de corregirse con la reposición IV según sea necesario. Inicialmente se recomienda el uso de suero salino al medio (0.45%) que correspondería a unas entradas de sodio de 2-3mEq/Kg/d, con glucosa al 10% y 15 mEq/l de potasio<sup>1</sup>. Idealmente se deben mantener unos valores de sodio de 135-145 mEq/l, aunque la hiponatremia solo debería corregirse en casos sintomáticos, cuando el sodio esté por debajo de 120 mEq/l o cuando la restricción de fluidos no sea posible<sup>1,4</sup>. La hipofosfatemia también es común y debe tratarse enérgicamente, el fosforo ideal debe situarse por encima de 3 mg/dl<sup>1</sup>.

### Nutrición

El FHA es un estado de hipercatabolismo (aumento de la insulina, el glucagón y las hormonas de crecimiento, importante catabolismo proteico y una respuesta inflamatoria sistémica<sup>27</sup>) donde se aumentan los requerimientos energéticos, por ello la alimentación debe iniciarse lo antes posible y con una ingesta del 120-150% de las calorías recomendadas para su sexo y edad<sup>22</sup>. Generalmente la vía enteral suele ser bien tolerada y es preferible a la parenteral por disminuir el riesgo de infecciones y de sobrecarga de volumen<sup>22</sup>, si la alimentación oral no es posible por un bajo nivel de conciencia se puede recurrir al uso de sonda nasogástrica o nasoyeyunal.

En caso de FHA sin EH o en fases precoces de esta no se recomienda restringir el aporte proteico, por lo que se administrarán proteínas a dosis de 1-3g/Kg/d; en el caso de EH avanzada sí que se debe realizar una restricción proteica y bajar su aporte a 0.5-1 g/Kg/d<sup>22</sup>. Es preferible la utilización de proteínas de origen vegetal que producen menos amonio durante su metabolización, sin embargo las distintas soluciones de proteínas con aumento de aminoácidos ramificados o descenso en los aminoácidos aromáticos no se ha observado que ofrezcan ventajas respecto a las soluciones estándares<sup>44</sup>. Los ácidos grasos se administrarán a las cantidades habituales y no deben suspenderse salvo que se sospeche enfermedades mitocondriales o de la beta-oxidación de ácidos grasos.

En la TABLA 11 se ofrece un resumen de las recomendaciones nutricionales según el consenso para el tratamiento

Tabla 11. Necesidades nutricionales (modificado de referencia 22).

		Recomendaciones
<b>Calorías</b>		120-150% recomendadas
<b>Grasas</b>		8 g/Kg/d con 50% en forma MCT
<b>Carbohidratos</b>		15-20g/Kg/d
<b>Proteínas</b>	Sin EH	2-3 g/Kg/d basada en proteína vegetal o láctea
	Con EH I-II	1-2 g/Kg/d
	Con EH III-IV	0.5-1 g/Kg/d

del FHA de la *Sociedad Latinoamericana de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica (SLAGHNP)*<sup>22</sup>.

#### Hipotensión y fallo miocárdico

Si el paciente desarrolla hipotensión arterial y/o disfunción miocárdica se debe reexpandir mediante la infusión de coloides o cristaloides, si ello no es suficiente se deben utilizar catecolaminas que mejoren la contractilidad miocárdica<sup>7</sup> siendo entre ellas la noradrenalina la más utilizada inicialmente, en el caso de no respuesta o disfunción miocárdica severa pueden emplearse otros fármacos vasoactivos como dobutamina o vasopresina<sup>65</sup>, es preferible no utilizar dopamina a dosis baja por su efecto vasodilatador a nivel esplácnico<sup>27</sup>. Se debe intentar mantener al menos una tensión arterial media de más de 50 mmHg para asegurar una buena perfusión renal y cerebral<sup>27</sup>.

En el caso de pacientes con shock refractario a volumen y catecolaminas debemos pensar en que el paciente haya podido desarrollar una insuficiencia adrenal relativa secundaria a un síndrome hepatoadrenal. No tenemos datos de la frecuencia de este síndrome en población pediátrica, pero en los pacientes adultos puede aparecer hasta en un tercio de los pacientes con FHA<sup>76</sup>; en estos casos el tratamiento de rescate de la hipotensión, disfunción miocárdica e insuficiencia suprarrenal se realiza mediante la administración de corticoides IV en forma de hidrocortisona.

#### Fallo renal

La insuficiencia renal aguda es tan frecuente que puede llegar a producirse en cualquier grado hasta en un 70% de los niños con FHA<sup>43</sup>. Es necesaria una adecuada fluidoterapia, o la utilización de catecolaminas si fueran necesarias, para mantener una buena tensión arterial y volemia que nos aseguren una correcta función renal, así como evitar en la medida de lo posible el uso de fármacos nefrotóxicos (como antiinflamatorios y aminoglucósidos) y contrastes IV durante las pruebas radiológicas.

Aunque inicialmente evitaremos el uso de diuréticos para no precipitar un síndrome hepato-renal, en ocasiones donde la perfusión renal es adecuada y no mejorar la oliguria puede ser necesaria la administración de diuréticos para mantener una diuresis de al menos 0.5-1ml/Kg/h, los diuréticos más utilizados son la furosemida o el manitol en casos de encefalopatía<sup>7</sup>, y en el síndrome hepato-renal puede ser útil la terlipresina, que mejora la circulación renal al producir vasoconstricción esplácnica<sup>22</sup>.

En casos de insuficiencia renal sin respuesta a los tratamientos anteriormente descritos será necesaria la utilización de la hemodiálisis, los tratamientos de reemplazo renal evitan la sobrecarga hídrica, y mejoran la acidosis y la hiperamoniemia<sup>44</sup>, siendo las terapias de reemplazo renal continuas más efectivas que la hemodiálisis intermitente debido a la inestabilidad hemodinámica del paciente y que las terapias intermitentes pueden aumentar la PIC<sup>77</sup>.

En todos los pacientes que presenten cualquier grado de coagulopatía se debe administrar vitamina K intravenosa durante los 3 primeros días, 2mg en lactantes y 10mg en niños mayores, la mejoría de la coagulación con esta medicación suele ser escasa y no ha demostrado ningún beneficio su utilización más allá de los 3 primeros días. No se debe intentar corregir el INR con plasma o transfundir plaquetas si no es necesario, pues ello da lugar a una sobrecarga de volumen y además se ha relacionado con lesión pulmonar<sup>78</sup>.

#### Coagulopatía

En caso de trombopenia por debajo de 10.000 o por debajo de 50.000 con signos de sangrado es útil la administración de concentrado de plaquetas para evitar o tratar estos sangrados.

Si hay signos de hemorragia o antes de la realización de procedimientos invasivos con riesgo de sangrado es necesaria la administración de plasma fresco o factor VII activado. La utilización de plasma fresco congelado puede provocar una sobrecarga de volumen además de invalidar la medición de factores, especialmente el V que se utiliza como factor pronóstico e indicador de trasplante según algunos protocolos<sup>27</sup>. El factor VII activado se suele utilizar poco por ser muy caro y por el riesgo de trombosis<sup>79</sup>, aunque puede ser útil en pacientes con fallo renal y sobrecarga de volumen donde el plasma fresco congelado podría complicar esas patologías.

La transfusión de concentrado de hematíes solo debe utilizarse en casos de anemia severa, pero en paciente con EH debe intentar mantenerse una hemoglobina por encima de 12mg/dl<sup>74</sup>.

En la TABLA 12 se resumen las indicaciones de los derivados hematológicos para su uso en niños con FHA.

Para la profilaxis de sangrado digestivo se puede utilizarse omeprazol o ranitidina<sup>65,74</sup>, en el caso del omeprazol, por la insuficiencia hepática que existe, la biodisponibilidad del omeprazol está muy aumentada y se recomienda disminuir su dosis incluso a la mitad; el sucralfato puede utilizarse como terapia de segunda línea<sup>27</sup>.

Para la profilaxis de sangrado digestivo se puede utilizarse omeprazol o ranitidina<sup>65,74</sup>, en el caso del omeprazol, por la insuficiencia hepática que existe, la biodisponibilidad del omeprazol está muy aumentada y se recomienda disminuir su dosis incluso a la mitad; el sucralfato puede utilizarse como terapia de segunda línea<sup>27</sup>.

#### Insuficiencia respiratoria

En todo momento debe mantenerse una buena oxigenación del paciente, en el caso de aparición de fallo respiratorio agudo será necesaria la intubación y ventilación mecánica.

**Tabla 12.** Indicación de tratamiento con hemoderivados (tomado de referencia 1,68).

	Indicación
<b>Concentrado de plaquetas</b>	Plaquetas <10.000 sin sangrado Plaquetas <50.000 con sangrado activo Plaquetas <50.000 previo a algún procedimiento quirúrgico
<b>Crioprecipitado</b>	Fibrinógeno <100 mg/dl
<b>Vitamina K</b>	Siempre (solo los 3 primeros días)
<b>Plasma fresco congelado Factor VIIa recombinante</b>	INR >7 Sangrado activo Previo a procedimientos quirúrgicos

nica, la cual debe establecerse lo más precozmente posible ante el mínimo signo de insuficiencia respiratoria o encefalopatía hepática moderada-severa. Para el manejo del síndrome de distrés respiratorio agudo se recomienda utilizar volúmenes corrientes bajos (5-8 ml/Kg) con PEEP elevadas y  $FiO_2$  bajas pero suficientes para evitar la hipoxia, aunque en niños con *síndrome de distrés respiratorio* (SDRA) se permite una leve hipercapnia e hipoxemia, estas recomendaciones no se deben aplicar en paciente con PIC elevadas<sup>80</sup>.

#### Convulsiones

No se debe realizar tratamiento profiláctico para las crisis convulsivas pues no mejoran la supervivencia ni es efectivo sobre el edema cerebral<sup>27</sup>. Solamente deben tratarse si aparecen y en esos casos inicialmente se suele utilizar la fenitoína, evitando las benzodiazepinas (salvo en casos muy refractarios). En caso de EH grado 3-4 con presencia de convulsiones se recomienda la monitorización continua electroencefalográfica para un mejor control de las crisis<sup>81</sup> o la monitorización invasiva de la PIC<sup>1,70</sup>.

#### Prevención y tratamiento de las infecciones

Es muy controvertida la utilización de profilaxis antibiótica y no está recomendado su uso rutinario pues el estudio de Karvellas<sup>82</sup> en adultos no ha demostrado que su uso profiláctico mejore el pronóstico aunque si disminuye la incidencia de infecciones. Aun así hay algunos centros que dependiendo de su experiencia y la incidencia de infecciones nosocomiales utilizan profilaxis antibiótica de amplio espectro como cefalosporinas de 3ª generación como la cefotaxima, vancomicina y anfotericina B liposomal<sup>14,29</sup>.

Sí que debe monitorizarse continuamente los parámetros analíticos y clínicos de infección, así como recoger cultivos seriados (hemocultivo, urocultivo, cultivo de secreciones respiratorias) en caso de sospecha de infección. Los agentes etiológicos más frecuentes son los cocos gram positivos, aunque tampoco son raras las infecciones por hongos que pueden llegar a suponer hasta un tercio de las infecciones<sup>83</sup>. Ante la primera sospecha de infección se debe iniciar antibioterapia de amplio espectro (cefalosporinas de 3ª generación más vancomicina) y si no mejora deben asociarse anti-

fúngicos (fluconazol o anfotericina B si hay fallo renal); en neonatos y lactantes, por el riesgo de infecciones por virus de la familia del herpes, deben asociarse también antiviricos como el aciclovir.

#### Tratamiento de la encefalopatía hepática y el edema cerebral

El objetivo del tratamiento del edema cerebral debe ser mantener una PIC menor de 20-26 mmHg<sup>1,65,84</sup> y una presión de perfusión cerebral mayor de 50 mmHg en niños menores de 4 años, mayor de 55 entre 4 y 10 años y mayor de 60 en niños mayores de 10 años<sup>84</sup>, evitando así la aparición de fenómenos isquémicos y disminuyendo la retroalimentación causante del edema cerebral.

Desde el primer momento del ingreso de un paciente con FHA se deben de tomar una serie de medidas conservadoras que aun siendo poco agresivas pueden ayudar a prevenir la aparición de la EH, y que además también son las primeras que deberíamos tomar para tratar las primeras fases del edema y EH<sup>22,44</sup>. Estas medidas comprenden:

- Ambiente tranquilo sin ruidos ni movilizaciones bruscas, evitando manipulaciones y aspiraciones frecuentes.
- Colocar la cabeza del enfermo en posición neutra a 30°.
- Analgesia adecuada.
- Disminuir la presión intratorácica: drenar derrames y neumotórax, disminuir PEEP.
- Disminuir la presión intraabdominal: drenar ascitis, sonda orogástrica abierta, evacuación intestinal frecuente.
- Mantener normotermia (la hipertermia aumenta la PIC<sup>27</sup>), normoglucemia, un adecuado balance hidroelectrolítico, tensiones arteriales normales para la edad del paciente y hematocrito mayor de 21% con hemoglobina mayor de 12 g/dl<sup>74</sup>.
- Profilaxis con omeprazol o ranitidina para evitar el sangrado digestivo.
- Evitar utilizar fármacos que aumenten la concentración de amonio y la PIC como valproato, benzodiazepinas, ácido acetil salicílico, triglicéridos de cadena media y corticoides.
- Tratar otros problemas que aumentan la hiperamonemia como la sepsis, hipotensión arterial, sangrados gastrointestinales, fallo renal, hipoglucemia o alteraciones hidroelectrolíticas<sup>4</sup>.

Debe evitarse la sedación en el paciente con FHA para así poder valorar la evolución neurológica, pero ante signos de encefalopatía grado 3-4 se debe intubar al paciente y conectarlo a ventilación mecánica para mantener una correcta presión arterial de  $O_2$  y  $CO_2$ , por lo que será necesaria su sedoanalgesia. Para la sedoanalgesia debe intentar evitarse la utilización de benzodiazepinas porque pueden empeorar la EH al aumentar la expresión de la neurotransmisión GABA, por ello es mejor utilizar para periodos cortos el propofol, que es capaz de disminuir la PIC y ofrecer cierta neuroprotección, o los opioides (fentanilo, remifen-

Tabla 13. Niveles de tratamiento de la EH (elaboración propia).

<b>Medidas 1º nivel</b>	Medidas conservadoras Intubación traqueal y sedoanalgesia Normalización de constantes Tratamiento de complicaciones Restricción del aporte de proteínas
<b>Medidas 2º nivel</b>	Suero hipertónico o manitol Tratamiento de hiperamonemia: antibióticos, lactulosa, LOLA, fenilbutirato Hiperventilación transitoria
<b>Medidas 3º nivel</b>	Coma barbitúrico Craniectomía descompresiva Drenaje de LCR
<b>No indicadas</b>	Corticoides Hipotermia Sedación (salvo necesidad de intubación)

tanilo) en sedaciones de mayor duración o si es necesario un mayor grado de analgesia<sup>65</sup>. Si es preciso el bloqueo neuromuscular para una mejor adaptación a la ventilación mecánica se debe evitar el uso de vecuronio y rocuronio que tienen metabolismo hepático y en su lugar utilizar atracurio o cisatracurio<sup>77</sup>.

En el caso de aparición de síntomas de EH se debe disminuir la ingesta de proteínas a menos de 0.5-1 ó 2 g/Kg/d según el grado de encefalopatía<sup>22</sup>. Sobre todo intentaremos evitar aquellas proteínas que más aumentan el amonio como la glutamina y en menor medida la metionina y los aminoácidos aromáticos: Fenilalanina, triptófano, tirosina e histidina.

En la HTIC secundaria a EH y FHA la utilización de corticoides no tiene ningún efecto terapéutico<sup>27</sup>. La hipotermia moderada, entendida por tal el enfriamiento corporal a 32-33 °C durante 24-48h y el posterior recalentamiento progresivo, según los primeros estudios parecía tener ciertos beneficios al mejorar la regulación del flujo sanguíneo cerebral<sup>85</sup>, sin embargo en los recientes estudios randomizados no parecen confirmarse dichos beneficios<sup>86</sup> y por tanto las recomendaciones actuales desaconsejan su uso<sup>4</sup>.

La intubación precoz ante los primeros indicios de EH moderada-severa para mantener normocapnia (PaCO<sub>2</sub> 35-38 mmHg) y saturaciones de oxígeno mayores del 90% (PaO<sub>2</sub> >80 mmHg) puede enlentecer la progresión de la EH. No se ha demostrado que la hipercapnia mejore el edema cerebral por lo que actualmente se prefieren mantener un PaCO<sub>2</sub> dentro de los límites normales. Sin embargo, ante un ascenso brusco de la PIC la hiperventilación para conseguir una PaCO<sub>2</sub> de 30-35 puede compensar inicialmente esta HTIC y evitar el enclavamiento<sup>4,65</sup>. La hipocapnia produce vasoconstricción cerebral y disminución de la PIC, la hiperventilación puede disminuir la PIC hasta un 25% en los primeros minutos<sup>87</sup>, pero no tiene efectividad a largo plazo y no se debe disminuir la PaCO<sub>2</sub> por debajo de 30 mmHg pues una vasoconstricción severa podría provocar hipoxia a nivel del sistema nervioso central.

En pacientes con EH grado 3-4 o amonio >150 mmol/L el mantenimiento de una natremia entre 145-155 mEq/l ha demostrado que mejora el edema y disminuye la HTIC<sup>50,88</sup>, por lo que se utilizarán sueros hipertónicos IV entre el 3% y 23% para mantener dichos valores. El tratamiento más habitual con suero hipertónico al 3% se inicia con la administración de un bolo de 6.5-10 ml/Kg para luego mantener una perfusión continua a 0.1-1 ml/Kg/h.

Por otro lado el manitol es el mejor fármaco del que disponemos actualmente para disminuir el edema cerebral<sup>88</sup> y en diversos estudios ha demostrado aumentar la supervivencia con unos resultados similares a los obtenidos con la consecución de la hipernatremia, sin embargo no existen evidencias claras de su efectividad en pediatría. Está indicado ante PIC mayores de 25 mmHg<sup>27</sup>, su efecto comienza a aparecer a los 15 minutos y se mantiene durante 2-6 horas, por lo que puede repetirse la dosis hasta conseguir una osmolaridad plasmática de 300-320 mOsm/kg.

En casos de HTIC severa y refractaria a todas las medidas anteriores se puede inducir un coma barbitúrico con pentotal sódico, pues estos fármacos también producen vasoconstricción cerebral y ayudan a bajar la PIC a la vez que disminuyen el metabolismo cerebral y el consumo de oxígeno<sup>22,27</sup>, teniendo especial cuidado en el control de la hipotensión que puede aparecer tras la administración del primer bolo de barbitúrico<sup>27</sup>. El drenaje de 10-15ml de líquido cefalorraquídeo a través de un catéter intraventricular de medición de PIC puede ser una medida de urgencia ante el riesgo de enclavamiento en un paciente con monitorización invasiva de PIC e HTIC severa<sup>1</sup>.

Para tratar la hiperamonemia<sup>6</sup> en situaciones de hiperamonemia leve con niveles menores de 150 µmol/l se utilizarán fármacos estimulantes del ciclo de la urea, laxantes o antibióticos para descontaminación intestinal por vía oral; si la hiperamonemia se mantiene en niveles entre 150-350 µmol/l además habrá que añadir quelantes del amonio como el fenilbutirato/fenilacetato o el benzoato sódico; en casos severos (mayor de 300-350 µmol/l) sin respuesta a los tratamientos farmacológicos previos debe valorarse el uso de hemofiltración o sistemas de depuración extrahepática.

Los fármacos estimulantes del ciclo de la urea como la L-arginina, L-ornitina-L-aspartato (LOLA), L-ornitina-fenilacetato o el N-carbamil-glutamato. LOLA funcionan como sustratos dentro del ciclo de la urea y ayudan a remover el amonio del torrente sanguíneo creando otros compuestos nitrogenados no tóxicos a nivel muscular<sup>27</sup>, por ejemplo, la L-ornitina-fenilacetato disminuye la concentración de amonio al inducir la síntesis de glutamina<sup>27</sup>. Su uso ha demostrado su utilidad para disminuir el amonio en adultos pero no existe evidencia en niños<sup>74</sup>.

El mecanismo de acción del fenilbutirato consiste en una hidrólisis por encima pancreáticas que liberan moléculas de ácido fenilbutírico que se conjugan con la glutamina en el hígado para formar moléculas de fenilacetil-glutamina que puede ser excretada por el riñón, incorporando así una nueva vía de eliminación del amonio<sup>52</sup>. Su utilización en pacientes adultos cirróticos ayuda a disminuir los niveles de amonio<sup>90</sup>, pero no hay estudios suficientes en niños.

Si son especialmente útiles en algunos trastornos del ciclo de la urea como la OTCD donde forman parte del metabolismo intermediario y se plantean como parte principal del tratamiento.

Los disacáridos no absorbibles (lactulosa y lactitol) también pueden disminuir la producción de amonio intestinal mediante la acidificación del colon con la consiguiente conversión del  $\text{NH}_3$  en  $\text{NH}_4$  que es menos absorbible en la luz intestinal<sup>91</sup>, la interferencia con la captación de glutamina (que luego metabolizaría y formaría amonio), inhibición del crecimiento de bacterias colónicas productoras de amonio y el movimiento del amonio de la circulación portal hacia el colon para ser eliminado mediante su efecto laxante<sup>52</sup>. Los estudios de eficacia y seguridad son claramente positivos en adultos cirróticos, especialmente en aquellos con sangrado gastrointestinal<sup>92</sup>, con una mejoría de los síntomas de la EH en cerca del 70% de los pacientes tratados<sup>52</sup>. Suelen utilizarse por vía oral y titularse para producir 3-5 deposiciones diarias semiblandas, aunque también se puede usar lactulosa vía rectal cuando no se tolera la vía oral<sup>52</sup>. Los efectos beneficiosos de estos fármacos se han demostrado en adultos pero no en niños, pero dado que son relativamente inocuos y su utilidad podría ser relativamente alta es muy frecuente utilizarlos en la edad pediátrica.

La rifaximina, vancomicina y metronidazol son antibióticos de baja absorción intestinal que han sido utilizados clásicamente por vía oral o SNG para la descontaminación intestinal, anteriormente también se utilizaba la neomicina pero ha dejado de usarse por ser nefrotóxica<sup>27</sup>. Se ha comprobado un efecto beneficioso en pacientes con EH secundaria a cirrosis, pues estos pacientes presentan una disbiosis intestinal con una flora rica en coliformes que son bacterias productoras de ureasa y por tanto generadoras de sustancias nitrogenadas como el amonio. Su utilidad en adultos al disminuir el amonio y mejorar los síntomas está claramente demostrada<sup>56,93</sup>, incluso parece ser que la rifaximina tiene un efecto ligeramente más rápido y con menos efectos secundarios que la lactulosa aunque sin diferencias claramente significativas<sup>93</sup>. El problema, como siempre, es que no hay suficientes estudios en niños para recomendarlos de forma rutinaria.

La utilización de sistemas de soporte hepático extracorpóreo no aumenta la supervivencia por sí mismo sino como puente para mantener al paciente en las mejores condiciones posibles hasta la llegada del TH, por lo tanto no deben de utilizarse de forma aislada sino dentro de un proceso de transición o mantenimiento hacia el TH. El funcionamiento general consiste en un sistema de depuración extrahepático mediante una diálisis por albumina que es capaz de remover del torrente sanguíneo las toxinas solubles y las unidas a proteínas, reduciendo así la toxicidad<sup>7</sup>. Los efectos generales son mejorar la colestasis, la EH, la disfunción hemodinámica, la hipertensión portal y la hipertensión intracraneal<sup>65</sup>. Existen múltiples estudios en pacientes que demuestran los efectos anteriormente descritos, sin embargo en niños los estudios son mucho menores, más heterogéneos y con un número bajo de paciente, pero ante la evidencia de estos beneficios y la buena tolerabilidad debería aconsejarse su uso en aquellos niños en casos avanzados y a la espera de recibir un TH<sup>22</sup>.

No existen una serie de indicaciones claras para su uso, solo algunas recomendaciones de instituciones científicas como las del consenso mejicano para el tratamiento del FHA en niños publicado por Reyes et al, estas indicaciones son<sup>65</sup>:

- Indicaciones absolutas:
  - Presencia de EH de grado 3 o 4
  - Bilirrubina mayor de 14 mg/dl
  - INR mayor de 3.5
  - Disfunción primaria de injerto hepático
- Como indicaciones relativas, a valorar junto con otras circunstancias o complicaciones, nos encontramos:
  - EH grado 2
  - Síndromes hepatorenal y hepatopulmonar
  - Cardiopatía y descompensación hemodinámica de difícil control
  - Hiperamoniemia
  - Aumento progresivo de la presión intracraneal.

Existen varios métodos o sistemas actualmente comercializados para realizar el proceso de hemofiltración:

- *Molecular Adsorbent Recirculating System (MARS)*: Es un sistema de hemodiafiltración extracorpórea a base de 3 filtros de menos de 60KDa (un primero de carbón activado, otro de resina sintética y un último de resina de intercambio catiónico) que disocia la albumina plasmática de las sustancias unidas a ella y posteriormente pasa el plasma por un dializado de albumina en contracorriente que permite retirar del torrente sanguíneo estas moléculas tóxicas hidrosolubles<sup>94</sup>. Está contraindicado en casos de coagulopatía grave con sangrado activo, coagulación intravascular diseminada con INR > 2.3, trombopenia menor de 50.000 o shock refractario a catecolaminas y volumen<sup>44</sup>, pues el recambio plasmático producido por el MARS aumenta el riesgo de sangrado e hipotensión<sup>94</sup>.
- *Plasma Separation, Absorption and Dialysis System (Prometheus)*: Es otro sistema similar al MARS y que consisten la separación fraccionada del plasma y la adsorción de moléculas tóxicas. Es más eficaz que el MARS en remover bilirrubina y urea pero que también produce mayor alteración hemodinámica<sup>7</sup>.
- Un tercer sistema a utilizar puede ser la plasmaféresis con hemodiálisis: Sobre todo es útil en niños con coagulopatía no controlada, trombopenia y riesgo alto de sangrado en los cuales el MARS está contraindicado<sup>42</sup>. También es de utilidad en la enfermedad de Wilson donde ayuda a disminuir los valores del cobre sanguíneo a la espera de un TH<sup>95</sup>.

### **Tratamiento etiológico**

Puesto que los tratamientos específicos ya han sido discutidos en el epígrafe de "MÚLTIPLES CAUSAS", aquí solamen-

te se realizar un breve recordatorio de los fármacos a utilizar según cada causa en concreto. Las dosis de los fármacos se encuentran recogidas en el ANEXO 2.

- Intoxicación por paracetamol: Infusión de N-acetilcisteína con dosis de carga en 90 minutos y luego dosis de mantenimiento en los siguientes 2-5 días. Se ha comprobado que la evolución del paciente será mejor a menor tiempo transcurrido entre la intoxicación y la administración del antídoto.
- Hepatitis autoinmune: Bolo de corticoides (metilprednisolona) durante 1-2 semanas y luego descender a dosis de mantenimiento de forma progresiva, si la respuesta es buena se iniciará tratamiento con inmunosupresores<sup>27</sup>. La mayoría de hepatitis autoinmune de debut como FHA no responden bien al tratamiento corticoideo y necesitan un TH<sup>1,22</sup>. Es conveniente asociar tratamiento oral con cotrimoxazol como profilaxis de la neumonía por *Pneumocistis jirovecii*<sup>14</sup>.
- VHB: Se suele utilizar la asociación de lamivudina con tenofovir o adefovir, aunque su eficacia no ha sido probada<sup>27</sup>. Es frecuente que requieran TH.
- VHS, VVZ: Aciclovir a dosis altas hasta que se negativice la PCR. Algunas autores<sup>14,25</sup> abogan por el uso de aciclovir en todos los neonatos con FHA hasta que se descarte la enfermedad herpética.
- Tirosinemia I: Nitisinona (también denominada NTBC o 2-(2-nitro-4-trifluoromebibenzoil)-1-3-ciclohexanediona) y restricción dietética de tirosina y fenilalanina.
- Hemocromatosis neonatal: Exanguinotransfusión del doble de la volemia e infusión IV de inmunoglobulina humana inespecífica.
- Wilson: En general los pacientes con Wilson que debutan como un FHA son subsidiarios de un TH, siendo su supervivencia sin él prácticamente nula, pudiendo utilizarse los sistemas de soporte hepático extracorpóreo como puente hasta la consecución de un órgano donante. Es controvertida el inicio de tratamiento quelante con D-penicilamina, pues su efectividad es escasa en este momento y además existe un alto riesgo de hipersensibilidad, motivo por el cual algunos protocolos lo desaconsejan<sup>65,27</sup>.
- Linfocitosis hemofagocítica: Inmunoglobulina humana inespecífica, corticoides e inmunosupresores para detener la cascada inflamatoria y posteriormente trasplante de médula ósea.
- Galactosemia: Dieta sin lactosa
- Intolerancia hereditaria a la fructosa: Dieta sin fructosa ni sacarosa.
- Intoxicación por amanita phalloides: Disminución de la absorción con lavado gástrico y carbón activado vegetal vía oral; quelantes como la penicilina G, silibinina o hemofiltración con MARS
- Síndrome de Budd-Chiari: Intervención quirúrgica para derivación porto sistémica transyugular intrahepática.

- FHA de causa desconocida: Algunos autores abogan por la utilización de la N-acetilcisteína a las mismas dosis que ante una intoxicación por paracetamol<sup>62,77</sup> mientras otros descartan su uso indiscriminado<sup>21</sup>, siendo por tanto necesarios más estudios para valorar su utilidad en estos casos, aunque en el más reciente estudio doble ciego de Squires<sup>96</sup> donde se comparan niños con FHA no secundario a paracetamol tratados o no con NAC se observó que no había diferencias en cuanto al pronóstico y la supervivencia a un año, motivo por el cual desaconsejan su utilización en FHA de origen incierto.

Por otro lado hay estudios anatomopatológicos que parecen sugerir que algunos fallos hepáticos de causa indeterminada se deben a una alteración de la regulación autoinmune, y por tanto podrían beneficiarse de un tratamiento corticoideo. El tratamiento con corticoides también podría aplicarse a niños que no llegan a cumplir criterios de linfocitosis hemofagocítica pero que reúnen algunos de sus criterios (especialmente el ascenso marcado del receptor soluble de IL2) y hagan sospechar de una alteración de la regulación inmunológica<sup>97</sup>.

### Trasplante hepático

Con el desarrollo del TH ha mejorado considerablemente el pronóstico de los pacientes, niños y adultos, con FHA. Lo más difícil en el momento actual es discernir que pacientes son candidatos a TH y cuales pueden conseguir una recuperación espontánea, más aún teniendo en cuenta que en muchos casos la etiología del cuadro es aún desconocida en el momento de tomar tal decisión.

La indicación y prioridad la debe valorar la propia Unidad de Trasplante del hospital donde se encuentre, aunque luego será el centro coordinador de cada país el que finalmente apruebe y supervise dicho trasplante. La urgencia cero se establece cuando hay un riesgo inminente de muerte si no se recibe un TH en un corto plazo de tiempo, lo cual sucede ante la indicación de TH por FHA, ello implica situarse en el número 1 a nivel nacional para donante de cadáver.

No existen unos estándares universalmente aceptados para la indicación del TH en el caso del FHA, por lo que la decisión debe tomarla un equipo experimentado en base a la variación a lo largo del tiempo de los datos clínicos, analíticos y etiológicos. Generalmente los pacientes que más posibilidad tiene de recibir un TH son aquellos casos de etiología desconocida y en los que se produce un empeoramiento progresivo de la función hepática y/o cerebral. Un factor importante a la hora de elegir el momento del TH es la presencia de encefalopatía, pues una de las variables más importante de supervivencia de la persona sometida a TH es la presencia o no de lesiones encefálicas severas en el momento de la intervención.

Existen diversos estudios realizados en distintos hospitales que han intentado estandarizar la indicación de TH en relación al riesgo de mala evolución si este no se realiza. Entre ellos contamos con los criterios del *King's College Hospital* (KCH)<sup>98</sup>, los de Clichy<sup>99</sup> o el *Liver Injury Unit Score* o LIU<sup>100</sup> (ANEXO 4).

En el estudio de 1989 de O'Grady, del cual se extrajeron los criterios del KHC, se estudiaron un total de 588 pacientes que fueron divididos en dos grupos, los que presentaban un FHA debido a intoxicación por paracetamol y los que tenían otra causa distinta, por ello los criterios de gravedad y sus resultados varían según estas dos etiologías<sup>98</sup>. Estos criterios definen a pacientes con un riesgo mayor del 95% de fallecer si no reciben un TH. En el grupo de paciente con FHA secundario a intoxicación por paracetamol la sensibilidad de los criterios era del 69% y la especificidad del 92-95%, bajando esta última al 82% en los FHA de causa distinta a la intoxicación por paracetamol. En el trabajo de Ciocca<sup>101</sup> los resultados fueron muy similares y presentaron un alto valor predictivo tanto positivo como negativo para predecir mortalidad e indicar un TH, del 96-95% y 82% respectivamente.

En el estudio de O'Grady, y también en los estudios que llevaron a la creación de los criterios de LIU y Clichy, las cohortes se dividieron en dos ramas, una para los pacientes que sobrevivieron con su hígado autólogo y otra para los fallecidos y trasplantados, dando a suponer que estos últimos habrían fallecido de no recibir un TH. Pero en realidad dentro de los pacientes trasplantados habría unos que sí que habrían fallecido de no recibir el TH y otros que habrían podido sobrevivir con su hígado propio. Por ello cuando se analizan los datos dividiendo a la cohorte en 3 ramas: Muertos, trasplantados y supervivientes sin trasplante no se han podido validar sus resultados<sup>102,103</sup>.

En un estudio prospectivo multicéntrico observacional se intentó validar los criterios del KHC en los casos de FHA no asociado a paracetamol<sup>102</sup>, y tras usar un análisis de regresión para recalcular los parámetros según los resultados obtenidos en dicho estudio junto con el estudio original se llegó a la conclusión de que el valor predictivo positivo era de solo el 50% aunque el valor predictivo negativo llegaba hasta el 92%. Este bajo valor predictivo positivo nos indica que la mitad de los niños que cumplen estos criterios corren el riesgo de recibir un TH innecesario<sup>22</sup>.

Otro trabajo<sup>103</sup> que evalúa la eficacia de score de LIU demostró que su utilización presenta una fuerte fuerza predictiva sobre la supervivencia sin TH y la eventualidad de recibir un TH, siendo menos efectivo para predecir el riesgo de muerte (y por tanto la necesidad de TH), siendo su eficacia aún menor en niños por debajo de los 6 meses.

Los criterios de Clichy<sup>99</sup> (1986) se basan en el valor del factor V, la edad y la presencia de encefalopatía severa. Presenta según el estudio inicia un valor predictivo positivo de 82% y un valor predictivo negativo de 98%, sin embargo, al igual que ocurre con los otros scores, estudios posteriores han mostrado que en realidad tiene una menor precisión.

Todos estos datos nos indican que en general estos scores tienen un alto valor predictivo negativo alto y por tanto pueden ser útiles para proseguir medidas conservadoras en niños con puntuaciones bajas y no meterlos de una forma precipitada en lista de trasplante hepático, pero debido a su baja sensibilidad y valor predictivo positivo no deberían utilizarse como indicadores de TH, evitándonos así trasplantes innecesarios.

Actualmente se están investigando, con unos resultados preliminares prometedores, otros modelos dinámicos donde evaluar distintos parámetros a lo largo del tiempo y según sus variaciones hacer una predicción más precisa del riesgo de muerte y por tanto de la necesidad de trasplante<sup>4</sup>.

Puesto que no tenemos unos criterios claros para concluir unas indicaciones precisas de cuando realizar el TH, las diversas sociedades científicas aconsejan una serie de indicadores (ANEXO 4) cuya efectividad no está probada. Prueba de ello es la variabilidad en los valores numéricos de estos criterios, como por ejemplo que la SLAGHNP valora el TH con hiperbilirrubinemia por encima de 23mg/dl<sup>21</sup> mientras el consenso mejicano de Reyes et al<sup>65</sup> propone un valor de 14 y la EASL<sup>26</sup> por encima de 17.6; o un INR mayor de 4 para la EASL<sup>26</sup> y mayor de 6.5 para el consenso mejicano<sup>65</sup>.

Otro sistema de puntuación usado desde de 2006 y con una funcionalidad distinta es el puntaje PELD o *Pediatric End-stage Liver Disease*<sup>104</sup> (ANEXO 4), que evalúa la probabilidad de fallecimiento del paciente en los siguientes 3 meses mientras se encuentra en lista de espera de recibir un TH, y que por tanto se utiliza para establecer unas normas para priorizar el acceso al órgano y evitar este tipo de muertes en pacientes en urgencia 0 para TH.

El TH puede estar contraindicado hasta en el 11-20% de los casos<sup>22</sup>. Al igual que las indicaciones para su indicación todavía no están claras, parece que si hay un acuerdo mayoritario para cuáles son sus contraindicaciones:

- Contraindicaciones absolutas<sup>44,65</sup>:
  - Sepsis no controlada
  - Fallo multiorgánico
  - Hipertensión portopulmonar severa
  - Daño neurológico irreversible con HTIC no controlada, manifestado como edema cerebral severo en el TAC con clínica de EH grado 3-4.
  - Algunas enfermedades no son candidatas a TH por no mejorar su evolución, entre ellas se encuentran por ejemplo la enfermedad de Wolman, de Niemann-Pick tipo C, de Gaucher, síndrome de Reye, las enfermedades neoplásicas y la mayoría de las enfermedades mitocondriales, sobre todo aquellas con afectación neurológica.
- Contraindicaciones relativas<sup>44</sup>:
  - Trombosis portal
  - Shunt meso-cava
  - Afectación severa de otro órgano
  - Linfocitosis hemofagocítica
  - Algunas enfermedades mitocondriales con afectación hepática exclusiva sí podrían ser valoradas para recibir un TH<sup>22</sup>.
  - Enfermedad extrahepática previa con mal control

Actualmente, las terapias medicas intensivas en la enfermedad de Wilson y la hepatitis autoinmune que debutan con FHA, han disminuido la necesidad de trasplante en estas 2 enfermedades<sup>105,106</sup>, las cuales anteriormente requerían de trasplante casi en el 100% de los casos.

Otros tratamientos relacionados con el TH son<sup>7</sup>:

- TH de donante vivo relacionado
- Split liver: Donación de un lóbulo hepático de cadáver, pudiendo por tanto haber 2 receptores con un solo donante.
- Trasplante de hepatocitos: Consistente en la embolización intraportal de hepatocitos de un hígado de cadáver sano convenientemente tratado.
- Hígado bioartificial: Es una combinación de filtros de diálisis con hepatocitos humanos o porcinos. Es utilizado no como un TH fetén sino como puente a la espera de un hígado para trasplante.
- Trasplante auxiliar ortotópico<sup>22</sup>: Consiste en extirpar parte del hígado dañado y trasplantar un hígado reducido en su lugar, en caso de mejoría del hígado remanente autólogo se podría retirar la medicación inmunosupresora y el hígado trasplantado, para así dejar que toda la función hepática la retomara la porción de hígado propio recuperada.

## PRONÓSTICO

El FHA es una enfermedad dinámica con una rápida e imprevisible evolución donde el niño puede fallecer en el corto plazo de unos pocos días o varios meses. Antes de la aparición del TH la mortalidad general era del 70-95%<sup>1</sup>, aunque con la llegada de dicha técnica y otros avances en el tratamiento médico la supervivencia ha aumentado hasta el 31-36% en niños no trasplantados y 55-60% en los que recibieron un TH<sup>22</sup>.

En los años 90 la supervivencia era del 24-54%, mientras que actualmente con los tratamientos intensivos pediátricos, la aparición de terapias de soporte hepático (MARS y similares) y la mejora en las técnicas y preparación para el TH la supervivencia llega hasta cerca del 80%<sup>44</sup>.

La supervivencia de los pacientes con FHA depende principalmente de la causa de este. Entendemos como recuperación espontánea la recuperación *ad integrum* sin necesidad de TH después de 3 semanas, en un estudio multicéntricos en adultos<sup>107</sup> se observó que la mejor tasa de recuperación espontánea la presentaban los FHA secundarios a intoxicación por paracetamol (más del 90%), infección por VHA (alrededor del 60%) y shock; mientras que la mortalidad sin trasplante es casi del 100% en el caso de la enfermedad de Wilson. Aunque existen menos datos en niños que en adultos, parece ser que los índices de supervivencia podrían ser bastante similares.

Independientemente de la causa el mejor predictor de supervivencia en el FHA es el TP o su equivalente el INR, según el estudio de Bhaduri<sup>108</sup> la supervivencia en los niños con INR menor de 4 es del 73% mientras que en aquellos con INR mayor de 4 es de solo el 16.6%.

Tabla 14. Factores de mal pronóstico (modificado de referencia 27).

<b>Etiología</b>	Hepatitis No A- No E Hepatitis autoinmune Fármacos distintos al paracetamol Amanita phalloides Enfermedad de Wilson Síndrome de Budd-Chiari Enfermedades mitocondriales Linfocitosis hemofagocítica
<b>Clínica</b>	EH grado 3-4 Disminución brusca del tamaño hepático Síndrome hepato-renal Hipotermia mantenida PaCO <sub>2</sub> menor de 30 Edad menor de 2 años Fallo multiorgánico Tiempo entre ictericia y EH mayor de 7 días
<b>Clínica</b>	Hiperbilirrubinemia > 20mg/dl Factor V <20% INR >4 Leucocitosis >9000

Dentro de las complicaciones, la aparición de EH es el mayor determinante de la evolución de los niños con FH, aquellos que desarrollan una EH severa grado 4 tienen una supervivencia de solo el 20%<sup>22</sup>, mientras que en niños sin encefalopatía o con encefalopatía leve es de alrededor del 80%.

Sin embargo, en los lactantes parece que la edad de presentación pueda ser el mejor predictor, siendo la supervivencia en los menores de 3 meses del 59.9% en el trabajo del PALFSG<sup>103</sup>, pero asciende hasta el 79% en los mayores de esa edad, además de que los niños pequeños mueren más en lista de espera de trasplante: 60% de mortalidad en lista de espera en menores de 3 años contra un 33% en mayores de esa edad<sup>22</sup>.

En los lactantes, debido a las distintas causas de FHA el porcentaje de recuperación espontánea es peor, con solamente un 24%<sup>109</sup>. Son de buen pronóstico algunas metabolopatías (galactosemia, intolerancia hereditaria a la fructosa, tirosinemia) que tiene un tratamiento nutricional específico, por el contrario en las enfermedades mitocondriales la mortalidad es casi del 100% incluso aunque se realice un TH<sup>7</sup>.

Otro dato a tener en cuenta con respecto al FHA en la época lactante es su peor evolución y pronóstico, pues es frecuente que el TH se encuentre contraindicado en muchos casos. Según el estudio del hospital Bicêtre de Francia<sup>19</sup> el trasplante estuvo contraindicado en los lactantes hasta en un 37% de los casos, especialmente debido a la causa originaria del FHA (leucemia, enfermedad mitocondrial, linfocitosis hemofagocítica...), lo cual representa un 65% de las contraindicaciones, seguido por el fallo multiorgánico (22%) y el daño neurológico irreversible (13%).

Otros factores de mal pronóstico del RHA, y por lo tanto en los que hay que valorar precozmente el TH, se exponen en la TABLA 14.

La causa más frecuente de fallecimiento en el FHA es la sobreinfección hasta en el 11-20%<sup>27</sup>, seguida del fallo multiorgánico y la encefalopatía hepática con edema cerebral y herniación troncular<sup>14</sup>.

EL FHA es la causa del 11% de los TH según la United Network for Organ Sharing y del 13% según la base de datos de la base SPLIT (*Studies of Pediatric Liver Transplantation Research*)<sup>110</sup>, con una supervivencia al año del 74%<sup>110</sup>, algo peor que en las enfermedades crónicas que precisan de TH cuya supervivencia es del 88.2%. Sin embargo en los últimos años la realización de TH por FHA ha decaído debido a una más ajustada indicación, en la actualidad el TH se realiza en alrededor del 38% de los niños con FHA<sup>4</sup>.

El pronóstico del TH es peor en casos de FHA que en hepatopatías crónicas, con una alta tasa de pérdida del injerto por rechazo y necrosis centrolobulillar y una supervivencia de los pacientes al año del 75-80% y a los 5 años del 60%<sup>111</sup>. Las causas más frecuentes de mortalidad en este grupo de pacientes es la presencia de lesión neurología irreversible en el momento del trasplante. El 15-22% de los pacientes con FHA fallecen mientras esperan un TH de emergencia<sup>112</sup>.

En los lactantes el resultado del TH es peor que en niños mayores, según el estudio de Sakamoto<sup>113</sup> la supervivencia a los 5 años fue de solo el 25%. Este peor índice de supervivencia se debe por un lado a la idiosincrasia del lactante (sistema inmunológico inmaduro, etiologías diversas...) y por otro a la dificultad técnica (tamaño desproporcionado del injerto, anastomosis de calibre muy pequeño); siendo estas últimas circunstancias parcialmente resolubles gracias a las técnicas de hiperreducción o trasplantes de monosegmentos<sup>22,44</sup>. Sin embargo la supervivencia después del trasplante y la supervivencia del injerto son muy similares en ambos grupos de edad, 87.8% y 76.1% respectivamente<sup>114</sup>.

## CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES

El FHA es una entidad poco frecuente pero de unas consecuencias catastróficas sobre la salud y la vida de un niño previamente sano. Por ello requiere de un rápido reconocimiento para establecer las medidas diagnósticas y terapéuticas más adecuadas para mejorar la supervivencia del paciente.

Su causa todavía sigue siendo desconocida en alrededor del 30-40% de los casos según los diversos estudios. Está claro que debemos seguir investigando para disminuir este gran número de errores de diagnóstico, es de esperar que en los próximos años, con el avance en las pruebas de diagnóstico microbiológico y genético vayamos pudiendo poner nombre a estos FHA hasta ahora idiopáticos. Mientras tanto, ante un caso de FHA pediátrico debemos poner especial énfasis en diagnosticar aquellas enfermedades con un tratamiento específico y que por tanto pueden beneficiarse de este, orientando este diagnóstico por la edad del paciente.

Con la aparición del TH el pronóstico y supervivencia de los niños con FHA ha mejorado drásticamente, aun así sigue siendo muchos los niños que fallecen (alrededor del 20-

30%) o los que precisan un TH. Por ello es importante trasladar inmediatamente al paciente a un hospital de tercer nivel con experiencia en TH pediátrico donde pueda beneficiarse de un abordaje multidisciplinar de la patología. Un buen tratamiento de sostén con corrección de todas las comorbilidades lo más precoz posible y un tratamiento neurointensivo para prevenir y tratar la HTIC y la EH pueden ser esenciales para una recuperación espontánea del hígado.

A nivel del tratamiento todavía son necesarios muchos y nuevos estudios que nos puedan ayudar a:

- Comprobar si las terapias utilizadas en adultos cirróticos (estimulantes del ciclo de la urea, disacáridos no absorbibles, antibióticos de descontaminación intestinal y otros) son útiles en la población pediátrica con FHA.
- Mejorar los sistemas de soporte hepático extracorpóreo con la intención de que llegue el momento en que puedan ser utilizados como una alternativa al TH y no solamente como un puente hacia este.
- Buscar nuevas vías fisiopatológicas que nos ofrezcan nuevas dianas terapéuticas para el tratamiento de sostén del FHA en general y de la EH en particular.

La indicación oportuna de realizar un TH puede salvar la vida del paciente, mientras que establecerlo de forma precipitada puede condenar al niño a precisar terapia inmunosupresora de por vida, o por el contrario, un retraso en su indicación puede hacer que ya este contraindicado y por tanto el niño fallezca. Hemos visto que los sistemas de puntuación utilizados hasta ahora no son buenos predictores de la necesidad de trasplante y de ahí la importancia de crear nuevos scores con mejores valores predictivos positivos y negativos. En la actualidad ya hay en marcha varios estudios para valoraciones clínico-analíticas dinámicas que esperamos puedan ofrecernos unos sistemas más fiables para valorar la indicación del TH.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Squires JE, Alonso EM, Ibrahim SH, et al. North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition Position Paper on the Diagnosis and Management of Pediatric Acute Liver Failure. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2022; 74(1): 138-58.
2. Rodgers JB, Mallory GK, Davidson CS. Massive liver cell necrosis. *Archives Internal Medicine.* 1964;114:9
3. Trey C, Davidson CS. The management of fulminant hepatic failure. *Prog Liver Dis.* 1970; 3: 282-98.
4. Squires J, McKiernan P, Squires R. Acute Liver Failure. An Update. *Clin Liver Dis.* 2018; 22: 773-805.
5. Squires RH Jr, Shneider FL, Bucuvalas J, et al. Acute liver failure in children: the first 348 patients in the pediatric acute liver failure study group. *J Pediatr.* 2006; 148: 652-58.
6. Baker A, Alonso ME, Aw MM, et al; European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nu-

- trition. Hepatic failure and liver transplant: Working Group report of the second World Congress of Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2004; 39(Supl2): S632-9.
7. Delgado MA, Alvarado F. Fallo hepático agudo. *An Pediatr Contin.* 2008; 6(4): 211-17.
  8. Montrief T, Koymfman A, Long B. Acute liver failure: A review for emergency physicians. *American Journal of Emergency Medicine.* 2019; 37: 329-27.
  9. Kulkarni S, Perez C, Pichardo C, et al. Use of pediatric health information system data base to study the trends in the incidence, management, etiology and outcomes due to pediatric acute liver failure in the United States from 2008 to 2013. *Pediatr Transplant.* 2015; 19: 888-95.
  10. Centro de Coordinación de Alertas y Emergencias Sanitarias del Ministerio de Sanidad. Madrid. Alerta de hepatitis no A-E aguda grave de causa desconocida en niños menores de 10 años en Reino Unido. Situación en España. Del 22 de abril de 2022 (consultado el día 18 de agosto de 2022). Disponible en: [https://www.sanidad.gob.es/profesionales/saludPublica/ccayes/alertasActual/docs/20220422\\_InformeAlertaHepatitis.pdf](https://www.sanidad.gob.es/profesionales/saludPublica/ccayes/alertasActual/docs/20220422_InformeAlertaHepatitis.pdf)
  11. Newland CD. Acute Liver Failure. *Pediatr Ann.* 2016; 45(12): e433-38.
  12. Centro de Coordinación de Alertas y Emergencias Sanitarias del Ministerio de Sanidad. Madrid. Hepatitis no A-E aguda grave de causa desconocida en niños menores de 10 años. Situación en España. Del 4 de agosto de 2022 (consultado el día 18 de agosto de 2022). Disponible en: [https://www.sanidad.gob.es/profesionales/saludPublica/ccayes/alertasActual/docs/20220804\\_InformeAlertaHepatitis.pdf](https://www.sanidad.gob.es/profesionales/saludPublica/ccayes/alertasActual/docs/20220804_InformeAlertaHepatitis.pdf)
  13. Lee W, Squires R, Nyberg S, Doo E, Hoofnagle J. Acute Liver Failure: Summary of a Workshop. *Hepatology.* 2008; 47(4): 1401-15.
  14. G. Muñoz Bartolo. Capítulo 105.2. Fallo hepático agudo. En: *Manual de Diagnóstico y Terapéutica en Pediatría.* Directores: Guerrero Fernández J, Cartón Sánchez A, Barreda Bonis A, Menéndez Suso J, Ruiz Domínguez J. 6ª edición. Editorial Médica Panamericana S.A. Madrid. 2018:1005-15
  15. Narkewicz MR, Horslen S, Hardison RM, et al. A learning collaborative approach increases specificity of diagnosis of acute liver failure in pediatric patients. *Clin Gastroenterol Hepatol.* 2018; 16(11): 1801.e3-10.e3
  16. Bitar R, Thwaites R, Davison S, Rajwal S, McClean P. Liver failure in early infancy: Aetiology, presentation, and outcome. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2017; 64(1): 70-5.
  17. Alam S, Lal BB. Metabolic liver diseases presenting as acute liver failure in children. *Indian Pediatr.* 2016; 53: 695-701.
  18. Uribe M, Buckel E, Ferrario M, et al. Epidemiology and result of liver transplantation for acute liver failure in Chile. *Transplant Proc.* 2003;35:2511-2
  19. Devictor D, Tissieres P, Afanetti M, et al. Acute liver failure in children. *Clin Res Hepatol Gastroenterol.* 2011; 35:430-7.
  20. Narkewicz MR, Horslen S, Velle SH, et al. Prevalence and significance of autoantibodies in children with acute liver failure. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2017; 64: 210-7.
  21. Larson-Nath C, Vitola BE. Neonatal acute liver failure. *Clin Perinatol.* 2020; 47: 25-39.
  22. Ciocca M, Costaguta A, Cuarterolo M, et al. Insuficiencia hepática aguda pediátrica. Grupo de trabajo de la Sociedad Latinoamericana de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica (SLAGHNP). *Acta Gastroenterol Latinoam.* 2016; 46(1): 52-70.
  23. Henter JI, Horne A, Aricó M, et al. HLH-2004: diagnosis and therapeutic guidelines for hemophagocytic lymphohistiocytosis. *Pediatr Blood Cancer.* 2007; 9:124-31.
  24. Narkewicz MR, Dell Olio D, Karpen SJ, et al. Pediatric Acute Liver Failure Study Group. Pattern of diagnostic evaluation for the causes of pediatric acute liver failure: an opportunity for quality improvement. *J Pediatr.* 2009; 155: 801-806.
  25. Chapin CA, Melin-Aldana H, Kreiger RA, et al. Activated CD8 T-cell hepatitis in children with indeterminate acute liver failure: results from a multicenter cohort. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2020; 71:713-9.
  26. European Association for the Study of the Liver. EASL Clinical Practical Guidelines on the management of acute (fulminant) liver failure. *J Hepatol.* 2017; 66: 1047-81.
  27. González Escudero MR, Llorente de la Fuente A, Manzanares López-Manzanares J. Fallo hepático agudo. En: Editores Argüelles Martín F, García Novo MD, Pavón Belinchón P, et al. *Tratado de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica aplicada de la SEGHNP.* Editorial Ergón. 2011; pag 551-69.
  28. Rumack BH, Matthew H. Acetaminophen poisoning and toxicity. *Pediatrics.* 1975; 55(6): 871-76.
  29. Savino F, Lupica MM, Tarasco V, et al. Fulminant hepatitis after 10 days of acetaminophen treatment at recommended dosage in an infant. *Pediatric.* 2011; 127: e494-e497.
  30. Kieslichova E, Frankova S, Protus M, et al. Acute Liver Failure due to Amanita phalloides Poisoning: Therapeutic Approach and Outcome. *Transplantation Proc.* 2018; 50(1): 192-97
  31. Anand AC, Nandi B, Acharya SK, et al. Indian National Association for the study of liver consensus statement on acute liver failure (part 2): management of acute liver failure. *J Clin ExpHepatol.* 2020; 10: 477-517.
  32. Fyfe B, Zaldana F, Liu Ch. The Pathology of Acute Liver Failure. *Clin liver Dis.* 2018; 22: 257-68.

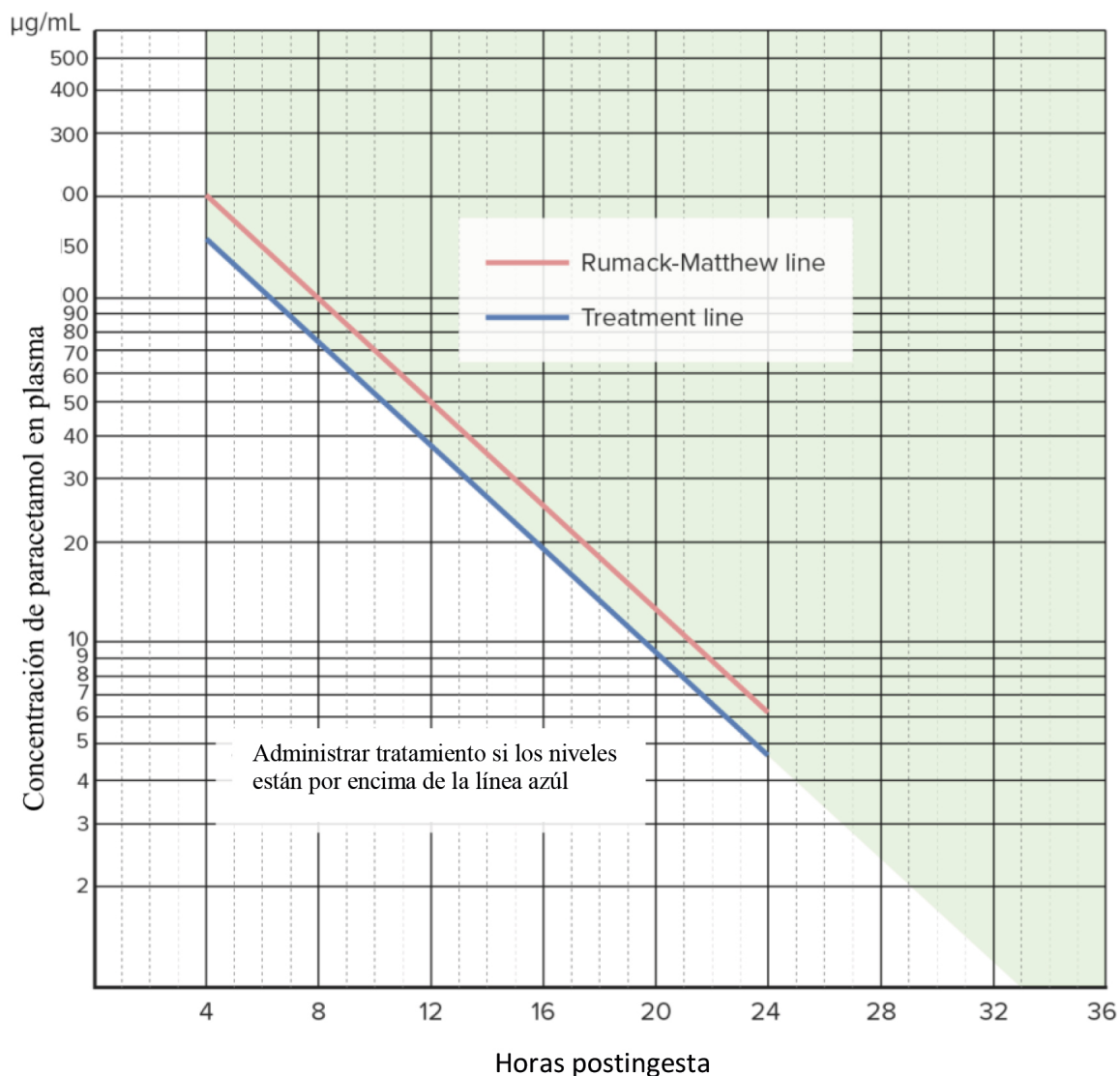
33. Mendizabal M, Marciano S, Videla MG, et al. Changing etiologies and outcomes of acute liver failure: Perspectives from 6 transplant centers in Argentina. *Liver Transplantation*. 2014; 20(4): 483-489
34. Indolfi G, Abdel-Hady M, Bansal S, et al. Management of hepatitis B virus infection and prevention of hepatitis B virus reactivation in children with acquired immunodeficiencies or undergoing immune suppressive, cytotoxic or biological modifier therapies. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2020.; 70:527-38.
35. Oketani M, Uto F, Ido A, et al. Management of hepatitis B virus-related acute liver failure. *Clin J Gastroenterol*. 2014; 7:19-26.
36. Ronan BA, Agrwal N, Carey EJ, et al. Fulminant hepatitis due to human adenovirus. *Infection* 2014; 42:105-11.
37. Gallagher RC, Lam C, Wong D, et al. Significant hepatic involvement in patients with ornithine transcarbamylase deficiency. *J Pediatr*. 2014; 164:720.e6-5.e6.
38. Feldman AF, Sokol RJ, Hardison RM, et al. Lactate and lactate: pyruvate ratio in the diagnosis and outcomes of pediatric acute liver failure. *J Pediatr*. 2017; 182:217.e3-22.e3.
39. Chornomydz I, Boyarchuk O, Chornomydz A. Reye (Ray's) syndrome: A problem everyone should remember. *Georg Med News*. 2017; 11: 110-17
40. Haack TB, Staufner C, Köpke MG, et al. Biallelic mutations in NBAS cause recurrent acute liver failure with onset in infancy. *Am J Hum Genet*. 2015; 97:163-9.
41. Nobre S, Grazina M, Silva F, et al. Neonatal liver failure due to deoxyguanosine kinase deficiency. *BMJ Case Rep*. 2012;2012.
42. Azhar N, Ziraldo C, Barclay D, et al. Pediatric Acute Liver Failure Study Group. Analysis of serum inflammatory mediators identifies unique dynamic networks associated with death and spontaneous survival in pediatric acute liver failure. *PLoS One*. 2013; 8:e78202.
43. Rodríguez Salas M, Gilbert Pérez JJ, Jiménez Gómez J. Capítulo 50: Fallo hepático agudo. En: *Manual de Cuidados Intensivos Pediátricos*. Autores: López-Herce Did J, Calvo Rey C, Rey Galán C, Rodríguez Núñez A. 5ª edición. Editorial Publimed. Madrid. 2019: 387-92.
44. Correa Flores M, Arribeño Fonseca N. Insuficiencia hepática aguda. En: *Manual de la Sociedad Latinoamericana de Cuidados Intensivos Pediátricos*. Responsables: Emmanuelle Fernandez, Carlos Román. (consultado el día 25 de agosto de 2022). Disponible en: <https://slacip.org/slacip2/3d-flip-book/8-3-insuficiencia-hepatica>
45. Vilar Gómez E, Grá Oramas B, Llanio Navarro R, et al. Bases fisiopatológicas de la insuficiencia hepática aguda. *Rev Cubana Med*. 2004;43:4.
46. Zaccherini G, Weiss E, Moreau R. Acute-on-chronic liver failure: Definitions, pathophysiology and principles of treatment. *JHEP Reports*. 2021; 3(1): 100-176
47. Opal SM, De Palo VA. Impact of basic research on tomorrow's medicine: Anti-inflammatory cytokines. *Chest*. 2000; 117:48.
48. Arroyo V, Moreau R, Jalan R. Acute-on-chronic liver failure. *N Engl J Med*. 2020; 382: 2137-45.
49. Moore JK, Love e, Craig DG, ET AL. Acute kidney injury in acute liver failure: a review, *Expert Review of Gastroenterology & Hepatology*. 2013, 7(8): 701-12.
50. Wong F, Blendis L. Hepatology: A century of progress. *Hepatorenal failure*. *Clin Liver Dis*. 2000; 4: 169-97.
51. Michalopoulos GK. Chap 45: Liver Regeneration. En: *Editores Arias IM, Alter HJ, Boyer JL. The Liver: Biology and Pathobiology*. John Wiley & Sons Ltd. Sixth Edition (2020)
52. González Regueiro JA, Higuera de la Tijera MF, Moreno Alcántara R, et al. Fisiopatología y opciones de tratamiento a futuro en la encefalopatía hepática. *Rev Gastro Mex*. 2019; 84(2): 195-203.
53. Romero-Gómez M, Montagnese S, Jalan R. Hepatic encephalopathy in patients with acute decompensation on cirrhosis and acute-on-chronic liver failure. *J Hepatology*. 2015; 62: 437-47.
54. Milena Cardenas A, Ortiz Rivera CJ, Correa RA. Falla hepática aguda en pediatría. *Rev Chil Pediatr*. 2020; 91(3)
55. Bernal W, Hall C, Karvellas DJ, et al. Arterial ammonia and clinical risk factors for encephalopathy and intracranial hypertension in acute liver failure. *Hepatology*. 2007; 46: 1844-52.
56. Wijdicks EF. Hepatic encephalopathy. *N Engl H Med*. 2016; 375(17): 1660-70.
57. Mendes P, Nogueira R, Oliveira M, et al. Cerebral hemodynamic and metabolic changes in fulminant hepatic failure. *Arq Neuro-Psiquiatr*. 2017; 75(7): 470-76.
58. Macías Rodríguez RU, Duarte Rojo A, Cantú Brito C, et al. Cerebral haemodynamics in cirrhotic patients with hepatic encephalopathy. *Liver Int*. 2015; 35:344-52.
59. Baris Z, Temizel S, Uslu N, et al. Acute liver failure in children: 20 year experience. *Turk J Gastroenterol*. 2012; 23(2): 127-34.
60. Squires R. Acute liver failure in children. *Semin Liver Dis*. 2008;28(2):153-66.
61. Stravitz RT, Ellerbe C, Durkalsky B, et al. Acute Liver Failure Study Group. Bleeding complications in acute liver failure. *Hepatology*. 2018; 67: 1931-42
62. Rauff B, Idrees M, Shah SA, et al. Hepatitis associated aplastic anemia: a review. *Virology*. 2011; 8:87.
63. Moore JK, Love E, Craig DG, et al. Acute Kidney injury in acute liver failure: a review. *Expert Rev Gastroenterol Hepatol*. 2013; 7: 701-12.

64. Schneider J, Khemani R, Grushkin C, et al. Serum creatinine as stratified in the RIFLE score for acute kidney injury is associated with mortality and length of stay for children in the pediatric intensive care unit. *Crit Car Med.* 2010; 38: 933-39.
65. Reyes Cerecedo A, Flores Calderón J, Villaris Keever MA, et al. Consenso para el manejo de la falla hepática aguda en pediatría. *Rev Mex Pediatr.* 2017; 84(3): 120-8.
66. Hudak, A, Peng L, Márquez de la Plata C, et al. Cytotoxic and vasogenic cerebral oedema in traumatic brain injury: assessment with FLAIR and DWI imaging. *Brain Inj.* 2014; 28: 1602-09.
67. Zellos A, Debray D, Indolfi G, et al. Proceedings of ESPGHAN Monothematic Conference 2020: "Acute Liver Failure in Children: Diagnosis and Initial Management. *JPGN.* 2020; 74(3): 45-56.
68. Williams H, McKiernan P, Kelly D, et al. Magnetic resonance imaging in neonatal hemochromatosis – are we there yet? *Liver Transpl.* 2006; 12: 1725.
69. Kamat P, Kunde S, Vos M, et al. Invasive intracranial pressure monitoring is a useful adjunct in the management of severe hepatic encephalopathy associated with pediatric acute liver failure. *Pediatr Crit Care Med.* 2012; 13: e33-e38.
70. Maloney PR, Mallory GW, Atkinson JL, et al. Intracranial pressure monitoring in acute liver failure: institutional case series. *Neurocrit Care.* 2015; 25(1): 86-93
71. Rajajee V, Williamson CA, Fontana RJ, et al. Noninvasive intracranial pressure assessment in acute liver failure. *Neurocrit Care.* 2018; 29: 280-90.
72. Guidance for diagnostic testing of cases with severe acute hepatitis of unknown aetiology in children. 25 May 2022. Stockholm: ECDC; 2022
73. Almeida P, Schreiber RA, Liang J, et al. Clinical Characteristics and Complications of Pediatric Liver Biopsy: A Single Centre Experience. *Ann Hepatol.* 2017; 16(5): 797-801.
74. Squires RH, Ng V, Romero R, et al. Evaluation of the pediatric patient for liver transplantation: 2014 practice guideline by the American Association for the Study of Liver Diseases, American Society of Transplantation and the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition. *Hepatology.* 2014; 60(1): 362-398
75. Thiessen SE, Vanhorebeek I, Derese I, et al. FGF21 Response to Critical Illness: Effect of blood glucose control and relation with cellular stress and survival. *J Clin Endocrinol Metab.* 2015; 100: 1319-27
76. Marik PE, Gayowski T, Starzl TE, et al. The Hepatoadrenal Syndrome: a common yet unrecognized clinical condition. *Crit Care Med.* 2005; 33: 1254-59.
77. Schilsky ML, Honiden S, Arnott L, et al. ICU management of acute liver failure. *Clin Chest Med.* 2009; 30(1): 71-87, viii.
78. Argo CK, Balogun RA. Blood products, volume control and renal support in the coagulopathy of liver disease. *Clin Liver Dis.* 2009; 13(1): 73-85.
79. Krisl JC, Meadows HE, Greenberg CS, et al. Clinical usefulness of recombinant activated factor VII in patients with liver failure undergoing invasive procedures. *Ann Pharmacother.* 2011; 45(11): 1433-8.
80. Rimensberger RC, Cheifetz IM. Ventilatory support in children with pediatric acute respiratory distress syndrome: proceedings from the Pediatric Acute Lung Injury Consensus Conference. *Pediatr Crit Care Med.* 2015; 16(5): S51-60.
81. Rovira A, Alonso J, Córdoba J. MR imaging findings in hepatic encephalopathy. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2008; 29(9): 1612-21.
82. Karvellas CK, Cavazos J, Battenhouse H, et al. Effects of antimicrobial prophylaxis and blood stream infections in patients with acute liver failure: a retrospective cohort study. *Clin Gastroenterol Hepatol.* 2014; 12(11): 1942-49.
83. Salmeron J, Tito L, Rimola A, et al. Selective intestinal decontamination in the prevention of bacterial infection in patients with acute liver failure. *J Hepatol.* 1992; 14: 280-5.
84. Stevens RD, Shoykhet M, Cadena R. Emergency neurological life support: intracranial hypertension and herniation. *Neurocrit Care.* 2015; 23(Suppl 2): S76-82.
85. Castillo L, Pérez C, Ruiz C, et al. Intravascular hypothermia for the management of intracranial hypertension in acute liver failure; case report. *Rev Me Chil.* 2009; 137: 801-6.
86. Bernal W, Murphy N, Brown S, et al. A multicenter randomized controlled trial of moderate hypothermia to prevent intracranial hypertension in acute liver failure. *J Hepatol.* 2016; 65 (2): 273-9.
87. Coles JO, Minhas PS, Fryes TD, et al. Effect of hyperventilation on cerebral blood flow in traumatic head injury: clinical relevance and monitoring correlates. *Crit Car Med.* 2022; 30(9): 1950-59.
88. Francony G, Fauvage B, Falcon D, et al. Equimolar doses of mannitol and hypertonic saline in the treatment of increased intracranial pressure. *Crit Car Med.* 2008; 36(3): 795-800.
89. Delgado Diez B, Moráis López A, Bergua Martínez A. Capítulo 10: Sospecha de error congénito del metabolismo. Maniyo inicial de la descompensación aguda de enfermedad metabólica. En: *Manual de Diagnóstico y Terapéutica en Pediatría.* Directores: Guerrero Fernández J, Cartón Sánchez A, Barreda Bonis A, Menéndez Suso J, Ruiz Domínguez J. 6ª edición. Editorial Médica Panamericana S.A. Madrid. 2018:147-56.
90. Ghabri M, Zupanets IA, Vierling J, et al. Glycerol phenylbutyrate in patients with cirrhosis and episodic hepatic encephalopathy: a pilot study of safety and ef-

- fect on venous ammonia concentration. *Clin Pharmacol Drug Dev.* 2013; 2: 278-84
91. Gluud LL, Vilstrup H, Morgan NY. Nonabsorbable disaccharides for hepatic encephalopathy: a systematic review and meta-analysis. *Hepatology.* 2016; 64(3): 908-22.
  92. Maharshi S, Sharma BC, Srivastava S, Jindal A. Prophylaxis of hepatic encephalopathy in acute variceal bleeding in patients with cirrhosis: an open label randomized controlled trial of lactulose versus rifaximin. *J Hepatol.* 2014; 60:59.
  93. Bass NM, Mullen KD, Sanyal A, et al. Rifaximin treatment in hepatic encephalopathy. *N Engl J Med.* 2010; 362: 1071-81.
  94. Schaefer B, Schmitt CP. The role of molecular adsorbent recirculating system dialysis for extracorporeal liver support in children. *Pediatr Nephrol.* 2013; 28: 1763-69.
  95. Roberts EA, Schilsky ML. Diagnosis and treatment of Wilson disease: an update. *Hepatology.* 2008; 47: 2089-111.
  96. Squires RH, Dhawan A, Alonso E, et al. Intravenous N-acetylcysteine in pediatric patients with nonacetaminophen acute liver failure: A placebo-controlled clinical trial. *Hepatology.* 2013; 57(4): 1542-49.
  97. Ryu MJ, Kim KM, Oh SH, et al. Differential clinical characteristics of acute liver failure caused by hemophagocytic lymphohistiocytosis in children. *Pediatr Int.* 2013; 55: 748-52.
  98. O'Grady J, Alexander G, Hayllar. Early indicators of prognosis in fulminant hepatic failure. *Gastroenterology.* 1989; 97:439-45
  99. J. Bernuau, A. Goudeau, T. Poynard, et al. Multivariate analysis of prognostic factors in fulminant hepatitis B. *Hepatology.* 1986; 6: 648-651
  100. Liu E, MacKenzie T, Dobyens EL, et al. Characterization of acute liver failure and development of a continuous risk of death staging system in children. *J Hepatol.* 2006; 44: 134-41.
  101. Mazariegos GV, Anand R, McDiarmid SV. Validation of PELD Severity Score in a Pediatric Transplant Candidate Database. *Am J Trans.* 2002; 2: 251.
  102. Ciocca M, Ramoner M, Cuarterolo M, et al. Prognosis factors in paediatric acute liver failure. *Arch Dis child.* 2008; 93: 48-51.
  103. Sundaram V, Shneider FL, Dhawan A, et al. King's College Hospital criteria for non-acetaminophen induced acute liver failure in an international cohort of children. *J Pediatr.* 2013; 162(2): 319-23.
  104. Lu BR, Zhang S, Narkewicz MR, et al. Evaluation of the liver injury unit scoring system to predict survival in a multinational study of pediatric acute liver failure. *J Pediatr.* 2013; 162(5): 1010-6.e4.
  105. Fischer R, Soltys K, Squires RH, et al. Prognostic scoring indices in Wilson's disease: a case series and cautionary tale. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2011; 52: 466-69.
  106. Cuarterolo ML, Ciocca ME, López SI, et al. Immunosuppressive therapy allows recovery from liver failure in children with autoimmune hepatitis. *Clin Gastroenterol Hepatol.* 2011;90: 145-49.
  107. Bismuth H, Samuel D, Castaing D, et al. Orthotopic liver transplantation in fulminant and subfulminant hepatitis. The Paul Brousse experience. *Ann Surg.* 1995;222: 109-19.
  108. Bhaduri BR, Mieli-Vergani G. Fulminant hepatic failure: pediatric aspects. *Semin Liver Dis.* 1996; 16: 349-55.
  109. Durand P, Debray D, Mandel R, et al. Acute liver failure in infancy: a 14 year experience of a pediatric liver transplantation center. *J Pediatr.* 2001;139:871-6
  110. Baliga P, Álvarez s, Lindblad A, et al. Studies of Pediatric Liver Transplantation Research Group. Posttransplant survival in pediatric fulminant hepatic failure: the SPLIT experience. *Liver Transpl.* 2004; 10: 1364-71.
  111. Hierro L. Indicadores de pronóstico y establecimiento de la indicación de trasplante. En: Jara P, editora. *Trasplante hepático en niños.* Madrid. Ergon. 2005:91-116.
  112. Lexmond WS, Van Dael CML, Scheenstra R, et al. Experience with molecular adsorbent recirculating system treatment in 20 children listed for high-urgency liver transplantation. *Liver Transplant.* 2015; 21(3): 369-80.
  113. Sakamoto S, Haga H, Egawa H, et al. Living donor liver transplantation for acute liver failure in infants; the impact of unknown etiology. *Pediatr Transplant.* 2008; 12: 167-73
  114. Sundaram S, Alonso E, Anand R. Outcomes after liver transplantation in young infants. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2008; 47: 486-92.
  115. Rumack BH, Peterson RC, Koch GG, et al. Acetaminophen overdose. 662 cases with evaluation of oral acetylcysteine treatment. *Arch Intern Med.* 1981; 141(3): 380-85.

## ANEXOS

## Anexo 1: Normograma de Rumack-Matthew



La gráfica se refiere únicamente a la concentración plasmática de paracetamol tras una sobredosis de paracetamol en ingesta única, no por ingestas múltiples.

La línea roja se refiere a la probabilidad de desarrollar hepatotoxicidad según los niveles de paracetamol en plasma tras las horas postingesta indicadas en el eje de coordenadas, y por tanto sobre la cual debería iniciarse tratamiento. Tomado del trabajo de Rumack y Matthew<sup>28</sup> de 1975.

La línea azul está desplazada un 25 % hacia abajo para evitar los posibles errores en la medida de las concentraciones plasmáticas de paracetamol o en la estimación de la hora de ingesta, con lo cual también debería iniciarse tratamiento con niveles sobre esta línea. Tomado del trabajo de Rumack<sup>115</sup> de 1981.

Fármaco	Dosis	Indicación
<b>Aciclovir</b>	20 mg/Kg cada 8h IV	Infección VHS, VVZ
<b>Ácido ursodeoxicólico</b>	10-30 mg/Kg/d en 3 tomas VO	Colestasis
<b>Adefovir</b>	0.3 mg/Kg/d (Max 10mg/d)	Infección VHB
<b>Anfotericina B liposomal</b>	3-5 mg/Kg/d IV en 60-120min	Infección fúngica
<b>Atracurio</b>	0.3-0.5 mg/Kg	Relajante muscular
<b>Benzoato sódico</b>	400-500 mg/Kg/d VO repartido en 3-4 tomas o en forma de enteral continua (max 20g/d) Existe una formulación conjunta con el fenilacetato al 10% para uso IV	Hiperamonemia
<b>Carbón activado</b>	1-2g/Kg por SOG (max 50 g)	Ingesta de tóxicos
<b>Cefotaxima</b>	Sin meningitis: 100-200 mg/Kg/d IV cada 6-8h (max 12g/d) Con meningitis: 200-300 mg/Kg/d IV cada 6-8h	Infección bacteriana
<b>Concentrado de hematíes</b>	10-20 ml/Kg IV lento	Anemia
<b>Concentrado de plaquetas</b>	15-20 ml/Kg IV lento	Sangrado
<b>Crioprecipitado</b>	1-2 unidades por cada 10 Kg IV	Hipofibrinogenemia
<b>Cotrimoxazol</b>	160 mg/Kg de trimetopin VO 3 días en semana	Profilaxis de pneumocistis
<b>Dobutamina</b>	2-20 µg/Kg/min en perfusión IV continua	Hipotensión refractaria
<b>Dopamina</b>	1-25 µg/Kg/min en perfusión IV continua	Hipotensión refractaria
<b>Factor VIIa recombinante</b>	Dosis inicial de 90 µ/Kg IV y luego 50-90 µg/Kg IV cada 2-3h	Sangrado
<b>Fenilbutirato sódico</b>	500mg/Kg/d VO o por SNG repartido en 4 tomas o en forma de enteral continua (Max 20g/d) Existe una formulación conjunta con el benzoato al 10% para uso IV	Hiperamoniemia
<b>Fenitoína</b>	Dosis inicial de 10-20mg/Kg IV y luego 5 mg/Kg cada 12h	Convulsiones
<b>Fentanilo</b>	2-20 µg/Kg IV, iniciando por dosis bajas y ascendiendo si fuera necesario	Sedación
<b>Fluconazol</b>	6-12 mg/Kg/d IV o VO (max 600mg/d)	Infección fúngica
<b>Furosemida</b>	0.5-2 mg/Kg/dosis en 2-4 dosis diarias IV (max 20mg/d)	Insuficiencia renal
<b>Ganciclovir</b>	6 mg/Kg/12h IV	CMV congénito
<b>Hidrocortisona</b>	Bolo IV de 50mg/m <sup>2</sup> seguido de 12.5mg/m <sup>2</sup> cada 6 horas	Síndrome hepato-adrenal
<b>Inmunoglobulina humana inespecífica</b>	1 g/Kg/d IV, iniciar a ritmo lento y aumentar progresivamente según prospecto de la formula farmacéutica disponible	Hemocromatosis neonatal Linfocitosis
<b>L-arginina</b>	500-600mg/Kg/d VO repartido en 4 tomas o en forma de enteral continua	Hiperamoniemia
<b>Lactitol</b>	0.25-0.8 g/Kg/d VO en 2-3 tomas, posteriormente ajustarlo para realizar 2-4 deposiciones semisólidas diarias	Hiperamoniemia
<b>Lactulosa</b>	1-3 ml/Kg/d VO (Max 60ml/día) en 2-3 tomas, posteriormente ajustarlo para realizar 2-4 deposiciones semisólidas diarias	Hiperamoniemia
<b>Lamivudina</b>	3mg/kg/24h VO (max 100mg/d)	Infección VHB
<b>LOLA</b>	5-10g/d en niños mayores	Hiperamoniemia
<b>Manitol 20%</b>	0.5-1 g/Kg IV a pasar en 20-30min (max 1.5g/Kg/d)	Edema cerebral
<b>Metilprednisolona</b>	2g/Kg/d IV repartido cada 8h (max 60mg/d)	Hepatitis autoinmune Linfocitosis

<b>Metronidazol</b>	20-30 mg/kg/d VO repartido en 3-4 dosis (max 4g/d)	Hiperamonemia
<b>N-acetilcisteína</b>	IV: 150 mg/Kg diluidos en 200ml a pasar en 60min, luego 50 mg/kg diluido en 500 a pasar en 4 horas y finalmente 100mg/Kg diluido en 1000ml a pasar en 16 horas. VO: Dosis inicial de 140mg/Kg y luego 17dosis de 70mg/Kg cada 4h	Intoxicación por paracetamol
<b>N-carbamilglutamato</b>	Dosis de ataque de 10mg/Kg VO o por SNG y luego 100-200mg/Kg/d repartido en 4 tomas.	Hiperamoniemia
<b>Nitisinona (NTBC)</b>	1-2 mg/Kg/d VO repartido en 2 tomas	Tirosinemia
<b>Noradrenalina</b>	0.05-2 g/Kg/min IV en perfusión continua	Hipotensión
<b>Omeprazol</b>	0.5-1 mg/Kg/d IV repartido en 2 tomas (max 40mg/d)	Profilaxis sangrado digestivo
<b>Penicilamina D</b>	10 mg/Kg/d VO en 2-3 dosis y luego ir subiendo en 2 semanas hasta 20 mg/Kg/d (max 1.5g/día)	Enfermedad de Wilson Intoxicación por amanita
<b>Penicilina G</b>	300.000-1.000.000 UI/Kg/d IV	Intoxicación por amanita
<b>Pentotal sódico</b>	Bolo de 10-15mg/Kg IV a pasar en 1h y luego perfusión continua de 1-5 mg/Kg/h	Coma barbitúrico
<b>Plasma fresco</b>	15-20 ml/Kg	Sangrado
<b>Propofol</b>	Bolo de 2.5 mg/Kg IV y luego perfusión continua a 1-4 mg/Kg/h	Sedación
<b>Ranitidina</b>	6 mg/Kg/d Vo o IV repartido en 4 tomas	Profilaxis sangrado digestivo
<b>Rifaximina</b>	15-30 mg/Kg/d VO en 3-4 tomas (max 400mg/d)	Hiperamoniemia
<b>Silibinina</b>	20-50mg/Kg/d IV o VO repartidos en 4 tomas	Intoxicación por amanita
<b>Sucralfato</b>	1g cada 6h VO	Profilaxis sangrado digestivo
<b>Terlipresina</b>	20 µg/Kg IV y luego perfusión continua a 4-20 µg/Kg/h	Hipotensión Síndrome hepato-renal
<b>Vancomicina</b>	IV: 10-20 mg/Kg cada 6h VO: 10 mg/Kg cada 6h (max 2g/d)	Infección bacteriana Hiperamonemia
<b>Vasopresina</b>	1-2 unidades/h IV continuo	Hipotensión refractaria
<b>Vitamina K</b>	2 mg en lactantes y 5-10 mg en mayores	Coagulopatía
IV: Intravenoso. VO: Vía oral, ya sea por boca o a través de sonda. Max: Dosis máxima.		

Esta información en ningún caso debe sustituir a la ficha técnica autorizada por la AEMPS o la EMA.

**Anexo 3: Valoración de la función renal según la clasificación RIFLE<sup>64</sup>**

	<b>Creatinina sérica</b>	<b>Filtrado glomerular</b>	<b>Diuresis</b>
<b>Riesgo (Risk)</b>	*1.5	Disminución del 25%	<0.5ml/Kg/h durante 6 h
<b>Lesión (Injure)</b>	*2.0	Disminución del 50%	<0.5ml/Kg/h durante 12 h
<b>Fallo (Failure)</b>	*3.0 ó >4md/dl	Disminución del 75%	<0.3ml/Kg/h durante 24 h o anuria durante 12 h
<b>Pérdida prolongada (Loss)</b>	IRA mayor de 4 semanas		
<b>Pérdida irreversible (End Stage)</b>	IRA mayor de 3 meses		
IRA: Insuficiencia Renal Aguda			

**Anexo 4: Sistemas de puntuación para valoración del riesgo de mala evolución del FHA y de la necesidad de trasplante**

**Score de KHC<sup>98</sup>**

- Secundario a intoxicación por paracetamol: Una de las siguientes
  - pH <7.30
  - NR >6.5 (TP >100s) con Creatinina sérica >3.4 mg/dl y EH grados 3-4
- Otra etiología: Una de las siguientes
  - INR > 6.5 (TP >100s)
  - EH grados III-IV
  - Tres de los siguientes:
    - » Menor de 10 años o mayor de 40 años
    - » Hepatitis indeterminada no A no B o hepatitis inducida por fármacos
    - » Aparición de la ictericia antes de 7 días del comienzo de la EH
    - » TP > 50s (INR> 3,5)
    - » Bilirrubina plasmática total > 17.5 mg/dl

**Score Clichy<sup>99</sup>**

Debe presentar ambos criterios:

- Valores de factor V < 20% de lo normal (en menores 30 años) o <30% (en mayores 30 años)
- Encefalopatía grado 3-4

**Score LIU<sup>100</sup>**

$$LIU = 3,584 * \text{Pico bilirrubina total (mg/dl)} + 1,809 * \text{Pico TP (seg)} + 0,307 * \text{Pico amonio } (\mu\text{mol/l})$$

$$LIU = 3,507 * \text{Pico bilirrubina total (mg/dl)} + 45,51 * \text{Pico INR} + 0,254 * \text{Pico amonio } (\mu\text{mol/l})$$

**Score PELD<sup>101</sup>**

$$PELD = 0.436 \text{ edad } (<1 \text{ año}) - 0.987 \log \text{ albumina (g/dl)} + 0.480 \log \text{ bilirrubina total (mg/dl)} + 1.857 \log \text{ INR} + 0.667 \text{ retraso crecimiento } (<-2DE)$$

**Indicación de TH según SLAGNHP<sup>22</sup>:**

- EH grado 3-4 con TP <20% respecto al valor normal o INR >2
- Disminución rápida del tamaño hepático
- Convulsiones
- Ascitis
- Síndrome hepatorenal
- Hipofibrinogenemia <1 g/L
- Hiperbilirrubinemia > 23 mg/dl
- Hiperamonemia >150 μmol/L
- Hiperlactacidemia progresiva

**Indicaciones de TH según consenso mejicano<sup>65</sup>:**

- TP>100 o INR > 6.5
- 3 de los siguientes:
  - Menor de 10 años
  - TP >50 o INR >3.5
  - Aparición de EH 7 días después de la ictericia
  - Bilirrubina total >14
  - Factor V < 26% del valor normal

## 2. Imagen pediátrica para atención primaria

### PEDIATRIC IMAGE FOR PRIMARY CARE

**Marta Tijerín Bueno**

Licenciada en Medicina por la Universidad de Oviedo. Especializada en Radiodiagnóstico en el Hospital Universitario de León.

#### RESUMEN

En la última década, las técnicas de imagen diagnóstica han evolucionado a gran velocidad debido a los numerosos avances tecnológicos, como son la mejora en la calidad de las radiografías simples, por la introducción del revelado digital o la aparición de imagen híbrida y estudios funcionales.

Desde Atención Primaria es fundamental estar familiarizado con el amplio espectro de prestaciones disponibles en el catálogo de pruebas de los Servicios de Radiodiagnóstico y mantenerse actualizado respecto a la indicación de las mismas para obtener un mejor rendimiento diagnóstico.

También debemos conocer las indicaciones de "NO hacer" en radiología, ya que tienen baja rentabilidad y altos efectos secundarios a causa de la radiación.

Los niños son además una población vulnerable, por esto es fundamental la humanización de los servicios de radiología pediátrica.

**Palabras clave:** Imagen, pediátrica, atención primaria, alara, euratom, radioprotección, pruebas, indicaciones.

#### ABSTRACT

*In the last decade, diagnostic imaging techniques have promptly evolved, due to the increase of technological advances, like the improvement in quality of simple radiography, input of digital exposure or emerge of hybrid imaging and functional studies.*

*From Primary Attention it is fundamental to be acquainted to the wide spectrum of available benefits in the catalogue of techniques at Radiology Departments and stay updated about their indication to achieve a better diagnostic approach.*

*We should also know the "Do not do" indications in radiology, because of its low rentability and high secondary effects caused by radiation.*

*Children are therefore a vulnerable population, this is the reason why it is paramount to humanize Pediatric Radiology Departments.*

**Keywords:** *Imaging, pediatric, primary care, alara, euratom, radiation protection, tests, indications.*

#### OBJETIVOS

Este libro propone ahondar en los fundamentos físicos de las diferentes técnicas, haciendo hincapié en aquellas que implican radiaciones ionizantes, como hemos visto, con un importante potencial nocivo en la edad pediátrica.

Desde el punto de vista clínico, establecer una serie de indicaciones de hacer y no hacer según órgano-sistema.

Asimismo, pretende explicar detalladamente las preparaciones para las pruebas y mostrar paso a paso los procedimientos y las posibilidades de humanización en las consultas pediátricas del Servicio de Radiodiagnóstico.

#### METODOLOGÍA

Se resumen los puntos más relevantes del Real Decreto 783/2001, basado en el Reglamento EURATOM 2013/59 del 5 de Diciembre de 2013.

Se revisa la literatura actual y las guías clínicas para el uso responsable de las radiaciones ionizantes.

Se repasan las recomendaciones de NO HACER en radiología de múltiples organizaciones científicas, que incluyen la Sociedad de Medicina Familiar y Comunitaria, Sociedad de Pediatría en Atención Primaria y Sociedad Española de Radiología Médica (SERAM).

Se revisa el Algoritmo de actuación clínica de la Asociación Española de Pediatría (AEPap).

Se proponen técnicas de humanización de la radiología ajustadas para la edad pediátrica.

#### DESARROLLO

##### ALARA

Las radiaciones ionizantes provocan dos tipos de efectos secundarios en el organismo: previsibles o deterministas, dosis dependiente e imprevisibles o estocásticos, que son debidos al azar. El riesgo adicional de desarrollar cáncer debido a una radiografía alcanza 1/1.000.000; y cuando se multiplica por el número estudios anuales practicados, aumenta exponencialmente.

Por esto, la irradiación diagnóstica con fines médicos supone un riesgo de Salud Pública, en el que los profesionales sanitarios desarrollan un papel fundamental. (1)

ALARA son las siglas de "As Low As Reasonably Achievable", que se traduce como el uso responsable de la radiación,

que se debe mantener al mínimo posible, siempre que sea de suficiente calidad para un diagnóstico certero.(2,3)

La Sociedad Española de Protección Radiológica declara que “aunque la exposición médica de los pacientes constituye más del 95% de la exposición de la población mundial a fuentes artificiales de radiación, no hay ninguna metodología que permita mantener un registro de la exposición a largo plazo de cada paciente”. En 2018, la *Organización Mundial de la Salud (OMS)*, traduce al castellano su documento “Communicating radiation risks in pediatric imaging”, Comunicando los riesgos de la radiación en radiodiagnóstico pediátrico. Información para facilitar la comunicación sobre los beneficios y los riesgos en la atención sanitaria.(4)

A la hora de enfrentar cómo disminuir el uso de radiaciones ionizantes en pediatría, debemos plantearnos las siguientes preguntas:

*¿Por qué los niños son más sensibles?*

Porque tienen un mayor potencial de vida, además de una alta capacidad mitótica. Existe una especial sensibilidad en la edad infantil de algunos órganos como el tiroides, mama y gónadas. La frecuencia del riesgo carcinogénico se duplica en el sexo femenino.

*¿Cómo actuar?*

Tendremos en cuenta cuatro principales líneas de trabajo:

- *Optimización de Irradiación en Radiodiagnóstico.* Para esto desarrollaremos más adelante los criterios clínicos de hacer y no hacer en radiología, a través de las indicaciones más frecuentes en radiología, estableciendo un algoritmo para las peticiones desde pediatría de atención pediátrica.

- *Racionalización de estudios radiológicos.* Mondaca R. publica las “causas principales de mal uso de los estudios radiológicos”:(5)
  - Repetición innecesaria de exámenes efectuados recientemente, en otro hospital o servicio de urgencia. Siempre deben ser requeridos.
  - Solicitud de exámenes que no alteran el manejo del paciente, bien porque los hallazgos son irrelevantes o improbables.
  - Controles innecesarios antes que la enfermedad evolucione o mejore.
  - Petición de exámenes inadecuados para un problema clínico específico. Ante la duda del clínico es conveniente la interconsulta al radiólogo.
  - Falta de aporte de antecedentes clínicos junto a la solicitud del examen, con los cuales el radiólogo podría sugerir una técnica alternativa con igual o mejor rendimiento para el paciente y con un menor riesgo de irradiación.
  - Solicitud de exámenes radiológicos por presión de los familiares o razones sociales, sin existir una razón clínica que los avale.
- *Implantación de Tarjeta Individual.* El *Organismo Internacional de Energía Atómica (OIEA)* pone en marcha un proyecto para desarrollar una metodología de registro a largo plazo de las dosis de radiación a los pacientes en una tarjeta inteligente. El trabajo abarca lograr un consenso de exposición en los pacientes, desarrollar una metodología para registrar a largo plazo la exposición, elaborar marcos normativos y desarrollar el registro de la dosis acumulada.(6)

*Dosis en mSv de las exploraciones radiológicas habituales y su equivalencia con la radiación debida a una radiografía simple de tórax.*

PROCEDIMIENTO	DOSIS (mSV)	Equivalencia (RX tórax)
Tórax PA, L	0,02	1
Articulaciones de las extremidades	0,01	0,5
Cráneo	0,07	3,5
Columna dorsal	0,7	35
Columna lumbar	1,3	65
Cadera	0,3	15
Pelvis	0,7	35
Abdomen	1,0	50
Urografía de eliminación	2,5	125
Estudio EGD	3	150
Enema opaco	7	350
TC craneal	2,3	115
TC torácica	8	400
TC abdominal	10	500

Se ha propuesto ampliamente el uso de una cartilla radiológica infantil, donde se registren el tipo de pruebas y la dosis de radiación estimada, aunque no consigue llegar a instaurarse.(7)

- *Información a usuarios y población general.* Esta parte es imprescindible para obtener una sensibilización social de los potenciales riesgos que este tipo de pruebas conllevan evitando un clima de alarma injustificada.

## EURATOM

A 5 de Diciembre de 2013, se publica en el *Boletín Oficial del Estado* (BOE) la Directiva 2013/59/EURATOM del Consejo, por la que se establecen las normas básicas relativas a la protección sanitaria de los trabajadores y de la población contra los riesgos que resultan de las radiaciones ionizantes y se derogan las Directivas 89/618/Euratom, 90/641/Euratom, 96/29/Euratom, 97/43/Euratom y 2003/122/Euratom.(8)

Además, regula los datos que deben incluirse en el sistema de datos para el seguimiento radiológico individual.

Los datos de identificación incluirán: apellidos, nombre, sexo, fecha de nacimiento, nacionalidad, número de identificación unívoco.

Además incluirán el registro oficial de dosis: año, dosis efectiva en mSv, en caso de exposición no uniforme, dosis equivalentes en las diferentes partes del cuerpo en mSv.

Actualmente existen programas que obtienen directamente la dosis de los aparatos de rayos X y crean una tarjeta de puntuación personal, como por ejemplo Radiometrics™ Enterprise Platform (Bayer), que recoge la Dosis acumulativa, a lo largo de los diferentes estudios, con un gráfico de comparación de valores para cada órgano y emite un documento .pdf para adjuntar a la historia clínica del paciente.

## RADIOPROTECCIÓN

Está claro que debemos evitar el efecto estocástico que produce la radiación sobre los tejidos, aunque existen circunstancias concretas en las que estas reacciones, aunque indeseables, se consideran un efecto secundario tolerable, como por ejemplo en casos de urgencia, diagnóstico y aquellos tratamientos como la radioterapia.(10)

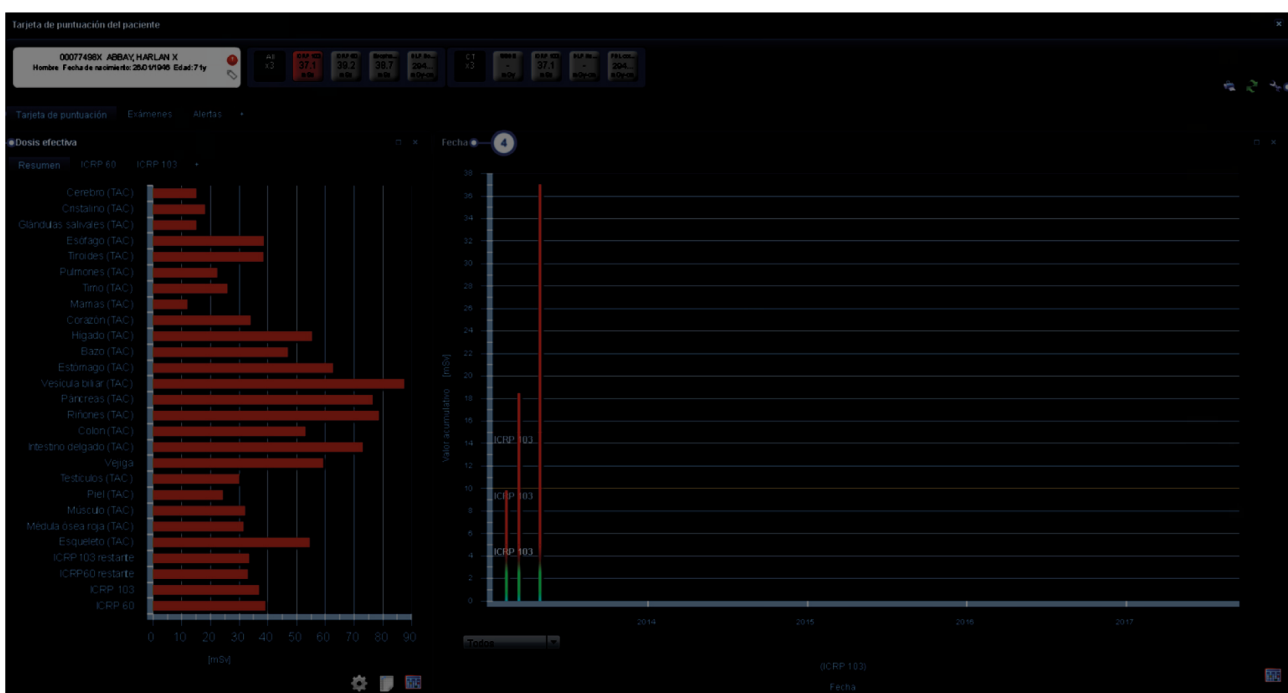
El grupo de trabajo *The International Commission on Radiological Protection* (ICRP), publica recomendaciones generales, conocidas como los fundamentos de la Protección Radiológica desde el año 1928. El último informe se publicó en 2021, haciendo hincapié en la importancia de que el sistema de protección sea un mensaje claro tanto para pacientes como trabajadores y esté global y uniformemente extendido. (11)

## JUSTIFICACIÓN Y OPTIMIZACIÓN DE LAS PRUEBAS DE IMAGEN

El 31 de Octubre de 2019 se publica en el BOE el **Real Decreto 601/2019**, de 18 de octubre, sobre justificación y optimización del uso de las radiaciones ionizantes para la protección radiológica de las personas con ocasión de exposiciones médicas.(8)

En el Artículo 3, epígrafe 1 dice: *“Todas las exposiciones médicas deberán justificarse previamente, teniendo en cuenta los objetivos específicos de la exposición y las características de cada persona afectada.”*

En 2018, se publica un artículo en la Revista de Pediatría en Atención Pediátrica con recomendaciones para “no hacer” en pediatría, que contiene como uno de sus principios generales, *“No realizar pruebas complementarias y derivaciones al segundo nivel asistencial solo por tener accesibilidad”*.(12)



Ejemplo de una exposición predeterminada del informe que emite la Tarjeta de Puntuación. (9)

Entre estas recomendaciones, seleccionamos las que afectan a estudios de imagen.(13) Según las diferentes especialidades serían:

#### Endocrinología

- No derivar pacientes con talla baja por encima de -2 desviaciones estándar (P3), adecuada para su talla diana y velocidad de crecimiento normal.
- No solicitar un estudio de edad ósea si la velocidad de crecimiento es normal y no hay datos de desarrollo puberal.
- No realizar estudios complementarios en las telarquias aisladas sin ningún otro signo de desarrollo puberal.

#### Gastroenterología

- No solicitar pruebas de imagen en el estreñimiento idiopático.

#### Infectología

- No realizar analíticas ni radiografía de tórax en niños con fiebre sin signos de enfermedad que lo justifiquen.

#### Nefrología

- No hacer pruebas de imagen rutinarias para localizar la infección del tracto urinario (ITU) o descartar reflujo vesicoureteral. Tampoco tras la primera ITU típica (sin signos de gravedad y por *E. coli*) en niños mayores de seis meses con buena respuesta al tratamiento.

#### Neumología

- No hacer radiografía de tórax de forma rutinaria en neumonía sin criterios de ingreso hospitalario ni factores de riesgo.
- No realizar de forma rutinaria radiografía de tórax en la bronquiolitis.

#### Neurología

- No solicitar radiografía de cráneo tras traumatismo craneal leve en mayores de un año de edad.
- No realizar, de forma rutinaria, electroencefalograma ni estudios de neuroimagen (TAC o RM), en niños y niñas con convulsión febril simple.

#### Traumatología

- No solicitar telerradiografía en la escoliosis leve.

Estas recomendaciones se enmarcan en el proyecto Compromiso por la Calidad de las Sociedades Científicas en España, coordinado por el Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad, GuíaSalud y la Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI).(14)

Este proyecto se inició en abril de 2013 con el objetivo principal de disminuir la utilización de intervenciones sanitarias innecesarias, entendiendo por innecesarias aquellas que no

han demostrado eficacia, tienen efectividad escasa o dudosa, no son coste-efectivas o no son prioritarias. (12,15-17)

La Sociedad Española de Radiología Médica (SERAM), también se ha pronunciado al respecto, publicando un documento de Recomendaciones de “no hacer”, para médicos prescriptores, radiólogos y pacientes. (18)

En concreto, para patologías tan frecuentes como la apendicitis aguda, recuerdan que el TC tiene una sensibilidad y especificidad de hasta el 94%, pero dados los altos índices de radiación, se debe tener en cuenta la ecografía en la población pediátrica. (19,20)

Sólo el 15% de las esguinces de tobillo presentarán fractura ósea, mientras que la solicitud de radiografías supera el 85% en la práctica habitual.

La radiografía de tobillo está indicada si existe dolor en la articulación del tobillo y además existe sensibilidad ósea al tacto en los últimos seis centímetros de la parte posterior del maleolo interno o externo y/o imposibilidad de andar cuatro pasos seguidos inmediatamente después del traumatismo.

En el mesopie los criterios son dolor en la zona junto con sensibilidad ósea a la palpación en la base del quinto metatarsiano o en la región del escafoides tarsiano o incapacidad para andar cuatro pasos en la exploración clínica postraumática.(21,22) (23)

En el diagnóstico de artritis idiopática juvenil, históricamente se utilizaban radiografías. En el momento actual, la valoración clínica para el diagnóstico las ha reemplazado, dejando la imagen relegada a evaluar signos incipientes de inflamación sinovial, para establecer o modificar el tratamiento. (24,25)

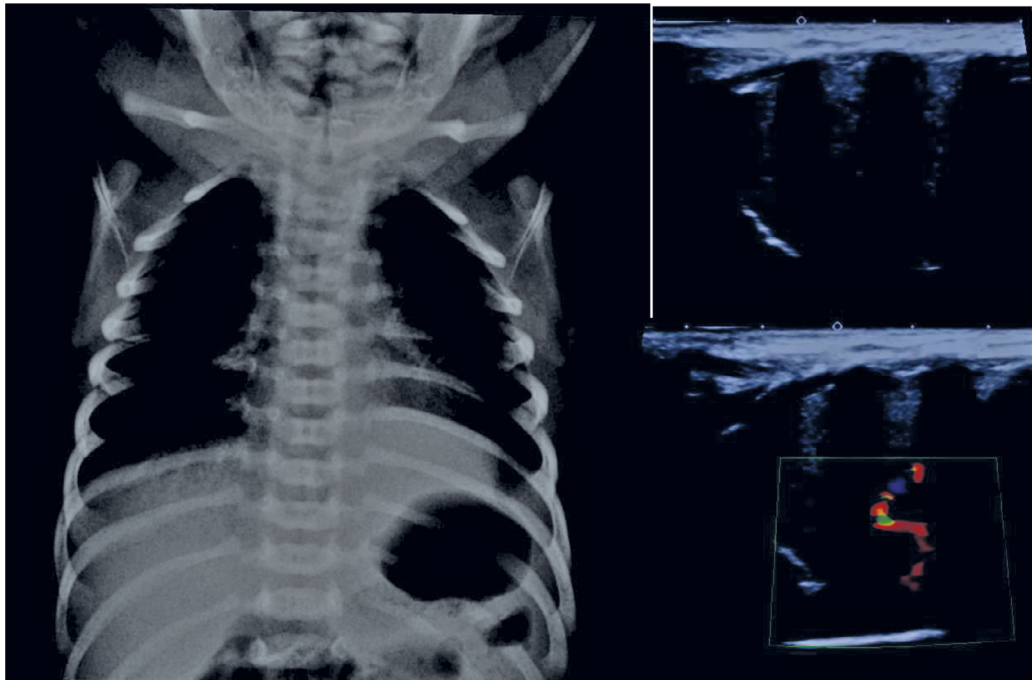
### INDICACIONES

La Asociación Española de Pediatría en Atención Primaria (AEAp) establece unos algoritmos diagnósticos en la patología más frecuente. (26)

Revisamos la presencia de pruebas de imagen, según secciones.

#### Alergología

- **Anafilaxia.** No está indicada la realización de pruebas de imagen.
- **Diagnóstico de asma.** La radiografía de tórax no es una prueba rutinaria. En la evaluación del niño con asma, estaría indicada para excluir diagnósticos alternativos si presenta clínica severa o inusual, resistencia al tratamiento y en la agudización si se sospecha una complicación de la crisis asmática (neumotórax, atelectasia). También se puede solicitar radiografía de senos paranasales ante una clínica sugerente de sinusitis que no responde al tratamiento farmacológico.(27)
- **Crisis de asma y seguimiento del asma en Atención Primaria.** No está indicada la realización de pruebas de imagen.



Recién nacido con soplo cardíaco, en la radiografía se ve un efecto de masa retrocardíaco izquierdo. Se completa con ecografía y se ve una lesión paraesplénica con vascularización arterial dependiente de la aorta en el estudio Doppler. Se confirmó que se trataba de un secuestro pulmonar infradiaphragmático en el AngioTC tóracoabdominal.

- *Rinitis alérgica.* No está indicada la realización de pruebas de imagen.
- *Alergia a proteínas de la leche de vaca no mediada por Ig E.* No está indicada la realización de pruebas de imagen.

#### Cardiología

- *Soplo cardíaco.* Los soplos patológicos requieren de un estudio adicional. Se deben remitir al servicio de cardiología pediátrica y completar el estudio con ECG y radiografía de tórax para valorar la sobrecarga pulmonar, retorno venoso anómalo y descartar cardiopatías congénitas.
- *Síncope o presíncope.* No está indicada la realización de pruebas de imagen.
- *Dolor torácico.* La radiografía de tórax será patológica en menos del 10% de los casos. Sólo deberá realizarse si existe un antecedente traumático o sospecha de fractura costal, sospecha de cuerpo extraño, fiebre, y auscultación anormal u otros signos de patología cardiopulmonar. (28,29)

- *Palpitaciones.* Si existen signos de anemia, hipertiroidismo o feocromocitoma, se realizarán ecografías dirigidas de cuello/abdomen para su despistaje.

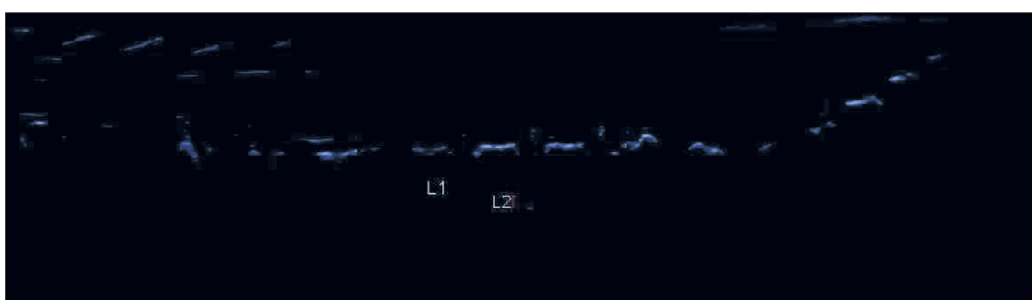
#### Cuidados Paliativos

- *Tratamiento del dolor agudo en Pediatría de Atención Primaria.* No está indicada la realización de pruebas de imagen.

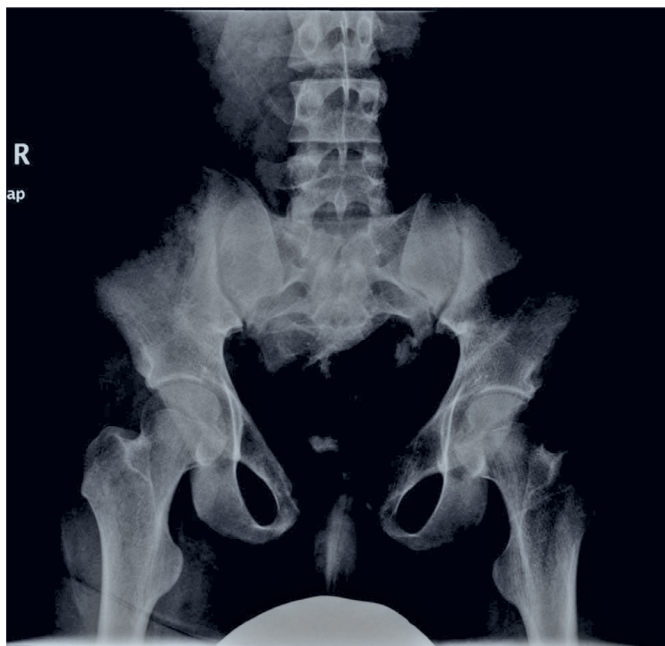
#### Dermatología

- *Exantemas vesículo-ampollosos.* No está indicada la realización de pruebas de imagen.
- *Dermatitis atópica.* No está indicada la realización de pruebas de imagen.
- *Anomalías vasculares.* En el caso de hemangiomas profundos se recomienda ecografía y estudio Doppler.

Si la lesión se localiza en región sacrolumbar o existen otros estigmas acompañantes, se debe realizar una



Captura panorámica de ecografía de canal vertebral, donde vemos la correcta morfología del cono medular y su posición a nivel del cuerpo vertebral L1.



Radiografía de pelvis en paciente con extrofia vesical, se aprecia la diástasis de los huesos del pubis.

ecografía vertebral para descartar defectos de cierre del neuroeje, en las primeras semanas de vida, antes de que se osifiquen los elementos posteriores. Por esto, a partir de los 6 meses RM de columna lumbar.

Además, dada la alta frecuencia de asociación con malformaciones renales, se realizará ecografía abdominal.

En el estudio de pacientes con síndrome PHACE (malformaciones de fosa posterior cerebral, hemangiomas faciales, anomalías en arterias cerebrales, coartación aórtica y otras anomalías cardíacas, y anomalías oculares), se debe incluir ecocardiografía y AngioRM cerebral y cervical.(30)

- *Exantemas púrpurico-petequiales.* No está indicada la realización de pruebas de imagen.
- *Acné vulgar.* No está indicada la realización de pruebas de imagen.
- *Exantemas eritematomaculopapuloso.* No está indicada la realización de pruebas de imagen.

### Endocrinología

- *Dislipemia.* No está indicada la realización de pruebas de imagen.
- *Sobrepeso y obesidad.* No está indicada la realización de pruebas de imagen.
- *Hiperglucemia.* No está indicada la realización de pruebas de imagen.
- *Adelanto puberal.* Valoración de la edad ósea: Si la edad ósea se encuentra adelantada más de 1 año (en mayores de 2 años de edad se utiliza la radiografía anteroposterior de mano y muñeca izquierda comparándola con el atlas de Greulich y Pyle), pasaremos a realizar el resto de pruebas complementarias. En la pubertad precoz encontramos una edad ósea acelerada, típicamente, 2-3 años, superior a la cronológica y próxima a los 10-11 años.

Si la edad ósea es acorde a la edad cronológica, realizaremos un seguimiento clínico estrecho y valoraremos repetir la edad ósea en 6 meses.(31)

*Ecografía pélvica:* Se realiza siempre que se sospeche pubertad precoz en niñas ya que nos permite valorar el tamaño ovárico y uterino. Son criterios ecográficos de pubertad: tamaño ovárico mayor de 1.5 ml con más de 6 quistes foliculares de 5-8 mm. Útero con volumen mayor de 1.8 ml, longitud mayor de 35 mm y relación cuerpo/cuello mayor de 1.(32) (33)

La RM de hipófisis está indicada en los varones con pubertad precoz central y en las niñas menores de 6 años.

Es poco frecuente encontrar patología en niñas entre 7 y 8 años de edad, por tanto, en esos casos se debe individualizar la necesidad de realizarla, aunque algunos autores la recomiendan siempre que se sospeche pubertad precoz de origen central. (34,35)

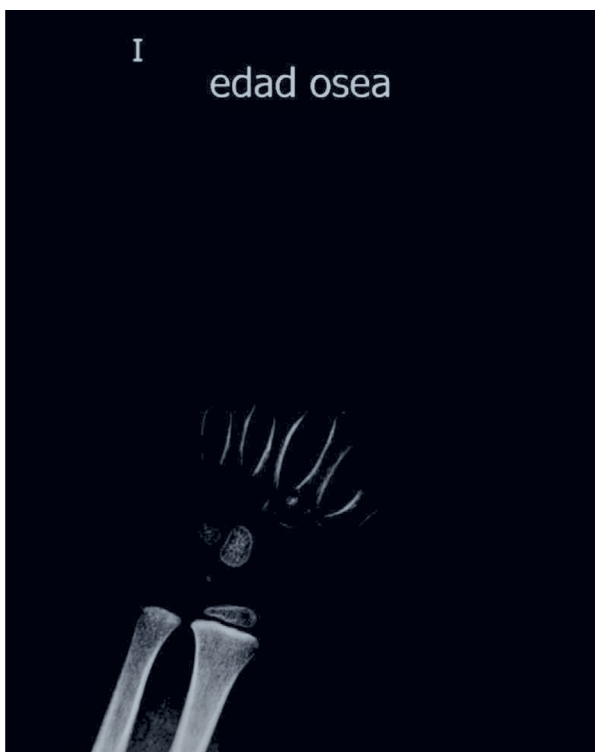
- *Talla baja.* Si se trata de una talla baja desproporcionada es importante la valoración de anomalías esqueléticas para descartar displasia ósea, tanto en el paciente como en sus padres, así como raquitismo o alteraciones. Para esto se debe realizar una serie ósea dirigida a la sospecha clínica. (36,37)



Se muestran tres imágenes de ecografía transabdominal, con vejiga a máxima replección, en corte sagital de la pelvis. Se aprecia la evolución (de izquierda a derecha) en la morfología del útero, desde un útero de pequeño tamaño, tubular, en la época infantil; viendo como va aumentando la relación fundus/cérvix en la imagen central; y por último, un útero en pleno desarrollo, correspondiente a época postmenárquica.



Niño de 12 años con retraso puberal e hipogonadismo. RM craneal centrada en la hipófisis. A la derecha, secuencia T1 sagital sin contraste (arriba) y con gadolinio (abajo) para valoración del tallo hipofisario. A la izquierda vemos secuencias dinámicas de contraste en cortes coronales, para valoración de microadenomas.



Radiografía AP de mano y muñeca izquierdas de un niño de 5 años y 1 mes, para cálculo de la edad ósea según Greulich y Pyle, donde se aprecia únicamente osificación de los núcleos de huesos grande y ganchoso, correspondiente a 3 años (2.8 desviaciones estándar por debajo de la media), aunque la osificación de las falanges distales corresponde a 5 años. En estos casos sería recomendable utilizar otros métodos.

Estudio de la edad ósea, que consiste en una estimación del grado de maduración y edad de desarrollo mediante la valoración de una radiografía de muñeca izquierda en mayores de un año y de tobillo izquierdo en menores de un año.

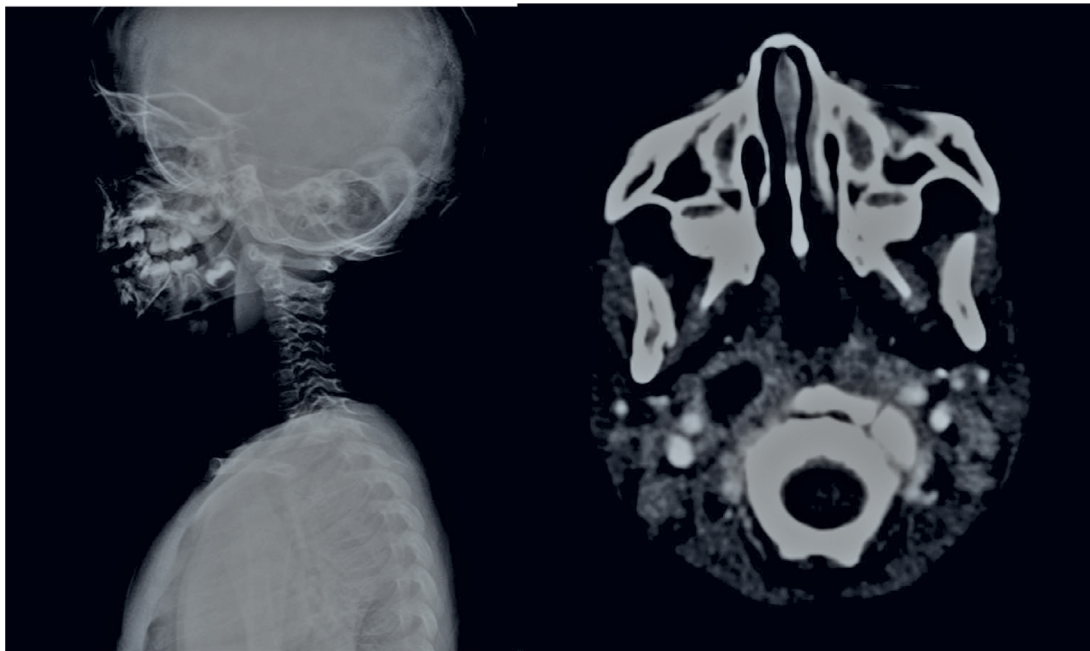
Existen diferentes métodos para realizar esta estimación:

- *Métodos descriptivos*: Atlas Greulich y Pyle; Hernández y colaboradores.
- *Métodos numéricos o de puntuación hueso-específicos*: Tanner y Whitehouse, métodos Fels, SHS, CASAS...
- *Evaluación automatizada con software informático*, por ejemplo: BoneXpert.(38)

#### Gastroenterología y hepatología

- **Disfagia.** Las pruebas de imagen se reservan para aquellas situaciones en las que no se encuentra un diagnóstico mediante anamnesis y examen físico, siempre y cuando el paciente se encuentre estable.

Hay pocas pruebas de imagen que se pudieran considerar de primer nivel y por tanto realizarlas sin necesidad de derivación a atención especializada. Se podría considerar radiografía anteroposterior y lateral de tórax para identificar signos de neumonía por aspiración, enfermedad cardíaca, aire subcutáneo por mediastinitis, masa mediastínica o, en el paciente con acalasia, esófago

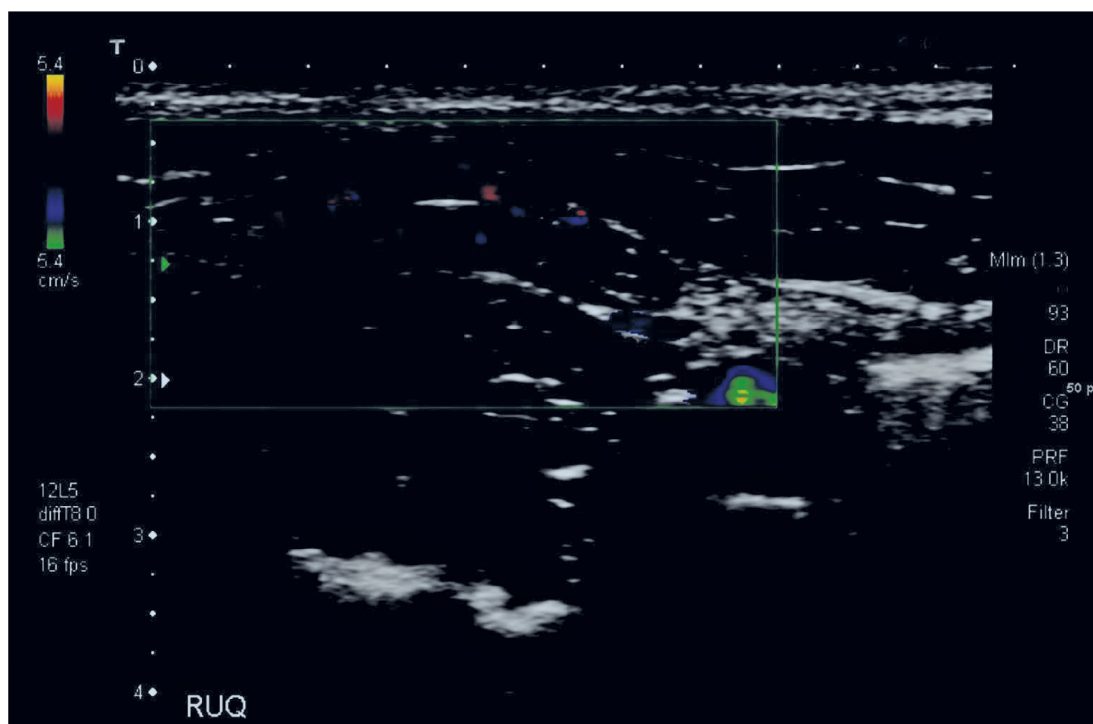


Niño de 15 meses con fiebre y torticólis, en la exploración física presenta babeo (es la representación de disfagia en niños que no hablan). En la radiografía cervical lateral se aprecia un aumento del espacio retrofaríngeo. Se realiza un TC de cuello y tórax con contraste, donde se confirma la presencia de un absceso en esta localización.

go dilatado con niveles hidroaéreos; y radiografía antero-posterior y lateral de cuello para identificar aire ectópico, cuerpo extraño, aire en la región retrofaríngea, masa, epiglotitis o traqueítis. Otras, como la ecografía cervical que se ha usado para identificar anomalías de paladar, lengua y suelo de la boca, es menos útil que los estudios con contraste y no estaría indicada. La ecografía torácica en posición vertical podría ayudar a diferenciar una masa mediastínica pero con frecuencia no da un diagnóstico y no estaría indicada.(39)

Según los hallazgos, se deberá completar el estudio con TC de cuello/tórax sin o con contraste yodado.

- **Dolor abdominal agudo.** Están indicadas en:
  - Traumatismos
  - Irritación peritoneal
  - Signos de obstrucción
  - Masas



Ecografía urgente de un niño con dolor abdominal, Blumberg positivo y leucocitosis. En el rastreo de la fosa ilíaca derecha se identifica el apéndice dilatado, con edema mural y cambios inflamatorios en la grasa periapendicular, así como hiperemia en estudio doppler, compatible con apendicitis aguda.

- Distensión
- Dolor focal

El diagnóstico de apendicitis aguda, es clínico, por lo que será el cirujano el encargado de decidir si precisa de estudio de imagen.

La prueba de oro en el dolor abdominal agudo es la ecografía abdominopélvica, debido a su alta disponibilidad. Su sensibilidad (S) y especificidad (E) es operador dependiente, aunque en manos expertas alcanza S del 90% y E del 95%. Y proporciona información sobre las vísceras sólidas abdominales, alteraciones ginecológicas y asas intestinales/apéndice.

El TC se reserva para dolor abdominal agudo atípico, con una sensibilidad y especificidad del 98% para la apendicitis aguda. Aunque se evita en el paciente pediátrico debido a la radiación.

Se podría utilizar RM abdominal, ya que tiene la ventaja sobre la TC que no emite radiaciones.(40) Aunque es una prueba que habitualmente no está disponible de urgencia en la mayoría de centros hospitalarios.

La radiografía simple de abdomen carece de sensibilidad, especificidad y tiene mala relación beneficio-coste. Por ello, no se emplea habitualmente, salvo que se sospechen complicaciones graves como obstrucción intestinal o perforación de víscera hueca.



Enema donde se aprecia un largo segmento estenótico en colon izquierdo, previo a la transición a nivel del ángulo hepático del colon, debido a un extenso segmento agangliónico en un paciente con enfermedad de Hirschsprung largo.

En algunas ocasiones la radiografía de tórax aporta información, si se sospecha dolor abdominal por irritación frénica por patología supradiafragmática, como neumonías basales o derrame pleural.(41)

- *Hepatomegalia.* Ecografía abdominopélvica para ver tamaño y ecoestructura hepática. Descartar lesiones focales. Valoración de la vía biliar, vesícula y páncreas. Estudio vascular de hipertensión portal y bazo (esplenomegalia).

Ante la presencia de masas de aspecto tumoral, la RM hepática es la prueba de elección, por encima del TC, ya que se pueden hacer estudios dinámicos de perfusión, así como secuencias de difusión para localizar áreas de alta celularidad, que guiarían la biopsia.(42)

- *Diarrea aguda.* No está indicada la realización de pruebas de imagen.
- *Hipertransaminasemia.* Ecografía abdominal si se acompaña de alteración de la función hepática para valorar la presencia y estadiaje de esteatosis hepática.
- *Vómitos.* Ecografía abdominal si existe sospecha de estenosis hipertrófica de píloro, invaginación intestinal, apendicitis aguda, litiasis biliares,...

Tránsito digestivo superior para descartar lesiones obstructivas o malformaciones congénitas.

Enema de bario en la sospecha de Enfermedad de Hirschprung.

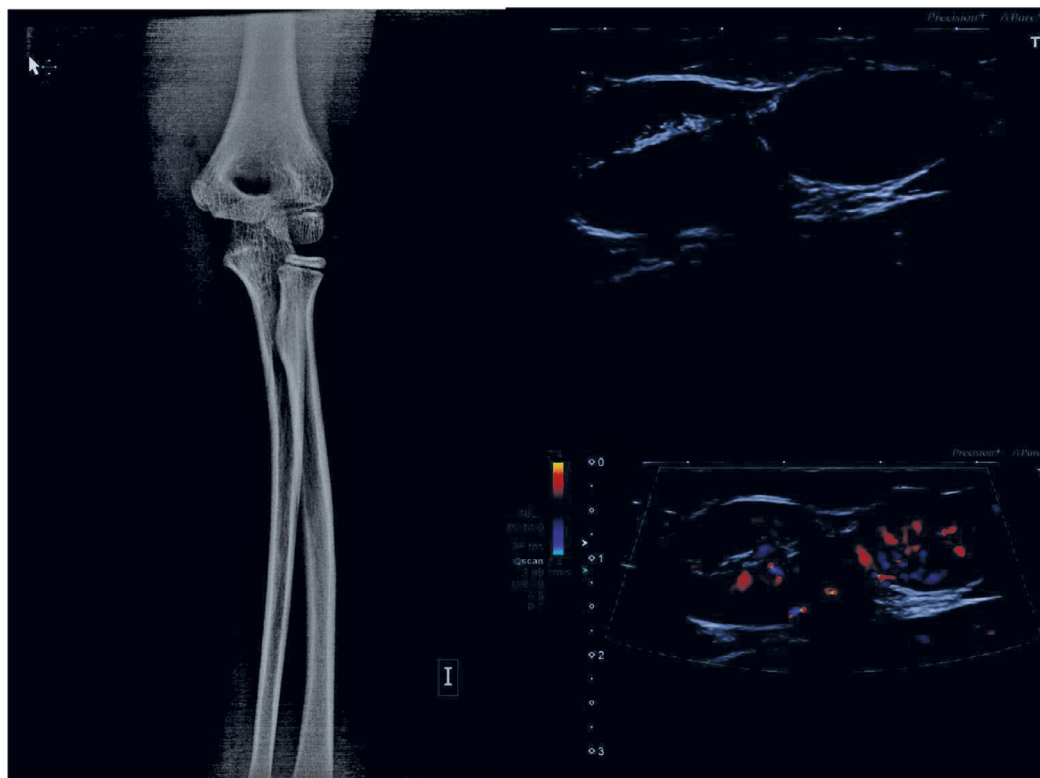
- *Estreñimiento funcional.* No está indicada la realización de pruebas de imagen.
- *Diarrea crónica.* No está indicada la realización de pruebas de imagen.

#### Ginecología

- *Amenorrea.* Ecografía pélvica, con vejiga llena que hace de ventana acústica, para evaluación de útero y ovarios.

Si existe sospecha de anomalías Mülllerianas, la prueba de elección es la RM abdominopélvica, completando con secuencias de abdomen completo por la alta frecuencia de malformaciones urológicas asociadas, (30%). También asocian malformaciones esqueléticas en 10% de los casos.(43,44)

- *Sangrado menstrual abundante en la adolescencia.* Ecografía vaginal o transabdominal para valoración del útero, si no hay respuesta al tratamiento.
- *Dismenorrea.* La ecografía pélvica sólo está indicada en los casos de dismenorrea primaria resistentes a tratamiento médico, o si se precisa analgesia por vía parenteral, para descartar que se trate de dismenorrea secundaria. En principio se usa el abordaje transabdominal. En aquellos casos en los que la paciente haya mantenido relaciones sexuales o utilice habitualmente tampones, podría utilizarse el abordaje vaginal.



Niña de 6 años con bulto doloroso en la cara interna del codo, se ve en la radiografía. Se completa con ecografía en la que se visualizan dos adenopatías hipervasculares, que preservan su ecoestructura. Diagnóstico de adenopatías reactivas en localización típica de síndrome de “arañazo de gato”, la paciente es reinterrogada y tiene gato y muestra arañazos en la mano.

**Hematología**

- **Prevención de la ferropenia en lactantes.** No está indicada la realización de pruebas de imagen.
- **Anemia.** No está indicada la realización de pruebas de imagen.
- **Adenopatías generalizadas.** Radiografía de tórax, en adenopatías subagudas y crónicas de 2-4 semanas de evolución, o si se acompañan de síntomas respiratorios.

Ecografía abdominal, para confirmar la presencia de dichas adenopatías, y establecer un diagnóstico diferencial con otras posibles lesiones. Además de caracterizar su ecoestructura y tamaños. Si la relación entre los ejes es mayor de 2 indica benignidad, sim embargo si la relación

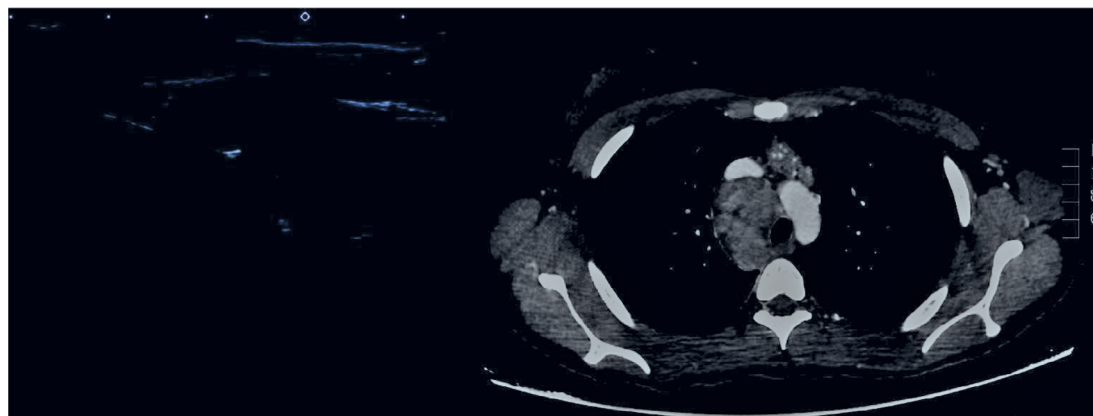
es menor de 2, es sospechoso de malignidad. Generalmente se consideran patológicas cuando el eje corto es mayor de 10 mm.

TAC de cuello, tórax, abdomen y pelvis, para completar el estudio en alta sospecha de proceso linfoproliferativo o para estadiaje si se demuestra neoplasia oculta.

PAAF/Biopsia ecodirigida, en sospecha de infección por micobacterias, abscesos o enfermedad neoplásica. Se deben tomar muestras para anatomía patológica y análisis microbiológico.(45)

**Infectología**

- **Otitis media aguda.** No está indicada la realización de pruebas de imagen.



Biopsia ecodirigida de adenopatía cervical. El el TC cérvico-tóraco-abdomino-pélvico demuestra conglomerados adenopáticos en cadenas supra e infra-diaphragmáticas y masa mediastínica en un paciente con linfoma no Hodgkin.

## Algoritmo propuesto por la AEPAP para la realización de pruebas de imagen en infecciones del tracto urinario. (47)

PRUEBA DE IMAGEN	ITU TÍPICA <sup>+</sup>			ITU ATÍPICA <sup>‡</sup>			ITU RECURRENTE		
	< 6 meses	6m - 3 años	> 3 años	< 6 meses	6m - 3 años	> 3 años	< 6 meses	6m - 3 años	> 3 años
ECOGRAFÍA durante la infección	No	No	No	Si	Si <sup>++</sup>	Si <sup>++</sup>	Si	No	No
ECOGRAFÍA en las 6 semanas siguientes	Si <sup>††</sup>	No	No	No	No	No	No	Si	Si
DMSA 4-6 meses tras ITU	No	No	No	Si	Si	No	Si	Si	Si
CUMS	No	No	No	Si	No <sup>*</sup>	No	Si	No <sup>*</sup>	No

<sup>+</sup>Buena respuesta al tratamiento en 48 h

<sup>‡</sup>: fiebre más de 48 horas, germen no habitual, cuso con síndrome febril grave o sepsis, flujo urinario escaso, masa/globo abdominal, aumento de creatinina, no respuesta al tratamiento en primera 48 horas,

<sup>††</sup>: fiebre más de 48 horas, germen no habitual, curso con síndrome febril grave o sepsis, flujo urinario escaso, masa/globo abdominal, aumento de creatinina, no respuesta al tratamiento en primera 48 horas,

<sup>++</sup>: si infección por no E coli, con buena respuesta al antibiótico, sin otras características de itu atípica se podría hacer en las 6 semanas siguientes

<sup>\*</sup>Aunque el CUMS no debe hacerse de forma rutinaria, se debe valorar si: dilataciones del tracto urinario, chorro de orina débil, antecedentes familiares de reflujo vesicoureteral o infección por un germen diferente a E coli

- *Adenopatías cervicales/Adenitis.* Ante la persistencia por 2-4 semanas, tamaño mayor de 2 cm que no responde a tratamiento empírico o aumento de tamaño. Se procede igual que con las adenopatías generalizadas.(46)
- *Infección del tracto urinario.* Ecografía abdominal con vejiga llena para valorar alteraciones renovesicales, malformaciones congénitas predisponentes, o complicaciones. Si procede se pueden obtener imágenes tras la micción para calcular el residuo postmiccional.
- *Contacto con tuberculosis.* Existe un consenso clínico en la realización de radiografía de tórax. Si bien la proyección lateral está en entredicho por su baja sensibilidad, las guías clínicas españolas las recomiendan.

Si la radiografía es normal, clínicamente asintomático y no hay factores de riesgo de progresión (edad, inmunodepresión, contacto estrecho con bacilífero), se considerará como infección latente.

Si la radiografía es compatible con TBC, se realizará TC si existen factores de riesgo y se iniciaría tratamiento.(48)



Niño de 35 meses que se niega a apoyar la pierna izquierda. Las radiografías eran normales. En la gammagrafía ósea se observa depósito del radio-trazador en la meseta tibial izquierda. Diagnóstico de osteomielitis.

- *Evaluación post-viaje del niño viajero.* Radiografía de tórax si existe fiebre, sin estancia en zona endémica de paludismo 3 meses o previos o si hay signos de gravedad.
- *Fiebre sin foco en menor de 36 meses.* Radiografía de tórax si no se encuentra otro foco y, según la edad:
  - *Menores de 3 meses:* si hay taquipnea, > 60 rpm, crepitantes, tiraje costal, cianosis o saturación menor del 95%
  - *De 3 a 36 meses:* si existe riesgo alto de infección grave, leucocitosis >20.000, T<sup>a</sup>> 39 °C.
- *Sinusitis.* No está indicada la realización de pruebas de imagen.
- *Faringoamigdalitis.* No está indicada la realización de pruebas de imagen.

#### Inmunología

- *Niños con infecciones recurrentes.* Radiografía de tórax:
  - Bronquiectasias, neumopatía crónicas



Niño con neumonías recurrentes. En la radiografía de tórax se confirma la consolidación basal derecha, con derrame pleural asociado. Además se aprecia un efecto de masa paratraqueal derecho y ausencia del botón aórtico. Hallazgos sugestivos de arco aórtico derecho, confirmado mediante AngioTC torácico.



Radiografía lateral de cavum, en un niño de 3 años con hipertrofia adenoides que condiciona obstrucción casi completa de la luz de la nasofaringe.

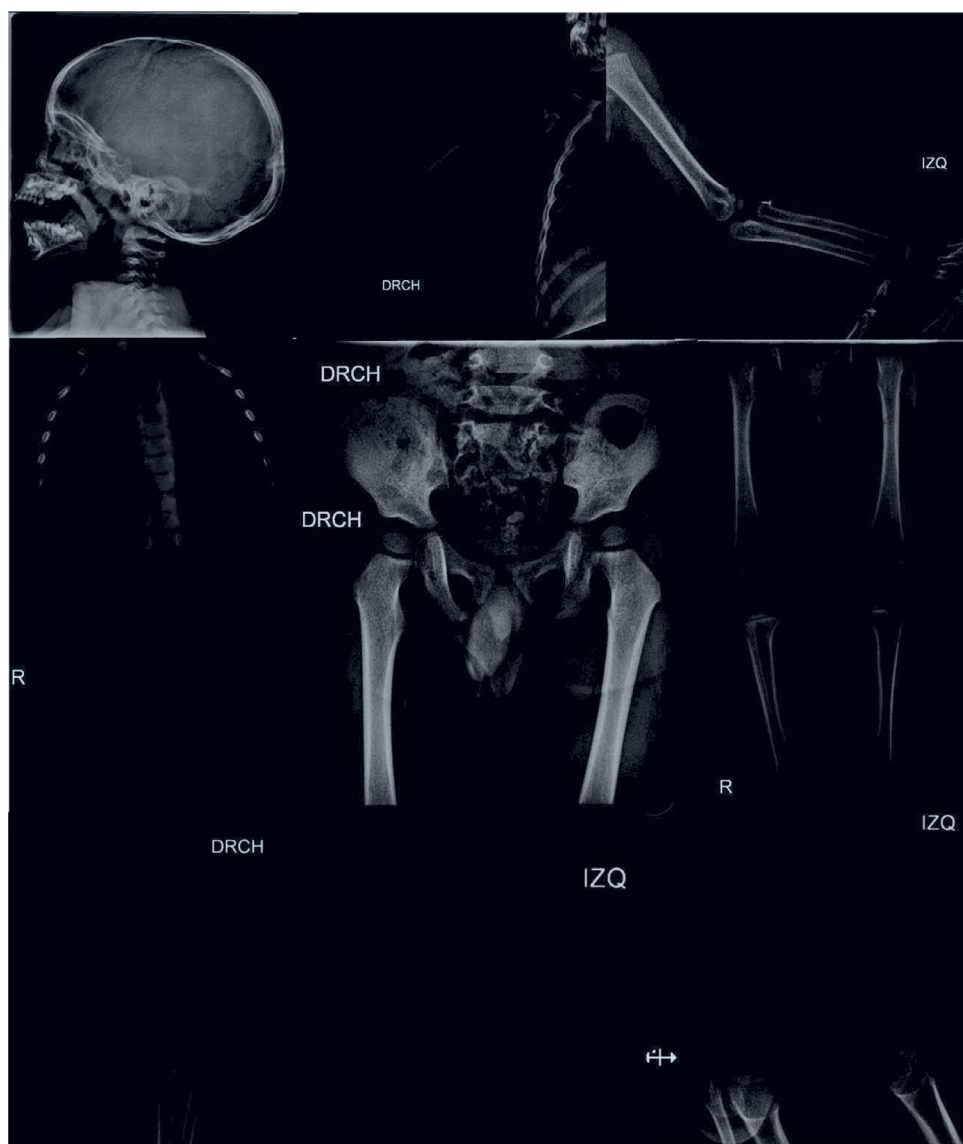
- Alteraciones costales y vertebrales, déficit de ADA
- Alteraciones cardíacas y de grandes vasos, síndrome de DiGeorge
- Ausencia de timo, inmunodeficiencia de células T

Radiografía lateral de cavum: Sospechar inmunodeficiencia si hay ausencia de adenoides.

Ecografía abdominal: Descartar asplenia en menores de 6 meses.

Estudios complementarios dirigidos a la infección recurrente para caracterizar y valorar complicaciones.

- *Maltrato infantil y negligencia.* La adecuada realización de las series óseas en el contexto de sospecha de maltrato infantil es fundamental debido a la patología específica y la implicación legal. Esto incluye fracturas con un mecanismo lesivo bien establecido, como las "corner fractures" en metafisis de huesos largos, fracturas costales posteriores en arcos consecutivos, fracturas de cráneo que pueden pasar desapercibidas y callos de frac-



Serie ósea por sospecha de daño no accidental.(49)

NEONATO		Kv	mAs	> 3 MESES		Kv	mAs
CRÁNEO	AP	65	10	CRÁNEO	AP	65	12
	LAT	60	6,3		LAT	60	6,3
TÓRAX	AP	55	5	TÓRAX	AP	55	6,3
	LAT	60	6,3		LAT	60	8
PARRILLA	OBL	60	5	PARRILLA	OBL	60	6,3
PELVIS	AP	55	3,1	PELVIS	AP	55	4
FÉMUR	AP	55	3,1	FÉMUR	AP	55	4
TIBIA	AP	50	2	TIBIA	AP	50	2,5
PIE	AP	50	1	PIE	AP	50	1,6
MANO	AP	50	1,3	MANO	AP	50	1,6
ANTEBRAZO	AP	50	1,6	ANTEBRAZO	AP	50	1,6
HÚMERO	AP	55	2	HÚMERO	AP	55	2,5
C.CERVICAL	LAT	60	6,3	C.CERVICAL	LAT	60	8
C.LUMBAR	LAT	60	8	C.LUMBAR	LAT	60	10

Proyecciones recomendadas y técnica radiológica en serie ósea por sospecha de daño no accidental. Como vemos es un estudio exhaustivo, debido a las implicaciones legales que conlleva.(50)

tura concomitantes con fracturas agudas, lo que indicaría traumatismos de diferente temporalidad. Para ello una serie ósea correctamente realizada es imprescindible.

#### Metabolismo

- *Manejo de la halitosis.* No está indicada la realización de pruebas de imagen.

#### Nefrología

- *Enuresis.* No está indicada la realización de pruebas de imagen.
- *Hematuria.* Ecografía genitourinaria con Doppler renal si se obtienen más de 3 determinaciones positivas o persisten los síntomas más de 1 año; hipercalciuria; trasplante renal; y si existen antecedentes de traumatismo abdominal.
- *Proteinuria.* Ecografía abdominal, en el estudio basal para descartar patología subyacente.

#### Neurología

- *Trastorno por Déficit de Atención con Hiperactividad (TDAH).* No está indicada la realización de pruebas de imagen.
- *Trastornos de tics.* No está indicada la realización de pruebas de imagen.

- *Cefalea.* RM cerebral previo a tratamiento de fondo de cefaleas primarias. También en migrañas acompañadas con evolución desfavorable.
- *Trastornos del lenguaje y de la comunicación.* No está indicada la realización de pruebas de imagen.
- *Trastornos del movimiento durante el sueño.* A veces las parasomnias que ocurren durante el sueño No REM son difíciles de diferenciar de la epilepsia nocturna del lóbulo frontal. En esta última se realizará RM cerebral con protocolo de epilepsia, en una máquina de RM de alto campo preferiblemente 3T.
- *Retraso psicomotor.* La neuroimagen aislada tiene muy bajo rendimiento (1.3%) en retrasos no sindrómicos, aunque es de gran valor diagnóstico en pacientes sindrómicos, debido a la frecuente asociación con malformaciones cerebrales.

El uso de RM con espectroscopia es útil en pacientes con errores innatos del metabolismo.(51,52)

- *Crisis convulsiva.* Ante una primera crisis convulsiva se deberá solicitar TC de cráneo urgente en pacientes con factores de riesgo como: Inmunodepresión, proceso oncológico, enf. hematológicas o estados protrombóticos, drepanocitosis, portadores de válvula de derivación ventrículo-peritoneal, crisis focales en menores de 3 años, traumatismo craneoencefálico, cefalea con criterios de alarma, y alteración persistente del estado de conciencia o déficit neurológico focal.



RM cerebral, secuencia específica T1 3D, isovolumétrica, para valoración de la corteza cerebral como parte del protocolo de estudio de epilepsia.

### Nutrición

- *Dificultades en el establecimiento de la lactancia materna.* No está indicada la realización de pruebas de imagen.
- *Falta de apetito.* No está indicada la realización de pruebas de imagen.

### Oftalmología

- *Actividades preventivas en oftalmología.* No está indicada la realización de pruebas de imagen.
- *Ojo rojo.* No está indicada la realización de pruebas de imagen.

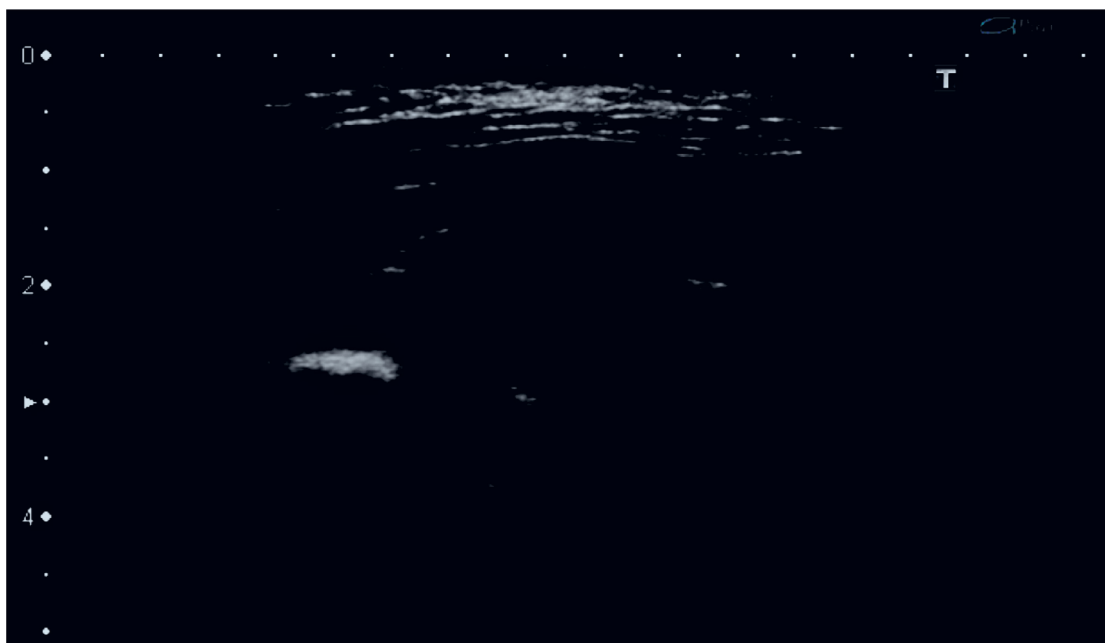
### Otorrinolaringología

- *Laringitis.* No está indicada la realización de pruebas de imagen.
- *Manejo de la rinitis alérgica.* No está indicada la realización de pruebas de imagen.
- *Epistaxis.* No está indicada la realización de pruebas de imagen.
- *Ronquido nocturno.* No está indicada la realización de pruebas de imagen.

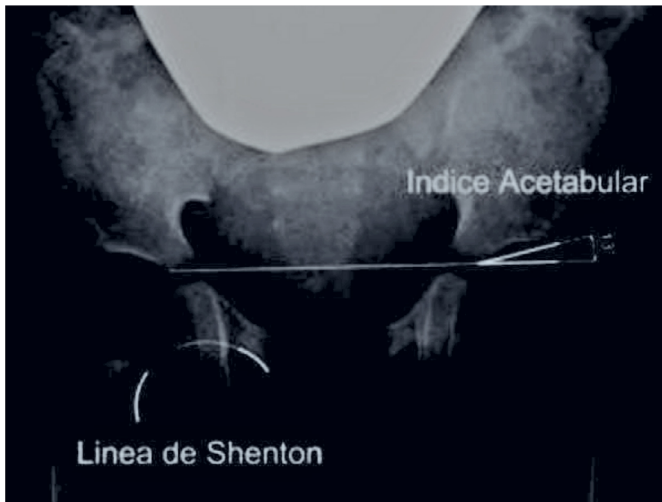
### Pediatría preventiva y comunitaria

- *Atención al niño y la niña inmigrantes.* Radiografía de tórax ante una prueba de tuberculina positiva para descartar tuberculosis activa.
- *Trastornos de conducta.* No está indicada la realización de pruebas de imagen.
- *Prevención de la displasia evolutiva de caderas.* Cuando existen factores de riesgo o maniobras patológicas de Barlow y Ortolani, se debe realizar ecografía de caderas a las 6 semanas de vida (4-8 semanas). Si se realiza el estudio previo a dicho plazo, se puede confundir el aumento de laxitud por inmadurez, que no es patológico. Se evalúa la cobertura acetabular, que debe ser superior al 60%, la morfología y posición de las caderas según la clasificación de Graf.

La radiografía es la técnica de elección a partir de los 4 meses de edad, existiendo un período en el que la técnica de imagen de elección dependerá de la osificación del núcleo de la cabeza femoral, que deja sombra acústica e impide la correcta visualización del acetábulo. (53)



Ecografía realizada a las 6 semanas de una niña por presentación podálica. Se aprecia aplanamiento del acetábulo, con una cobertura de aproximadamente el 10% y luxación de la cabeza femoral. Hallazgos compatibles con displasia de cadera.



En la radiografía AP de pelvis se evalúan la Línea de Shenton, que indica la relación entre el acetábulo y el fémur proximal, y debe ser una línea arqueada continua. El índice acetabular valora la morfología del acetábulo.



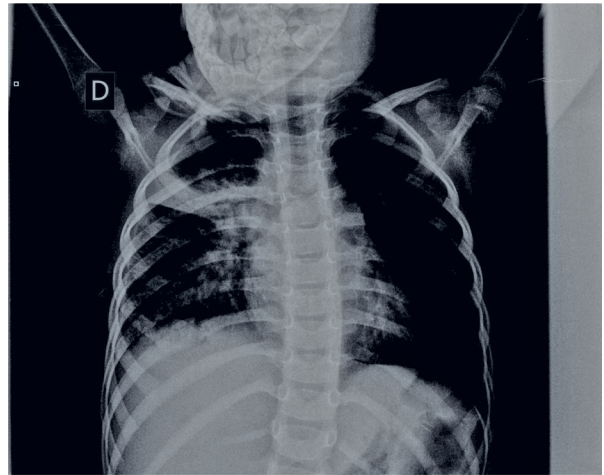
Radiografía AP de pelvis, en la que se muestra un acetábulo derecho aplastado, que no cubre la cabeza femoral, la cual se encuentra luxada cranealmente. Diagnóstico de displasia de cadera derecha.

### Respiratorio

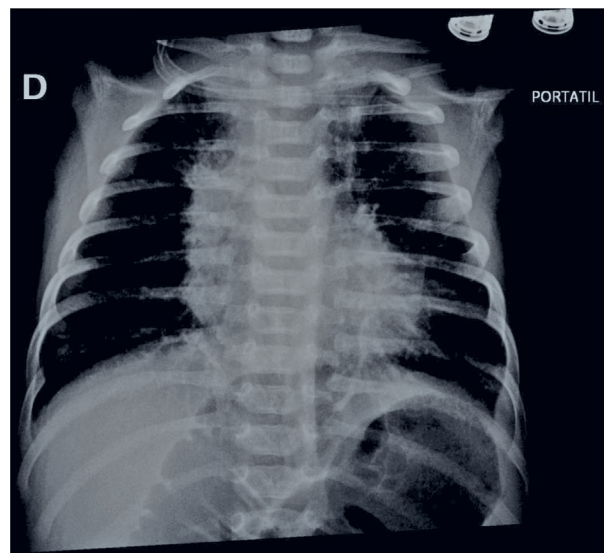
- **Tos crónica.** Radiografía de tórax para descartar cuerpos extraños intrabronquiales, masas localizadas o que compriman la vía respiratoria alta (laringo o traqueomalacia).
- **Sibilancias recurrentes en los primeros años.** No está indicada la realización de pruebas de imagen.
- **Neumonía adquirida en la comunidad.** La radiografía de tórax está indicada: para diagnóstico diferencial, afectación general grave o sospecha de complicaciones como el derrame pleural, episodios previos de neumonías, neumonía prolongada y escasa respuesta al tratamiento. No se precisa control de imagen de neumonías que evolucionen favorablemente.
- **Bronquiolitis.** La radiografía de tórax se reserva para pacientes con mala evolución o subsidiarias de cuidados intensivos.

### Reumatología

- **Tumefacción articular.** Antes la sospecha de etiología tumoral, para tumores de partes blandas, se empieza por



Radiografía de tórax de un niño de 3 años con neumonía de mala evolución clínica, donde vemos consolidación en LSD y LID, con pérdida de volumen del hemitórax y derrame pleural homolateral.



Radiografía de tórax de un niño de 7 meses, con diagnóstico de bronquiolitis severa, con necesidad de aporte de oxígeno, donde vemos el marcado atrapamiento aéreo, borrosidad de la trama broncovascular y atelectasias laminares.



Niña de 14 años con bulto de consistencia dura, no móvil, doloroso. En la radiografía se confirma una lesión ósea compatible con osteocondroma, que se confirma mediante RM (secuencia coronal DP FS) donde se aprecia impronta sobre el ligamento femorotibial, causa del dolor por fricción.

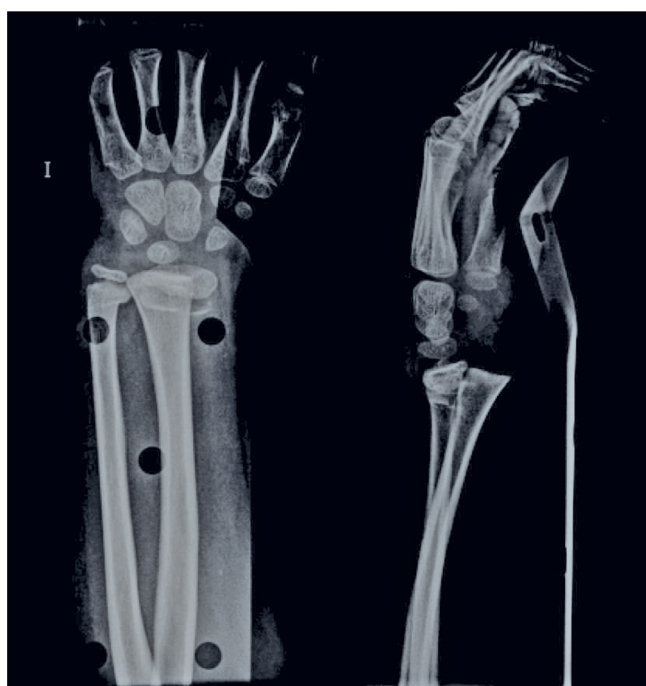


*Dolor y aumento de partes blandas de tiempo de evolución con episodios de febrícula. En la radiografía vemos patrón permeativo y destrucción de la diáfisis y metáfisis proximal del húmero izquierdo. RM coronal STIR, con importante edema óseo y de partes blandas, con secuestro, sugestivo de osteomielitis crónica.*

ecografía dirigida. Si la sospecha es de tumor óseo, la radiografía simple en dos proyecciones es la indicada. Se completará con RM si se confirma.

En sospecha de osteomielitis, se comienza con radiografía, y gammagrafía ósea si procede. Importante recordar que un antecedente traumático no descarta un infección.

La causa más frecuente de tumefacción articular es la traumática, se realizará radiografía simple en dos proyecciones



*Epifisiolisis tipo IV de Salter Harris de radio y cubito distal, desplazadas, que condicionan importante angulación volar.*

para distinguir esguince/contusión de fractura/epifisiolisis.

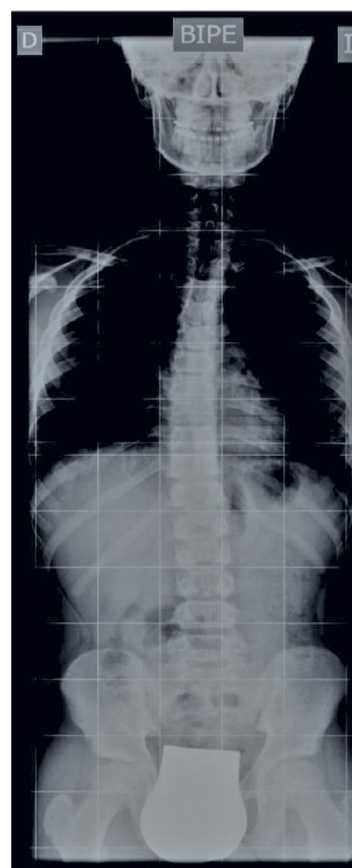
La epifisiolisis es un tipo de fractura exclusiva de la edad pediátrica. Se establece su gravedad mediante la clasificación de Salter Harris según su relación con la fisis de crecimiento. Las de peor pronóstico son las tipo IV, que atraviesan la línea fisaria y pueden producir fusión temprana, con acortamiento óseo.(54)

#### Salud mental y conducta

- *Insomnio.* No está indicada la realización de pruebas de imagen.
- *Ansiedad.* No está indicada la realización de pruebas de imagen.
- *Trastorno específico del aprendizaje.* No está indicada la realización de pruebas de imagen.

#### Trastornos musculoesqueléticos

- *Escoliosis idiopática del adolescente.* Se realizará radiografía antero-posterior de columna completa en bipedestación, si el ángulo de inclinación del tronco es  $>7^\circ$ . Se utiliza para medir el ángulo de Cobb, que se considera patológico por encima de  $10^\circ$  y se mide entre el platillo superior de la primera vértebra que forma la curva escoliótica y el platillo inferior de la última vértebra. También si existieran anomalías de transición o malformaciones vertebrales.(55)



*Radiografía de columna completa en bipedestación para valoración de escoliosis. En este paciente el ángulo de Cobb es  $<10^\circ$ , por lo tanto no se considera patológica.*

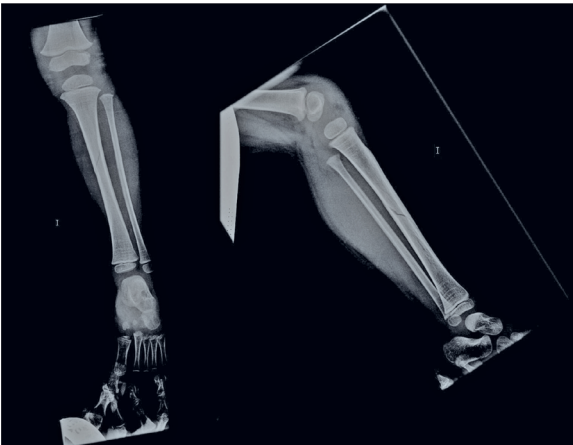
- **Gonalgia.** Las pruebas de imagen cuando existe dolor atípico o si el dolor es típico, pero resistente a tratamiento sintomático. Se realizará primero radiografía simple para descartar lesiones óseas. Se estudiarán con RM las lesiones en el cartílago rotuliano, meniscos o ligamentos.(56)
- **Cojera.** La radiografía simple será un estudio complementario según la clínica y analítica, en casos de elevación de reactantes de fase aguda y fiebre, con sospecha de patología infecciosa, ver algoritmo previo.

Niños de 3 a 8 años, con sospecha de sinovitis transitoria de cadera, se realizará ecografía articular, para descartar complicaciones.

En niños de 4-8 años, más prevalente en varones, existe el riesgo de necrosis avascular de la cabeza femoral, conocida con enfermedad de Legg-Calvé-Perthes, diagnosticada mediante RM.

En adolescentes, sobre todo varones obesos, existe riesgo de epifisiolisis de la cabeza femoral, diagnóstico mediante radiografía simple, aunque en casos dudosos es necesario completar con RM cadera.

Diagnóstico tardío de displasia evolutiva de caderas, ver algoritmo previo.



Niño de 18 meses que comienza a andar, y repentinamente rehúsa a apoyar el pie izquierdo. Presenta una fractura espiroidea de la diáfisis tibial, también conocida como "Toddler fracture".

- **Modificaciones de la marcha.** No está indicada la realización de pruebas de imagen.
- **Pie doloroso.** Debido al amplio espectro de patologías que producen dolor en el pie, tras la exploración física, se realizará radiografía simple para descartar las patologías más comunes (epifisitis, osteocondrosis, osteocondritis disecante del astrágalo, coaliciones tarsales,...). Ante sospecha de patología tendinosa, la ecografía realizada por un radiólogo experto aporta gran información.

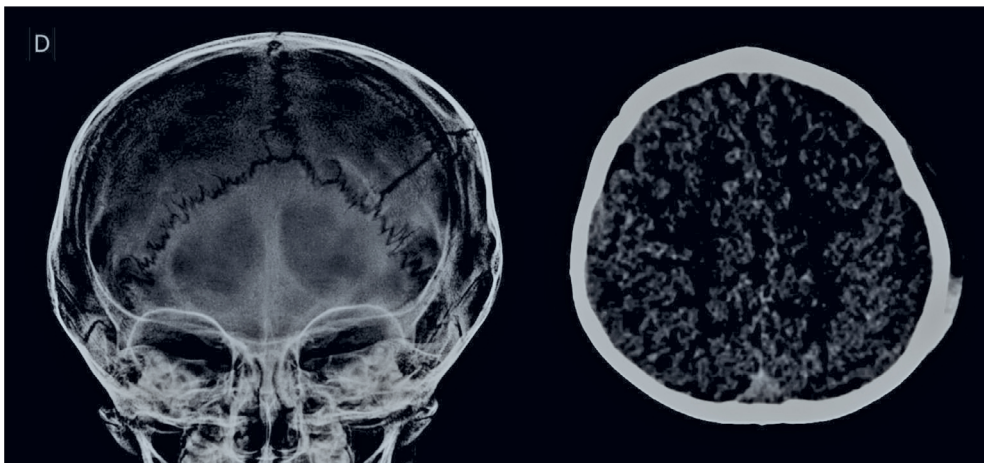
Por último, ante persistencia de los síntomas o ausencia de mejoría con tratamiento sintomático/ortopédico, el gold standard es la RM.

### Urgencias

- **Anafilaxia.** No está indicada la realización de pruebas de imagen.
- **Reanimación cardiopulmonar.** No está indicada la realización de pruebas de imagen en el momento inicial, reservando los estudios de imagen para un segundo plano, cuando el paciente esté hemodinámicamente estable, realizando radiografía de tórax para valorar estructuras cardiopulmonares. Más tarde, si precisa, se completarán estudios para investigar la etiología de la parada cardiopulmonar.
- **Traumatismo craneal.** Ante un riesgo clínico intermedio y alto de lesión intracraneal, los niños deberán ser evaluados mediante TC cerebral, y no Rx de cráneo, a pesar de que la frecuencia de aparición de lesiones sea baja (4%). Como alternativa se plantea la observación durante un período mínimo de 4-6 horas, aunque si la sintomatología progresa, se completará con TC cráneo.

### PREPARACIÓN PREVIA/HUMANIZACIÓN

La mayoría de centros hospitalarios pediátricos muestran una decoración y ambientación adecuada, aunque esto sólo mejorará la percepción que tienen los pacientes sobre el ambiente. Esto disminuye la ansiedad de los niños, en algunos casos se han alcanzado disminuir la necesidad de anestesia.(57)



Niño de 18 meses con traumatismo craneal de dudoso mecanismo, observando un aumento de partes blandas en región parietal izquierda, con fractura asociada. Debemos completar con TC para descartar lesiones intracraneales, donde se aprecia únicamente el cefalohematoma.



Decoración de la Tomografía computarizada del Hospital Sant Joan de Déu, Esplugues de Llobregat. (Imagen obtenida de <https://www.sjdhospitalbarcelona.org/es/diagnostico-por-imagen>)

La humanización de los servicios de radiología pediátrica va más allá, implicando la contratación de personal preparado, que identifique las reacciones emocionales del paciente. El radiólogo y el técnico o enfermera debe comunicarse de forma clara y tranquilizador durante el examen.(58)

Para esto la OMS ha publicado un documento: "Comunicando los riesgos de la radiación en radiodiagnóstico pediátrico" (4), que propone entre otras, las respuestas para las siguientes preguntas:

- ¿Qué es un procedimiento de diagnóstico por imagen?
- ¿Cuándo se considera que la radiación es demasiado alta?
- ¿Qué procedimientos de imagen no emplean radiación ionizante?
- ¿Por qué no podemos optar por un procedimiento que no emplee radiación ionizante?
- ¿Es necesario que mi hijo se someta a esta prueba? ¿Lo necesita en este mismo momento?
- ¿Es peligroso este procedimiento?
- ¿Existen efectos a largo plazo o un riesgo incrementado que debamos tener en cuenta?
- ¿Cuáles son los beneficios frente a los riesgos?
- ¿Quién interpreta los resultados y como los obtenemos?
- ¿Qué cantidad de radiación recibirá mi hijo en la prueba de imagen?
- ¿Se puede ajustar la dosis para que mi hijo reciba la dosis más baja posible?

- ¿Cómo podemos estar seguros de que la elección de la dosis en función del tamaño del niño se utilizará en este procedimiento?
- ¿Cómo sabré si se aplica en mi hijo la dosis que radiación correcta?
- ¿Con quién pueden hablar los padres sobre sus preocupaciones?

Una vez hemos resuelto las posibles cuestiones que nos pueden plantear el paciente y familiares, es de relevante importancia explicar la prueba paso a paso para mejorar la colaboración

Proponemos de ejemplo el proyecto "Imatgina" entre la Fundación Philips, Fundación CurArte y el Servicio de Radiología del Hospital Vall d'Hebrón. Esta iniciativa propone: Educación, Gamificación y Ambientación, como pilares fundamentales para la humanización. Para esto han creado una aplicación, "ScanKids", para niños de 6 a 12 años, donde se les explica mediante un juego y animaciones 3D las salas, equipo y qué pasos han de seguir durante la prueba. (59)

## CONCLUSIONES

La Imagen Pediátrica es una especialidad en la que tenemos que tener un estricto cuidado con la solicitud y realización de pruebas con radiación ionizante debido a la mayor susceptibilidad de la edad pediátrica. Conocer los algoritmos diagnósticos es uno de los puntos clave para la práctica diaria desde Atención Primaria. Los departamentos de Radiología que ofrezcan estudios de imagen pediátricos en su cartera de pruebas deben ser conscientes del gran impacto que implica la realización de pruebas, algu-

na de ellas invasivas, sobre esta población vulnerable. Existe amplia información sobre este tema, y se ha tratado de implantar la Cartilla Radiológica desde las diferentes comunidades, aunque aún está en proceso la obtención de un consenso global sobre su instauración en nuestro país. Mientras tanto, la humanización de los servicios y la optimización de los recursos es el camino a seguir.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Paediatric Environmental Health Speciality Unit Murcia. ¿Es necesario un registro de radiaciones en los niños? *Bol Soc Val Pediatr.* 2002;(22):186.
2. Red ALARA - CSN [Internet]. [citado 19 de enero de 2022]. Disponible en: <https://www.csn.es/proteccion-radiologica/trabajadores/red-alara>
3. Slovis TL. The ALARA concept in pediatric CT: myth or reality? *Radiology.* 2002;223(1):5-6.
4. Comunicando los riesgos de la radiación en radiodiagnóstico pediátrico: información para facilitar la comunicación sobre los beneficios y los riesgos en la atención sanitaria [Internet]. [citado 12 de enero de 2022]. Disponible en: <https://apps.who.int/iris/handle/10665/272341>
5. Mondaca A R. POR QUE REDUCIR LAS DOSIS DE RADIACION EN PEDIATRIA. *Rev Chil Radiol* [Internet]. 2006 [citado 12 de enero de 2022];12(1):28-32. Disponible en: [http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0717-93082006000100008&lng=es&nrm=iso&tln-g=es](http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0717-93082006000100008&lng=es&nrm=iso&tln-g=es)
6. Sociedad Española de Protección Radiológica. Radiactividad Natural. 57 [Internet]. 2008 [citado 18 de enero de 2022];XV. Disponible en: <https://www.sepr.es/recursos/revista/pr57.pdf>
7. Cartilla infantil de exposicion a radiaciones ionizantes.
8. Núm. Disposición 15604 del BOE núm. 262 de 2019. 2019 [citado 10 de enero de 2022]; Disponible en: <http://www.boe.es>
9. Rev F. Manual de funcionamiento Acerca del software.
10. Hauptmann M, Daniels RD, Cardis E, Cullings HM, Kendall G, Laurier D, et al. Epidemiological Studies of Low-Dose Ionizing Radiation and Cancer: Summary Bias Assessment and Meta-Analysis. *J Natl Cancer Inst Monogr* [Internet]. 2020 [citado 12 de enero de 2022];2020(56):188-200. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32657347/>
11. Clement C, Rühm W, Harrison J, Applegate K, Cool D, Larson C-M, et al. Keeping the ICRP recommendations fit for purpose. *J Radiol Prot* [Internet]. 6 de diciembre de 2021 [citado 12 de enero de 2022];41(4):1390. Disponible en: <https://iopscience.iop.org/article/10.1088/1361-6498/ac1611>
12. Pavo García MR, Martínez González C. Recomendaciones para no hacer en Pediatría . Vol. 20, *Pediatría Atención Primaria . scieloes ;* 2018. p. 291-5.
13. Ruiz-Canela Cáceres J. No Title. *Curso Actual Pediatr.* 2018;309-315.
14. Sastre Paz M, Benede Azagra CB, PACAP. Orientación comunitaria: hacer y no hacer en Atención Primaria. Sastre Paz M, Benede Azagra CB, editores. 2018 [citado 12 de enero de 2022];37. Disponible en: <http://e-documentossemfyc.es/orientacion-comunitaria-hacer-y-no-hacer-en-atencion-primaria/>
15. Niles LM, Goyal MK, Badolato GM, Chamberlain JM, Cohen JS. US emergency department trends in imaging for pediatric nontraumatic abdominal pain. *Pediatrics* [Internet]. 1 de octubre de 2017 [citado 12 de enero de 2022];140(4). Disponible en: <https://www.choosingwisely.org/societies/american-academy-of-pediatrics/>
16. NICE «do not do» recommendations. [citado 12 de enero de 2022]; Disponible en: [www.nice.org.uk](http://www.nice.org.uk)
17. SEMFYC. 10 actividades burocráticas para No Hacer en Atención Primaria. 2017 [citado 12 de enero de 2022];1-10. Disponible en: <https://e-documentos-semfyc.es/10-actividades-burocraticas-para-no-hacer-en-atencion-primaria/>
18. Valdes Solis P. Recomendaciones de " no hacer " Documentos SERAM Para médicos prescriptores, radiólogos y pacientes. SERAM [Internet]. 2014 [citado 12 de enero de 2022]; Disponible en: [https://seram.es/images/site/doc\\_seram\\_recom\\_no\\_hacer.pdf](https://seram.es/images/site/doc_seram_recom_no_hacer.pdf)
19. Doria AS, Moineddin R, Kellenberger CJ, Epelman M, Beyene J, Schuh S, et al. US or CT for Diagnosis of Appendicitis in Children and Adults? A Meta-Analysis. *Radiology* [Internet]. octubre de 2006 [citado 12 de enero de 2022];241(1):83-94. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16928974/>
20. Rentea RM, Peter SDS, Snyder CL. Pediatric appendicitis: state of the art review. *Pediatr Surg Int* [Internet]. 1 de marzo de 2017 [citado 24 de enero de 2022];33(3):269-83. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27743024/>
21. Bachmann LM, Kolb E, Koller MT, Steurer J, Ter Riet G. Accuracy of Ottawa ankle rules to exclude fractures of the ankle and mid-foot: Systematic review. *Br Med J.* 22 de febrero de 2003;326(7386):417-9.
22. Dowling S, Spooner CH, Liang Y, Dryden DM, Friesen C, Klassen TP, et al. Accuracy of Ottawa Ankle Rules to exclude fractures of the ankle and midfoot in children: a meta-analysis. *Acad Emerg Med* [Internet]. abril de 2009 [citado 12 de enero de 2022];16(4):277-87. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19187397/>
23. Briet JP, Hietbrink F, Smeeing DP, Dijkgraaf MGW, Verleisdonk EJ, Houwert RM. Ankle Fracture Classification: An Innovative System for Describing Ankle Fractures. *J Foot Ankle Surg* [Internet]. 1 de mayo de 2019 [citado 24 de enero de 2022];58(3):492-6. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30795890/>
24. Sheybani EF, Khanna G, White AJ, Demertzis JL. Imaging of juvenile idiopathic arthritis: A multimodality

- approach. Radiographics [Internet]. 30 de septiembre de 2013 [citado 12 de enero de 2022];33(5):1253-73. Disponible en: <https://pubs.rsna.org/doi/abs/10.1148/rg.335125178>
25. Lee JY, Schneider R. Systemic Juvenile Idiopathic Arthritis. *Pediatr Clin North Am* [Internet]. 1 de agosto de 2018 [citado 24 de enero de 2022];65(4):691-709. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30031494/>
  26. Algoritmos AEPap [Internet]. [citado 11 de enero de 2022]. Disponible en: <https://algoritmos.aepap.org/proyecto>
  27. SIGN. SIGN 153 • British guideline on the management of asthma KEY TO EVIDENCE STATEMENTS AND GRADES OF RECOMMENDATIONS. *Brith Thorac Soc*. 2016;(September):8.
  28. Cava JR, Sayger PL. Chest pain in children and adolescents. *Pediatr Clin North Am* [Internet]. 2004 [citado 14 de enero de 2022];51(6):1553-68. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15561173/>
  29. Barbut G, Needleman JP. Pediatric Chest Pain. *Pediatr Rev* [Internet]. 1 de septiembre de 2020 [citado 24 de enero de 2022];41(9):469-78. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32873561/>
  30. Rotter A, Samorano LP, Rivitti-Machado MC, Oliveira ZNP, Gontijo B. PHACE syndrome: clinical manifestations, diagnostic criteria, and management. *An Bras Dermatol* [Internet]. 1 de mayo de 2018 [citado 14 de enero de 2022];93(3):405-11. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29924216/>
  31. Navarro MM, Tejedor BM, López Siguero JP. El uso de la edad ósea en la práctica clínica. *An Pediatría Contin*. 2014;12(6):275-83.
  32. Badouraki M, Christoforidis A, Economou I, Dimitriadis AS, Katzos G. Evaluation of pelvic ultrasonography in the diagnosis and differentiation of various forms of sexual precocity in girls. *Ultrasound Obstet Gynecol* [Internet]. noviembre de 2008 [citado 13 de enero de 2022];32(6):819-27. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18951545/>
  33. Villalobos Gálvez M, Beltrán Salazar VP, Pérez Adell M, Durán Feliubadalo C, Corripio R. Updated reference values in pelvic ultrasonography for a Spanish population of healthy girls between 6 and 12 years old. *Endocrinol diabetes Metab* [Internet]. 1 de julio de 2021 [citado 13 de enero de 2022];4(3):e00233. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/34277960>
  34. Fahmy JL, Kaminsky CK, Kaufman F, Nelson MD, Parisi MT. The radiological approach to precocious puberty. *Br J Radiol* [Internet]. 2000 [citado 13 de enero de 2022];73(869):560-7. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/10884758/>
  35. Gangat M, Radovick S. Precocious puberty. *Minerva Pediatr* [Internet]. 1 de diciembre de 2020 [citado 24 de enero de 2022];72(6):491-500. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32748611/>
  36. Cortina Orts H. La radiología en las tallas bajas disarmonicas: Displasias óseas. *Rev Esp Endocrinol Pediatr*. 2015;6(suppl):13-20.
  37. Kochar IS, Chugh R. Use of Growth Hormone Treatment in Skeletal Dysplasia - A Review. *Pediatr Endocrinol Rev* [Internet]. 1 de agosto de 2020 [citado 24 de enero de 2022];17(4):327-30. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32780956/>
  38. Thodberg HH, Kreiborg S, Juul A, Pedersen KD. The BoneXpert method for automated determination of skeletal maturity. *IEEE Trans Med Imaging*. enero de 2009;28(1):52-66.
  39. Sizer B, Bayar Muluk N, Ankle NR. Dysphagia in Children. *Pediatr ENT Infect* [Internet]. 2022 [citado 14 de enero de 2022];299-309. Disponible en: [https://link.springer.com/chapter/10.1007/978-3-030-80691-0\\_26](https://link.springer.com/chapter/10.1007/978-3-030-80691-0_26)
  40. Mervak BM, Wilson SB, Handly BD, Altun E, Burke LM. MRI of acute appendicitis. *J Magn Reson Imaging* [Internet]. 1 de noviembre de 2019 [citado 14 de enero de 2022];50(5):1367-76. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30883988/>
  41. Kirovski I, Micevska V, Seckova L, Nikolovski L. Abdominal pain as a predictor of pneumonia in children. *Eur Respir J*. 2011;38(Suppl 55).
  42. Namimoto T, Nakagawa M, Kizaki Y, Itatani R, Kidoh M, Utsunomiya D, et al. Characterization of Liver Tumors by Diffusion-Weighted Imaging: Comparison of Diagnostic Performance Using the Mean and Minimum Apparent Diffusion Coefficient. *J Comput Assist Tomogr* [Internet]. 29 de julio de 2015 [citado 15 de enero de 2022];39(4):453-61. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25836022/>
  43. Rivas AG, Epelman M, Ellsworth PI, Podberesky DJ, Gould SW. Magnetic resonance imaging of Müllerian anomalies in girls: concepts and controversies. *Pediatr Radiol* [Internet]. 2021 [citado 15 de enero de 2022]; Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34152437/>
  44. Müllerian agenesis: Diagnosis, management, and treatment. *Obstet Gynecol*. 1 de enero de 2018;131(1):E35-42.
  45. Ataş E, Kesik V, Kürşat Fidancı M, Kismet E, Köseoğlu V. Evaluation of children with lymphadenopathy. *Turkish Arch Pediatr Pediatr Arşivi* [Internet]. 2014 [citado 16 de enero de 2022];49(1):30. Disponible en: <http://pmc/articles/PMC4462268/>
  46. Bansal AG, Oudsema R, Masseaux JA, Rosenberg HK. US of pediatric superficial masses of the head and neck. *Radiographics* [Internet]. 1 de julio de 2018 [citado 16 de enero de 2022];38(4):1239-63. Disponible en: <https://pubs.rsna.org/doi/abs/10.1148/rg.2018170165>
  47. Aparicio M, Pediatra R. © Todos los derechos. Asociación Española de Pediatría de Atención Primaria.
  48. Mellado Peña MJ, Santiago García B, Baquero-Artigao F, Moreno Pérez D, Piñeiro Pérez R, Méndez Echevarría

- A, et al. Actualización del tratamiento de la tuberculosis en niños. *An Pediatría* [Internet]. 1 de enero de 2018 [citado 16 de enero de 2022];88(1):52.e1-52.e12. Disponible en: <https://www.analesdepediatría.org/es-actualizacion-del-tratamiento-tuberculosis-ninos-articulo-S1695403317302254>
49. Phillips KL, Bastin ST, Davies-Payne D, Browne D, Bird HL, Craw S, et al. Radiographic skeletal survey for non-accidental injury: Systematic review and development of a national New Zealand protocol. *J Med Imaging Radiat Oncol*. 2015;59(1):54-65.
50. Phillips KL, Bastin ST, Davies-Payne D, Browne D, Bird HL, Craw S, et al. Radiographic skeletal survey for non-accidental injury: systematic review and development of a national New Zealand protocol. *J Med Imaging Radiat Oncol* [Internet]. 1 de febrero de 2015 [citado 16 de enero de 2022];59(1):54-65. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25565651/>
51. Bianchi MC, Tosetti M, Battini R, Manca ML, Mancuso M, Cioni G, et al. Proton MR Spectroscopy of Mitochondrial Diseases: Analysis of Brain Metabolic Abnormalities and Their Possible Diagnostic Relevance. *Am J Neuroradiol*. 2003;24(10).
52. Cecil KM, Naidu P. Advances in Pediatric Neuroimaging. MR Spectroscopy. *Semin Pediatr Neurol* [Internet]. 1 de abril de 2020 [citado 24 de enero de 2022];33. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32331612/>
53. Moraleda L, Albiñana J, Salcedo M, Gonzalez-Moran G. Displasia del desarrollo de la cadera. *Rev Esp Cir Ortop Traumatol* [Internet]. 1 de enero de 2013 [citado 19 de enero de 2022];57(1):67-77. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-revista-espanola-cirugia-ortopedica-traumatologia-129-articulo-displasia-del-desarrollo-cadera-S1888441512001701>
54. Levine RH, Foris LA, Nezwek TA, Waseem M. Salter Harris Fractures. *Adv Emerg Nurs J* [Internet]. 7 de noviembre de 2021 [citado 18 de enero de 2022];29(1):10-9. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK430688/>
55. Kim H, Kim HS, Moon ES, Yoon CS, Chung TS, Song HT, et al. Scoliosis imaging: What Radiologists should know. *Radiographics* [Internet]. 1 de noviembre de 2010 [citado 18 de enero de 2022];30(7):1823-42. Disponible en: <https://pubs.rsna.org/doi/abs/10.1148/rg.307105061>
56. King SJ, Carty HML, Brady O. Magnetic resonance imaging of knee injuries in children. *Pediatr Radiol* 1996 264 [Internet]. 1996 [citado 18 de enero de 2022];26(4):287-90. Disponible en: <https://link.springer.com/article/10.1007/BF01372115>
57. El hospital de Sant Joan de Déu transforma las resonancias en una aventura espacial para los niños – Sophia Education Funds [Internet]. [citado 18 de enero de 2022]. Disponible en: <https://sophiaeducationfunds.org/es/el-hospital-de-sant-joan-de-deu-transforma-las-resonancias-en-una-aventura-espacial-para-los-ninos-2/>
58. Radiología centrada en el paciente – Radiología Club [Internet]. [citado 18 de enero de 2022]. Disponible en: <https://radiologiaclub.com/2016/08/17/radiologia-centrada-en-el-paciente/>
59. Fundación Philips, CurArte y el Hospital Vall d'Hebron crean «Imatgina», un concepto que humaniza la radiología pediátrica - Noticias | Philips [Internet]. [citado 19 de enero de 2022]. Disponible en: <https://www.philips.es/a-w/about/news/archive/standard/news/press/2016/20161005-philips-the-philips-foundation-imatgina.html>



### 3. Protección radiológica pediátrica

#### PEDIATRIC RADIATION PROTECTION

**Manuel Francisco Martí Molins**

Enfermero en el Hospital Complejo Asistencial Sonsoles, Ávila.

#### RESUMEN

La protección radiológica mejorada en el campo de la medicina requiere una mejor comprensión de la dosimetría y métodos de protección del paciente, personal y público en general. Los efectos de la radiación en los niños son más nocivos, por lo cual es importante realizar la debida protección radiológica. La *International Commission on Radiological Protection* (ICRP), ha establecido tres principios que han sido recomendados también por la directiva EURATOM (Comunidad Europea de Energía Atómica) 97/43: la protección, la limitación de las dosis de radiación para las personas expuestas y la justificación de las prácticas. La seguridad radiológica se puede lograr manteniendo la consistencia y precisión de un programa de protección radiológica establecido. Sin embargo, el conocimiento insuficiente de los protocolos y la práctica de dosis de radiación pediátrica ha contribuido a que estos pacientes reciban una dosis de radiación más alta que la necesaria. El objetivo de este trabajo es conocer los métodos de protección radiológica pediátrica y su efecto en la prevención de enfermedades relacionadas con las radiaciones ionizantes. Para ello se realizó una revisión sistemática mediante las bases de datos PubMed, ScienceDirect y en la Biblioteca Virtual de Salud (BVS). Los términos empleados fueron: *Ionizing radiation, Radiological Protection, Radiation protection, Pediatrics, Childhood and Radiation risk*. Se obtuvo un total de 152767 artículos, de los cuales se seleccionaron 10 artículos en donde se aplicaron protocolos de investigación y estudios sobre la protección radiológica en pediatría. Los resultados demostraron que los niños expuestos a radiación ionizante están teóricamente sujetos a un mayor riesgo de carcinogénesis en comparación con la población general y que se debe mejorar el conocimiento de los pediatras sobre la dosis de radiación.

**Palabras clave:** Protección radiológica, Pediatría, Riesgo de radiación, Radiaciones ionizantes.

#### ABSTRACT

*Improved radiation protection in the medical field requires a better understanding of the dosimetry and methods of protection of patients, staff and the public in general. The effects of*

*radiation on children are more harmful, so it is important to perform proper radiation protection. The International Commission on Radiological Protection (ICRP) has established three principles that have also been recommended by the EURATOM (European Atomic Energy Community) directive 97/43: protection, limitation of radiation doses for exposed persons and justification of the practices. Radiation safety can be achieved by maintaining the consistency and accuracy of an established radiation protection program. However, insufficient knowledge of the protocols and practice of pediatric radiation doses has contributed to these patients receiving a higher radiation dose than is necessary. The objective of this work is to know the methods of pediatric radiological protection and their effect in the prevention of diseases related to ionizing radiation. For this, a systematic review was carried out using the PubMed, ScienceDirect and Virtual Health Library (VHL) databases. The terms used were: *Ionizing radiation, Radiological Protection, Radiation protection, Pediatrics, Childhood and Radiation risk*. A total of 152767 articles were obtained, of which 10 articles were selected where research protocols and studies on radiological protection in pediatrics were applied. The results showed that children exposed to ionizing radiation are theoretically subject to an increased risk of carcinogenesis compared to the general population and that pediatricians' knowledge about radiation dose should be improved.*

**Keywords:** *Radiation protection, Pediatrics, Radiation risk, Ionizing radiation.*

#### 1. INTRODUCCIÓN

Los primeros daños o lesiones por radiación comenzaron a ocurrir poco después de que la raza humana descubriera la radiación. El primer caso descrito apareció en Estados Unidos a partir de noviembre de 1895, presentando quemaduras en la piel justo después de varios meses luego de que Roentgen W.C. descubriera los Rayos X. Después de este evento, se han informado daños por radiación en las manos y los dedos en individuos de varios países como el Reino Unido y Alemania. En el año 1905 se realizó un descubrimiento sumamente importante, y es que la radiación causa cáncer. Los trabajadores sanitarios han sido informados de estos eventos para que tomen en cuenta las recomendaciones sobre protección radiológica. Sin embargo, debido a las características de que el daño no aparece inmediatamente, estas recomendaciones son ignoradas por muchos trabajadores (Kang, 2016).

En 1896, el ingeniero estadounidense Wolfram Fuchs recomendó por primera vez la protección contra la radiación. Esta se basaba en tres principios fundamentales (Kang, 2016):

1. Hacer la exposición lo más corta posible.
2. No estar cerca de 12 pulgadas (30 cm) del tubo de rayos X.
3. Cubrir la piel con vaselina y dejar una capa extra en el área más expuesta.

Un año después del descubrimiento de rayos X, estos principios básicos del tiempo de protección radiológica, la distancia y el escudo radiológico fueron establecidos formalmente y se formó el Comité de Protección radiológica y Radiografías dentro del Roentgen británico, y el año siguiente comités similares fueron organizados en los Estados Unidos y Francia. La motivación por la necesidad del establecimiento de las normas internacionales para la radiación llevó a la realización del 1er Congreso Internacional de Radiología (ICR) que se celebró en Londres en 1925. En 1928, durante el segundo ICR se organizó el Comité de Protección Internacional de Rayos X y Radioprotección (IXRPC). Dos miembros sobrevivientes de IXRPC, Lauriston Taylor y Rolf Sievert revivieron el comité y cambiaron el nombre del comité en la Comisión Internacional de Protección Radiológica (*International Commission on Radiological Protection*, ICRP), nombre que se usa hasta la fecha (Kang, 2016).

La ICRP es una organización internacional independiente con la finalidad de desarrollar, mantener y elaborar normas, legislación, directrices, programas y prácticas de protección radiológica. Desde su creación en 1928, la ICRP ha proporcionado continuamente recomendaciones y orientación en una amplia gama de temas. Algunos de estos temas incluyen la protección radiológica de trabajadores, pacientes y el público contra la radiación ionizante. Estas recomendaciones se incorporan a la legislación, los reglamentos y las normas de todo el mundo (Cousins, 2015).

La diversidad del trabajo realizado por la ICRP se ha ampliado a lo largo de los años y continúa evolucionando hasta el día de hoy. Sin embargo, existen ciertos desafíos a los que se enfrentan todas las organizaciones de protección radiológica, algunos de los cuales no parecen fáciles de resolver. La ICRP se incluirá en este campo, ya que continúa siendo una autoridad líder en protección radiológica en el futuro. Durante muchos años, la organización ha sido una organización benéfica registrada en el Reino Unido. Esta organización está compuesta por la Comisión Principal, con un presidente, 12 miembros y cinco comités permanentes sobre los efectos de radiación, dosis de radiación, protección en medicina, aplicación de las recomendaciones de ICRP y protección del entorno. La Comisión Principal y la Secretaría Científica de la ICRP trabajan juntas para dirigir, organizar y supervisar el trabajo de los comités y grupos de trabajo. Todos los miembros de la ICRP son voluntarios que sirven términos de 4 años. La membresía está formada por eminentes científicos y responsables políticos en el campo de la protección radiológica. Aunque hay 84 miembros de la Comisión Principal y los Comités, la membresía más amplia se extiende de aquellos involucrados en grupos de trabajo a más de 200 expertos de 30 países (Cousins, 2015).

El sistema de protección radiológica es la base para normas de protección radiológica, orientación, programas y práctica en todo el mundo. El objetivo del trabajo de la ICRP es contribuir a un nivel adecuado de protección contra los efectos perjudiciales de la exposición a la radiación ionizante sin limitar indebidamente beneficios asociados con el uso de radiación. Al preparar sus recomendaciones, la ICRP considera los avances en el conocimiento científico, la evolución de los valores sociales y la experiencia práctica. La formulación de normas, reglamentos y códigos de práctica es responsabilidad

de otras organizaciones nacionales e internacionales. Las recomendaciones de la ICRP son adoptadas en gran medida por la Agencia Atómica Internacional en las Normas básicas de seguridad, y están incorporados en la legislación nacional de muchos países (Cousins, 2015).

La protección radiológica se enfrenta con frecuencia a preguntas y problemas complejos que requieren aportes de la física y ciencias naturales, así como de las ciencias de la vida y humanidades. El discurso involucra invariablemente a profesionales de diferentes orígenes e intereses, y algunos de ellos se esfuerzan por crear un marco conceptual y un sistema de protección radiológica, y otros más inclinados al marco operacional. Sin embargo, un punto en común en las personas involucradas en este tema es que son considerados "profesionales" por sus pares, sus clientes o pacientes, empleadores y público en general. Un técnico radiológico operacional como profesional de protección puede recurrir a datos de equipos e instrumentos bien establecidos, o utilizar directrices y confiar en el sistema actual de protección radiológica. Por otro lado, la ciencia de la protección radiológica, es un proceso continuo de desarrollo y establecimiento de procedimientos, pautas y estándares. Ambas actividades necesariamente tienen que estar sujetas a consideraciones éticas y deben fundarse en una sólida base científico, técnica y ética (Brandl y Tschurlovits, 2018).

La comunidad internacional ha tenido éxito en el desarrollo y explicación de los fundamentos éticos del sistema actual de protección radiológica. Este sistema de protección radiológica se basa en cuatro valores éticos fundamentales: beneficencia / no maleficencia, prudencia, justicia y dignidad, y enfatiza tres valores procesales: responsabilidad, transparencia e inclusión (Cho et al., 2018).

En la actualidad, existen diversas formas de protegerse de las radiaciones ionizantes artificiales, siendo la distancia, el tiempo y el blindaje las tres principales. En cuanto a la distancia, ha quedado demostrado que el nivel de radiación disminuye con el cuadrado de la distancia, esto quiere decir que mientras la fuente la radiación se aleje por cada metro, la radiación disminuirá cuadráticamente. En lo que al tiempo se refiere, se recomienda utilizar periodos cortos de exposición, con Mili amperaje bajo y Kilo voltaje alto. Por su parte, el blindaje debe realizarse con mamparas plomadas o escudos, protectores tiroideos, delantales plomados, gafas plomadas, protectores gonadales y guantes plomados (Aguirre et al., 2017).

A pesar de que un individuo no esté enfermo o no se realice estudios de imágenes, el cuerpo humano está expuesto constantemente a irradiación, debido a la radiación proveniente del medio ambiente (radiación cósmica, corteza terrestre, gas radón, etc.). Esta radiación es conocida como del medio ambiente o radiación de fondo. Mientras que al realizar un estudio de imagen que conlleve el uso de radiaciones ionizantes, esta última interactúa con las células del organismo causando ionizaciones y excitaciones a nivel del ADN. Con la ionización se pierden electrones de los átomos, trayendo como consecuencia la formación de iones o átomos cargados. Dichos iones cargados tienen la capacidad de interactuar a nivel celular con los átomos y produciendo de esta manera el daño, llegando incluso

**Tabla 1.** Cantidad de radiaciones y su equivalencia en radiaciones de fondo según los principales estudios radiológicos. Tomada de: Aguirre M et al. (2017). Radioprotección en pediatría. Sección a cargo del Subcomité de Seguridad del Paciente. Rev. Hosp. Niños (B. Aires) 59(266):224-226 / 225.

Estudio Radiológico	Equivale a	Cantidad de R <sub>x</sub> de tórax
<b>1 R<sub>x</sub> de tórax</b>	1.5 días de radiación de fondo.	1 R <sub>x</sub> de tórax.
<b>1 R<sub>x</sub> de cráneo</b>	11 días de radiación de fondo.	3.5 R <sub>x</sub> de tórax.
<b>R<sub>x</sub> de abdomen</b>	6 meses de radiación de fondo.	50 R <sub>x</sub> de tórax.
<b>Estudio digestivo</b>	16 meses de radiación de fondo.	150 R <sub>x</sub> de tórax.
<b>Enema opaco</b>	3 años de radiación de fondo.	350 R <sub>x</sub> de tórax.
<b>TC de cráneo</b>	1 año de radiación de fondo.	115 R <sub>x</sub> de tórax.
<b>TC de tórax</b>	3.6 años de radiación de fondo.	400 R <sub>x</sub> de tórax.
<b>TC de abdomen</b>	4.6 años de radiación de fondo.	500 R <sub>x</sub> de tórax.

a causar la muerte celular. Los mecanismos de ionización y excitación son potencialmente lesivos no solamente para la estructura celular, sino también para el metabolismo y la función del órgano. Cuando el organismo se expone a bajas dosis, tales como las que recibimos a diario con la radiación natural proveniente del medio ambiente, los daños celulares pueden repararse rápidamente. No obstante, cuando se expone a dosis altas (de hasta 10 Rem), algunas células no son capaces de reparar el daño de manera correcta, por lo tanto se transforman o mueren. Si la cantidad de células afectadas es pequeña, los daños no son mayores, debido a que estas células son reemplazadas por unas nuevas (Aguirre et al., 2017).

La radiación de fondo y las radiaciones ionizantes son completamente diferentes. En la tabla 1 se realiza una comparación de la dosis de radiación de fondo con el número equivalente de radiografías y tomografías necesarias para equiparar sus efectos. Por ejemplo, en estudios dinámicos en donde se utiliza la radioscopia, tales como las radiografías seriadas, las dosis de radiación son mucho más elevadas, razón por la cual las medidas de radioprotección en estos casos deben extremarse. Otro ejemplo es que un minuto de radioscopia en la piel del paciente irradiado es el equivalente a 400 pares de placas de tórax de recién nacidos (Aguirre et al., 2017).

Las Radiaciones Ionizantes proveniente de fuentes artificiales en el campo de la medicina representan la principal fuente de radiación que recibe la población. A nivel mundial se realizan un promedio de 3.600 millones de radiografías, 37 millones de procedimientos nucleares y 7,5 millones de procedimientos de radioterapia, 300 millones de los cuales son realizadas en niños. En la actualidad, la cantidad de Tomografías Computarizadas (TC) realizadas en niños también se ha incrementado de manera exponencial. Se estima que desde los años 80 hasta la actualidad ha habido un incremento del 800% en la realización de este procedimiento. Se cree que el 30% de las tomografías realizadas en pacientes pediátricos son innecesarias y pueden ser reemplazadas por otras técnicas de diagnóstico por imagen que no requieren del uso de radiaciones ionizantes (Aguirre et al., 2017).

Los efectos de la radiación en los niños son más nocivos, debido a que durante su crecimiento estos son más sensi-

bles a las mismas. Razón por la cual es más importante que en los adultos, el realizar la debida protección radiológica, por varias razones: los pacientes pediátricos son más radiosensibles, transportan el material genético afectado a las siguientes generaciones y tienen más años para que los daños se manifiesten, ya que los efectos de la radiación son siempre tardíos (De Barcelona, 2012).

En los pacientes pediátricos la dosis recibida puede reducirse con la aplicación de estrategias simples, tales como (De Barcelona, 2012):

- No realizar pruebas radiológicas sin la debida indicación, es decir realizar solo las que sean estrictamente necesarias.
- No utilizar pruebas con radiación ionizante (rayos X): se debe evitar lo más posible el uso de radiografías y TC; de preferencia se debe utilizar radiación electromagnética no ionizante (resonancia magnética) o ultrasonido.
- En caso de que se utilicen estudios con rayos X, se deben realizar solo las proyecciones radiológicas imprescindibles.
- Reducir al mínimo imprescindible la superficie irradiada.
- Evitar las repeticiones del estudio radiológico por movimiento del paciente, para ello se debe inmovilizar al niño antes de iniciar el estudio.
- Para emitir menos radiación se deben los parámetros (kVp y mAs bajos).
- Utilizar los medios de protección indicados: delantales plomados, etc.
- En el caso de los pacientes crónicos se debe reducir el número de controles o espaciar los mismos.

La ICRP, ha venido estableciendo periódicamente los límites de dosis de radiación tanto para el personal expuesto, como para la población en general. Las ICRP recomienda la disminución progresiva de las dosis máximas permisibles. En 1965, la ICRP introdujo el concepto ALARA, por sus siglas en inglés "as low as reasonably achievable" o "utilizar una dosis tan baja como razonablemente posible". Según

la ICRP, el límite de la dosis efectiva para los profesionales expuestos es de 100 (Mili Sievert)/año y para el público en general es de 1 mSv/año, durante un período consecutivo de cinco años, con una dosis efectiva máxima en cualquier año oficial de 50 mSv (Verstandig, 2017). Sin embargo en los pacientes pediátricos estas recomendaciones se han convertido en una principal preocupación (Ost, 2018).

En agosto de 2001, bajo la guía del Dr. Tom Slovis, la Sociedad de Radiología Pediátrica (SRP) organizó la primera de una serie continua de conferencias multidisciplinarias para discutir los problemas de dosis actuales en imágenes pediátricas. Esta primera reunión estuvo dedicada a ALARA TC en niños. Desde entonces, se han realizado varias conferencias adicionales ALARA, patrocinadas por la SRP en las que se incluye la radiografía computarizada / digital, fluoroscopia y radiología intervencionista, medicina de emergencia y oncología (Newman y Callahan, 2011).

Tal y como se ha mencionado, la radiación ionizante tiene un efecto potencialmente nocivo para la salud. Con dosis altas aparecen efectos secundarios a corto plazo después de la irradiación. La gravedad de las complicaciones es entonces directamente proporcional a la dosis recibida y los efectos son "deterministas". En el dominio dosis bajas (<1 Gy), los efectos son "estocásticos": estos aparecen tarde, al azar y su probabilidad de aparición aumenta con la dosis recibida. El riesgo de cáncer inducido por radiación asociado con exposiciones médicas a las mismas durante la infancia es un problema importante de salud pública, esto debido a la especial radiosensibilidad de los niños y su esperanza de vida extendida compatible con el desarrollo patología radioinducida a largo plazo (Baysson et al. 2016).

El riesgo de cáncer inducido por radiación para exposiciones médicas en la infancia se ha demostrado para grandes dosis (en caso de radioterapia, por ejemplo), pero sigue siendo objeto de debate para exposiciones de diagnóstico a dosis más bajas (Baysson, Etard, Brisse y Bernier, 2012). El aumento en los casos de cáncer de mama, en particular, se ha informado en los años 1960 por exposiciones repetidas a rayos X "en el útero" y durante la infancia pero relacionado con exámenes radiológicos en los que se administran dosis mucho más altas que los estudios diagnósticos de la actualidad. Este aumento de cáncer no es más observado para los niveles de dosis actuales en radiología convencional. Sin embargo, la dosis administrada durante estos escaneos es significativamente mayor que la entregada en radiología convencional y su frecuencia de uso ha aumentado considerablemente en los últimos treinta años, incluida la pediatría (Baysson et al. 2016).

## 2. JUSTIFICACIÓN

La ICRP tiene como objetivo avanzar, para el beneficio público, la ciencia de la protección radiológica, en particular proporcionando recomendaciones y orientación sobre todos los aspectos referentes a la protección contra la radiación ionizante. Las principales áreas de desafío de esta comisión incluyen mantenerse al tanto de los desarrollos tecnológicos en medicina, los efectos no cancerígenos de la radiación (p. ej. A nivel cardiovascular), fuentes naturales de radiación, integrando la protección del medio ambiente en el sistema de protección radiológica y asegurar el mantenimiento de co-

nocimiento y experiencia en protección radiológica entre los profesionales sanitarios. Otra limitante es que las publicaciones de la ICRP no están actualmente disponibles gratuitamente y son relativamente costosas, generalmente son compradas por organizaciones e instituciones en lugar de individuos. La ICRP es consciente de este problema y está desarrollando estrategias para aumentar su reserva financiera, y con suerte permitir la distribución de sus publicaciones a bajo costo o gratuitamente (Cousins, 2015).

La protección radiológica mejorada en el campo de la medicina requiere una mejor comprensión de la dosimetría y métodos de protección del paciente, personal y público en general. La evaluación de la dosis a nivel del ojo, la piel y los órganos debe entenderse completamente para poder mejorar la protección de los pacientes que se someten a estudios como la TC y a altas dosis de radiación en procedimientos de radiología intervencionista. Se necesitan datos dosimétricos para ayudar en la evaluación de los efectos no cancerosos en radioterapia (p. Ej. cardiovascular y cerebrovascular) y alta dosis en procedimientos de imagen. Para ello deben desarrollarse métodos adicionales, de forma continua, para reducir las dosis del paciente mientras se mantiene la información del diagnóstico (Miller, Martin y Rehani, 2018).

Por otra parte, la educación y formación profesional en protección radiológica generalmente implica muchos años de estudio y trabajo de entrenamiento en el desarrollo de habilidades y experiencia para la resolución de problemas de protección radiológica de manera independiente. El mantenimiento de un nivel profesional de experiencia a lo largo del tiempo también requiere educación y capacitación continua (Brandl y Tschurlovits, 2018).

Ha quedado claro que los pacientes pediátricos son más radiosensibles que los adultos. La razón para que esto ocurra es que los niños tienen mayor proporción de células inmaduras y proliferantes, por otro lado disponen de un mayor tiempo para que los efectos tardíos de la radiación se expresen a lo largo de su vida. Por lo tanto, la protección radiológica en niños debe ser considerada una prioridad, y es por ello que en pediatría debe fomentarse el uso apropiado de las técnicas de diagnóstico por imágenes y la puesta en práctica de las medidas de radioprotección (Aguirre et al., 2017).

La ICRP, ha establecido tres principios que han sido recomendados también por la directiva EURATOM (Comunidad Europea de Energía Atómica) 97/43: el primero de ellos es la optimización de la protección, el segundo es la limitación de las dosis de radiación para las personas expuestas, y el último y no menos importante es la justificación de las prácticas, es decir, para realizar un estudio que conlleve el uso de radiaciones ionizantes, es necesario considerar si el beneficio supera los posibles daños que puedan generar las radiaciones en la salud del paciente. Los médicos suscriptores deben valorar la necesidad del estudio radiológico, para ello debe evitar cometer los siguientes errores (Comisión Europea, 1998; Consejo de Seguridad Nuclear, 2012):

1. Repetir estudios innecesarios que hayan sido realizados recientemente, bien sea en otro servicio u otro hospital.

2. Solicitar exámenes cuyos hallazgos son irrelevantes o improbables y por lo tanto no interfieren con el manejo terapéutico del paciente.
3. Realizar controles radiológicos innecesarios sin esperar la evolución o mejoría de la enfermedad.
4. Solicitar exámenes radiológicos sin consultar las dudas. Ante cualquier duda para la solicitud de un estudio radiológico es conveniente la interconsulta al médico radiólogo, con el fin de evitar solicitar exámenes inadecuados para un problema clínico específico.
5. No acompañar la solicitud del examen radiológico de los antecedentes clínicos del paciente, esto siempre debe realizarse, con la finalidad para que el radiólogo pueda sugerir una técnica alternativa que tenga un menor riesgo de irradiación con el mismo o mejor rendimiento para el paciente.
6. Solicitar exámenes radiológicos solo por razones sociales o presión de los familiares, sin que existía una razón clínica que lo sustente.

Los radiólogos tienen la responsabilidad permanente de garantizar la seguridad radiológica durante todos los procedimientos de diagnóstico incluso en los métodos digitales. La seguridad radiológica se puede lograr manteniendo la consistencia y precisión de un programa de protección radiológica establecido. El programa de protección radiológica debe incluir el manejo de la dosis del paciente pediátrico. Sin embargo, el conocimiento insuficiente de los protocolos y la práctica de dosis de radiación pediátrica ha contribuido a que los pacientes pediátricos sean considerados como "adultos pequeños", que en última instancia contribuye a que estos pacientes reciban una dosis de radiación más alta que la necesaria (Moolman et al. 2019).

Entre los factores que contribuyen al aumento de la dosis de radiación a los pacientes pediátricos es la falta de conocimiento por parte de los radiólogos para identificar factores que afectan la dosis de la radiografía digital. Además, la falta de conocimiento de los factores de dosis de radiografía digital puede contribuir a subexposición y sobreexposición al paciente pediátrico, aunque los avances en radiografía digital han reducido potencialmente la dosis de radiación, la latitud de exposición ha creado un entorno en el que se pueden producir imágenes de rayos X de calidad aceptable a dosis más altas. La latitud de exposición proporciona una apariencia de imagen consistente incluso en presencia de subexposición y sobreexposición, debido a la radiografía digital el detector es sensible a una amplia gama de exposiciones. Por lo tanto se deben implementar protocolos apropiados de dosis de radiación (Moolman et al. 2019).

Por ello se plantea la realización de la presente investigación, de manera que se pueda conocer los métodos de protección radiológica pediátrica y su efecto en la prevención de enfermedades relacionadas con las radiaciones ionizantes. Para ello, se realizará una revisión de estudios y artículos publicados durante los últimos 5 años sobre el tema. Mediante esta revisión sistemática, se pretende reflejar de manera clara y resumida los principales resultados sobre este tema de la bibliografía publicada hasta la actualidad. Se utilizaron artículos de carácter científico, para extraer información de

rigor, reunir los datos más importantes y de esta manera obtener conclusiones que aporten el mayor nivel de evidencia. Este estudio permitirá tener una visión más amplia y actualizada sobre este tema tan novedoso.

### 3. OBJETIVOS

#### 3.1. Objetivo general

- Conocer los métodos de protección radiológica pediátrica y su efecto en la prevención de enfermedades relacionadas con las radiaciones ionizantes.

#### 3.2. Objetivos específicos

- Describir las principales medidas de protección radiológica pediátrica.
- Conocer los efectos de las radiaciones ionizantes en la población pediátrica.
- Identificar las principales patologías relacionadas con la falta de protección radiológica en pacientes pediátricos.

### 4. MATERIALES Y MÉTODO

#### 4.1. Pregunta PICO

Para llevar a cabo una búsqueda bibliográfica sobre un tema concreto, es necesario definir qué es lo que se quiere buscar. Es importante realizar este paso puesto que actualmente existe una gran cantidad de información relacionada con los problemas de salud. Siendo así, resultado lógico suponer que cuanto más especifiquemos lo que queremos buscar, más sencillo y rápido será la búsqueda.

Por tanto, para poder realizar un correcto planteamiento en una investigación, se deberá realizar una correcta formulación de la pregunta de investigación que recoja todos los puntos del tema a investigar. Para ello, nos planteamos la pregunta PICO.

- P: (patología): Pacientes pediátricos.
- I: (intervención): protección radiológica.
- C: (comparación): no se compara con ninguna otra intervención.
- O: (resultados): con el uso de la protección radiológica se disminuye la probabilidad de padecer cáncer y otras enfermedades en pacientes pediátricos.

En el caso de este estudio, la pregunta PICO que me planteo es la siguiente:

En pacientes pediátricos, ¿es el uso de medidas de protección radiológica contra radiaciones ionizantes a altas es efectivo para disminuir la probabilidad de padecer cáncer y otras enfermedades?

#### 4.2. Diseño de la investigación

El presente trabajo se trata de una investigación de carácter descriptivo, consiste en una revisión sistemática. Para ello, la obtención de la información relevante para cono-

cer el estado actual del tema del trabajo se realizó mediante una búsqueda en las bases de datos seleccionadas: PubMed, ScienceDirect y en la Biblioteca Virtual de Salud (BVS).

### 4.3. Estrategia de búsqueda

Para la realización de esta revisión sistemática se llevó a cabo una búsqueda bibliográfica en las bases de datos PubMed, ScienceDirect y en la Biblioteca Virtual de Salud, que indexa artículos de IBECs, LILACS, MEDLINE y SCIELO, ya que son las principales plataformas de estudios científicos relacionados con las ciencias de la salud.

Para realizar las búsquedas, se emplearon ecuaciones de búsquedas. Dichas ecuaciones de búsqueda son formuladas a partir de la definición de palabras clave traducidas al lenguaje científico o lenguaje controlado. Este lenguaje se forma mediante descriptores del tesoro MeSH (Medical Subject Headings), perteneciente a PubMed, y que al igual que el DeCS (Descriptores en Ciencias de la Salud), es un amplio vocabulario de lenguaje controlado.

Los términos empleados se recogen en la tabla que se muestra a continuación:

Tabla 2. Términos de búsqueda.

Término	Lenguaje libre	Lenguaje controlado
Protección radiológica	Protección radiológica	<i>Radiological Protection radiation protection</i>
Pediatría	Pediatría, paciente pediátrico, infancia	<i>Pediatrics, childhood</i>
Riesgo de radiación	Riesgo de radiación	<i>Radiation risk</i>
Radiaciones ionizantes	Radiaciones ionizantes	<i>Ionizing radiation</i>

Para combinar dichos términos y formular las ecuaciones de búsqueda, se utilizarán los operadores booleanos o lógicos AND y OR. A continuación, se muestran las búsquedas realizadas en las diferentes bases de datos junto con los resultados obtenidos en cada uno de los motores de búsqueda:

#### Pubmed

Tabla 3. Resultados de la búsqueda en PubMed.

Ecuaciones de búsqueda	Resultados
Búsqueda manual: Radiological Protection AND Pediatrics OR childhood AND Radiation risk.	544
Búsqueda manual: Radiation protection AND Ionizing radiation AND Pediatrics OR childhood.	37802

#### BVS

Tabla 4. Resultados de la búsqueda en BVS.

Ecuaciones de búsqueda	Resultados
Búsqueda manual: Radiological Protection AND Pediatrics OR childhood AND Radiation risk.	4
Búsqueda manual: Radiation protection AND Ionizing radiation AND Pediatrics OR childhood.	765

#### ScienceDirect

Tabla 5. Resultados de la búsqueda en ScienceDirect.

Ecuaciones de búsqueda	Resultados
Búsqueda manual: Radiological Protection AND Pediatrics OR childhood AND Radiation risk.	105.420
Búsqueda manual: Radiation protection AND Ionizing radiation AND Pediatrics OR childhood.	8232

### 4.4. Criterios de inclusión y exclusión

Con la finalidad de poder acotar los resultados de las búsquedas, se aplicarán unos criterios de selección que se nombran a continuación:

#### Criterios de inclusión

- Periodo de publicación: desde el 2015 hasta febrero del 2020.
- Idioma de los artículos: inglés, español y francés.
- Población de estudio: humana.
- Edad de la población: menores de 18 años.
- Sexo: indiferente.
- Protocolos de investigación y estudios sobre la protección radiológica.
- Ensayos clínicos aleatorizados.
- Revisiones sistemáticas.
- Acceso al texto completo.
- Estudios indexados dentro del tipo de contenido: Journal. De esta forma, los resultados serán artículos, y no libros o editoriales.
- Artículos indexados dentro del tema: patient, health.

#### Criterios de exclusión

- Publicaciones de años menores al 2015.
- Libros o manuales.
- Pacientes adultos.
- Estudios en cadáveres.

### 4.5. Valoración de la calidad metodológica

Para evaluar la calidad de los estudios y el riesgo de sesgo se empleó el modelo de lectura crítica de CASpe (CASP España) (Anexo I). Se trata de un programa que ha sido elaborado por el Instituto de Ciencias de la Salud de Oxford con el objetivo de ayudar a los servicios de investigación en la salud a potenciar las habilidades de búsqueda de información y de lectura crítica de la literatura científica (González, González, Alonso y Aleixandre, 2014).

La evaluación de las revisiones sistemáticas fue realizada con la escala de valoración PRISMA (anexo II). Se trata de una lista de verificación o checklist que tiene como finalidad conseguir la mayor claridad y transparencia de la información que es incluida en las revisiones sistemáticas. Está formada por 27 ítems y por un diagrama de flujo que consta con cuatros fases (Kapadia et al., 2016; Hutton, Moher y Cameron, 2015).

### 5. RESULTADOS

Una vez finalizadas las búsquedas, se procedió a seleccionar los artículos que compondrían la revisión bibliográfica. Se obtuvo un total de 152767 artículos, de los cuales 40 solo fueron revisados sus títulos y resúmenes; a partir de la lectura de dichos resúmenes de los artículos se seleccionaron aquellos que tenían relación con el tema de estudio para ser revisados posteriormente a texto completo, de un total de 30 revisiones de artículos a texto completo se excluyeron 10 artículos que no correspondían con los criterios de inclusión de nuestra investigación, para, finalmente, seleccionar 20 artículos en texto completo que cumplían con dichos criterios, correspondientes al rango de publicación de los últimos 5 años, tanto en inglés como en español, cuya población es-

ta conformada por pacientes con pediátricos, en donde se aplicaron protocolos de investigación y estudios sobre la protección radiológica en estos pacientes (Diagrama 1).

Así pues, para seleccionar estudios para la revisión se valoró usando la lectura del título y resumen aportado por el estudio. Cuando en la lectura del resumen se consideró que cumplían los criterios de inclusión y no los de exclusión y/o generaban dudas, se leyó el artículo completo de aquellos de los que se disponía acceso libre.

Para ofrecer una visión más simplificado de los artículos que han sido revisados, se han elaborado unas tablas resumen que contienen la siguiente información sobre cada estudio: autor/es, año de publicación, título, objetivo y tipo de estudio (Tabla 6).

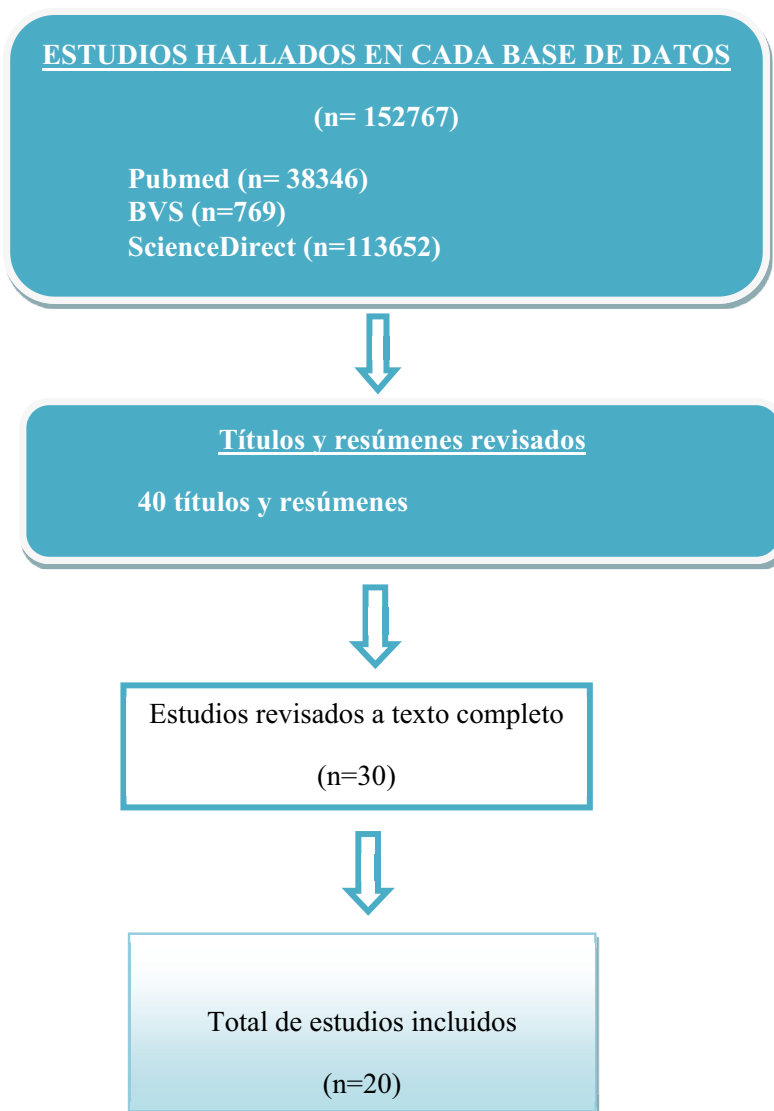


Diagrama 1. Resultados de la búsqueda bibliográfica.

Tabla 6. Características principales de los resultados de la búsqueda bibliográfica.

Autor/es	Año de publicación	Título	Objetivo	Tipo de estudio
<b>Meulepas J et al.</b>	2019	Radiation Exposure From Pediatric CT Scans and Subsequent Cancer Risk in the Netherlands.	Evaluar el riesgo de leucemia y tumores cerebrales después de la exposición a dosis bajas de radiación ionizante de tomografías computarizadas en la infancia.	Estudio de cohorte retrospectivo.
<b>Siciliano R.</b>	2017	Radiological Examinations in Pediatric Age.	Evaluar el conocimiento de los pediatras en cuanto a protección radiológica.	Descriptivo.
<b>Oliveira M, Bernardo 1, de Almeida F y Morgado F.</b>	2017	Radioprotection campaign and card: educational strategies that reduce children's excessive exposure to radiological exams.	Analizar los resultados de una iniciativa destinada a mejorar el uso razonable de los exámenes radiológicos, garantizar su calidad técnica, implementar una campaña de radioprotección que incluya la capacitación del equipo profesional e introducir la tarjeta de radioprotección para niños menores de 12 años como herramienta para los padres y médicos para controlar la exposición de los niños a la radiación.	Estudio prospectivo cuantitativo y cualitativo.
<b>Manu S, Suntharos P, Boyle G, Wang L y Prieto L.</b>	2018	Radiation Reduction in the Pediatric Catheterization Laboratory Using a Novel Imaging System.	Comparar la dosis de radiación entre dos sistemas de imágenes modernos con tecnología de tubo de rayos X diferente (Megalix vs Gigalix) y tipo de detector (silicio amorfo vs cristalino) en la misma institución.	Retrospectivo.
<b>Kutanzi K, Lumen A, Koturbash I y Miousse I.</b>	2016	Pediatric Exposures to Ionizing Radiation: Carcinogenic Considerations.	Discutir el potencial carcinogénico de exposiciones pediátricas a radiaciones ionizantes de modalidades accidentales, diagnósticas y terapéuticas.	Descriptivo.
<b>Tsujiguchi T, Obara H, Ono S, Saito Y y Kashiwakura I.</b>	2018	Consideration of the Usefulness of a Size-Specific Dose Estimate in Pediatric CT Examination.	Valorar la dosis efectiva con base en los datos del examen de TC de 753 pacientes utilizando el método de estimación de dosis de tamaño específico (SSDE).	Comparativo.
<b>Al-Rammah T.</b>	2016	CT Radiation Dose Awareness Among Paediatricians.	Investigar la conciencia de los pediatras (médicos de referencia) sobre las dosis de radiación y los riesgos asociados.	Cualitativo.
<b>Alejo L et al.</b>	2018	Radiation Dose Optimisation for Conventional Imaging in Infants and Newborns Using Automatic Dose Management Software: An Application of the New 2013/59 EURATOM Directive.	Optimizar los exámenes radiológicos pediátricos convencionales aplicando la Directiva EURATOM sin comprometer el diagnóstico clínico.	Descriptivo.
<b>Arthurs O et al.</b>	2019	European Society of Paediatric Radiology 2019 strategic research agenda: improving imaging for tomorrow's children.	Describir la agenda de investigación estratégica del ESPR 2019 a lo largo de tres puntos en la tubería de imágenes clínicas: derivación clínica, diagnóstico y evolución de la enfermedad, evaluación clínica y efectividad terapéutica.	Descriptivo.
<b>Scheggerer A, Loose R, Heuser L y Brix G.</b>	2019	Diagnostic Reference Levels for Diagnostic and Interventional X-Ray Procedures in Germany: Update and Handling.	Presentar el procedimiento para la actualización de los DRL (niveles de referencia de diagnóstico) y dar consejos sobre su aplicación práctica.	Descriptivo.
<b>Nikkilä A, Raitanen J, Lohi O y Auvinen A.</b>	2018	Radiation Exposure From Computerized Tomography and Risk of Childhood Leukemia: Finnish Register-Based Case-Control Study of Childhood Leukemia (FRECCLE).	Examinar la magnitud del riesgo de leucemia infantil después de los exámenes de tomografía computarizada pediátrica.	Ensayo clínico aleatorizado..



Autor/es	Año de publicación	Título	Objetivo	Tipo de estudio
<b>Suliman A et al.</b>	2018	Estimation of Effective Dose and Radiation Risk in Pediatric Barium Studies Procedures.	Evaluar la exposición a la radiación pediátrica en ciertos estudios de bario y cuantificar las dosis efectivas, de órgano y el riesgo de radiación resultante de la irradiación de los pacientes.	Ensayo clínico aleatorizado.
<b>De Felice F, Di Carlo G, Saccucci M, Tombolini V y Polimeni A.</b>	2019	Dental Cone Beam Computed Tomography in Children: Clinical Effectiveness and Cancer Risk Due to Radiation Exposure.	Ofrecer una herramienta de experiencia profesional para evaluar las aplicaciones clínicas de tomografía computarizada de haz cónico (CBCT) en el campo dental y dilucidar los efectos de la exposición a la radiación en los niños y jóvenes.	Revisión Bibliográfica.
<b>Nagayama Y et al.</b>	2018	Radiation Dose Reduction at Pediatric CT: Use of Low Tube Voltage and Iterative Reconstruction.	Reducir la dosis de radiación en la TC pediátrica mediante el uso de bajo voltaje de tubo y reconstrucción iterativa.	Descriptivo.
<b>Leung R.</b>	2015	Radiation Protection of the Child From Diagnostic Imaging.	Revisar el riesgo de radiación estimado para el niño a partir de imágenes de diagnóstico y resumirá los diversos métodos a través de los cuales tanto el pediatra como el radiólogo pueden practicar el principio ALARA.	Descriptivo.
<b>Wildman-Tobriner B, Parente V y Maxfield Ch.</b>	2017	Pediatric Providers and Radiology Examinations: Knowledge and Comfort Levels Regarding Ionizing Radiation and Potential Complications of Imaging.	Evaluar el conocimiento del proveedor pediátrico de las modalidades de diagnóstico por imagen que utilizan radiaciones ionizantes y comprender las preocupaciones del proveedor sobre los riesgos de la imagen.	Descriptivo.
<b>Kasraie N, Jordan D, Keup Ch y Westra S.</b>	2018	Optimizing Communication With Parents on Benefits and Radiation Risks in Pediatric Imaging.	Discutir estrategias que pueden ayudar a aliviar las preocupaciones sobre el riesgo iatrogénico asociado con las imágenes médicas mediante la exposición a la radiación.	Descriptivo.
<b>Moore Q.</b>	2015	Manipulation of Projection Approach in Pediatric Radiography. Radiol Technol.	Determinar si manipular las proyecciones de rutina desde anteroposterior (AP) a posteroanterior (PA) durante los estudios de radiografía de proyección dará como resultado una exposición a la radiación pediátrica reducida.	Revisión bibliográfica.
<b>Lancharro Á y Rodríguez C.</b>	2016	Radioprotection and Contrast Agent Use in Pediatrics: What, How, and When.	Conocer qué es la radioprotección, y cómo y cuándo se deben utilizar los contrastes en pediatría.	Descriptivo.
<b>Kesminiene A y Cardis E.</b>	2018	Cancer Risk From Paediatric Computed Tomography Scanning: Implications for Radiation Protection in Medicine.	Conocer el riesgo de cáncer por tomografía computarizada pediátrica y las implicaciones para la protección radiológica en medicina.	Descriptivo.

## 6. DISCUSIÓN

El progreso de los últimos años en el campo de la radiología diagnóstica, ha puesto a disposición del médico una variedad de exámenes radiológicos sofisticados, que no siempre se usan de manera racional y adecuada. La radiología diagnóstica es considerada una herramienta esencial para la investigación clínica adecuada de los procesos patológicos y para la creación de un plan terapéutico personalizado. Sin embargo, en la actualidad ha habido un considerable aumento de las solicitudes de procedimientos radiológicos, principalmente debido a los avances tecnológicos, pero también debido a razones sociales y culturales, no siempre

basadas en el principio de la justificación diagnóstica (Siciliano, 2017).

El tema de la protección radiológica es de suma importancia, particularmente en la infancia o adolescencia, ya que este periodo se caracteriza por una elevada radiosensibilidad (alto recambio celular); por lo tanto, los niños expuestos a radiación ionizante durante este periodo de la vida están teóricamente sujetos a un mayor riesgo de carcinogénesis en comparación con la población general (Siciliano, 2017; Kesminiene y Cardis, 2018). Este grupo poblacional son más susceptibles a la radiación relacionada con tumores malignos que los adultos, y también tienen

una vida útil más larga para expresar los efectos tardíos de la radiación (Meulepas et al., 2019). Aunque se han realizado esfuerzos para cuantificar estos efectos, la precisión y exactitud de los riesgos reportados necesita confirmación (Kesminiene y Cardis, 2018). Por estas razones, los pacientes jóvenes deben tener mayor la protección y los exámenes radiológicos deben respetar criterios estrictos de adecuación en esta población (Siciliano, 2017).

Lejos de subestimar los importantes beneficios diagnósticos y terapéuticos que proporcionan estos procedimientos, el uso de radiaciones ionizantes debe minimizar el riesgo relacionado con la radiación de acuerdo con el principio ALARA (Tan bajo como sea razonablemente Alcanzable), principio clave de la protección radiológica moderna (Siciliano, 2017). La tarea más compleja en cuanto a la dosis de radiación es "determinar un rango efectivo de dosis de órganos que equilibre la calidad y el ruido de la imagen y luego manipular la corriente del tubo y el kilovoltaje máximo mientras se ajusta a este rango". Esta tarea requerirá la cooperación entre pediatras, radiólogos pediátricos, físicos de imágenes y la industria en general (Kutanzi et al., 2016).

La dosis efectiva es una cantidad de dosimetría utilizada con fines de protección radiológica con el fin de evaluar el riesgo de dosis de radiación para pacientes expuestos a la radiación ionizante. La unidad de medida internacional estándar es el sievert (Sv), igual a 1 joule por kilogramo. Mientras que los Millisieverts (mSv) y microsieverts ( $\mu$ Sv) son generalmente utilizados para expresar la dosis en odontología (De Felice, Di Carlo, Saccucci, Tombolini y Polimeni, 2019).

En la actualidad, el número de Tomografía computarizada (TC) realizadas en pacientes pediátricos ha aumentado considerablemente. La TC es una potente herramienta de diagnóstico, sin embargo esta proporciona dosis de radiación más altas que la mayoría de las modalidades de estudios de imágenes. Como el uso de la TC ha aumentado rápidamente, la protección radiológica al realizar este tipo de estudio de imagen es sumamente importante, particularmente entre los niños (Meulepas et al., 2019). Para ello es necesario primeramente determinar las indicaciones específicas para la utilización de la TC en niños (Kutanzi, Lumen, Koturbash y Miousse, 2016). Se ha propuesto que el uso de la TC sea considerado solamente en casos de trauma cerebral agudo, sospecha de enfermedades pulmonares intersticiales, cálculos renales y algunas patologías esqueléticas. En todos los demás casos se debe dar preferencia a la utilización de modalidades de imágenes no ionizantes, incentivando la tendencia hacia una mayor utilización de la resonancia magnética y la ecografía en pediatría (Kutanzi et al., 2016).

Los estudios epidemiológicos han demostrado un aumento en el riesgo de cáncer asociado con TC pediátrica. Se han realizado estudios para evaluar el riesgo de leucemia y de tumores cerebrales después de la exposición a dosis bajas de radiación ionizante de TC en la infancia, tal es el caso del estudio de Meulepas et al. (2019), en donde se analizó una cohorte retrospectiva a nivel nacional de 168.394 niños menores de 18 años que recibieron una o más TC en un hospital holandés entre 1979 y 2012. Meulepas et al. (2019), obtuvieron la incidencia de cáncer, estado vital y factores de confusión e información por vinculación de registros externos. Las tasas de incidencia estandarizadas de este estudio fue-

ron calculadas utilizando la tasa de incidencia de cáncer de la población general holandesa. El exceso de riesgos relativos por dosis de órgano de 100 mGy se calculó con regresión de Poisson. Los resultados de Meulepas et al. (2019), demostraron que las tasas de incidencia estandarizadas fueron elevadas para todos los sitios de cáncer. La dosis media acumulada en la médula ósea fue de 9,5 mGy al final del seguimiento, y el riesgo de leucemia (excluido el síndrome mielodisplásico) no se asoció con la dosis acumulativa en la médula ósea (44 casos). La dosis cerebral acumulada fue en promedio 38.5 mGy y tuvo una asociación estadísticamente significativa con el riesgo de tumores cerebrales malignos y no malignos combinados (ERR / 100 mGy: 0.86, intervalo de confianza del 95%  $\frac{1}{4}$  0.20 a 2.22,  $P = .002$ , 84 casos). Este estudio evidencia de que la exposición a la radiación relacionada con la TC aumenta el riesgo de tumor cerebral. Sin embargo no se observó asociación para la leucemia. En comparación con la población general, la incidencia de tumores cerebrales fue mayor en la cohorte de niños con escaneos mediante TC, sin embargo se requiere una interpretación cautelosa de estos hallazgos, ya que las TC (para pacientes pediátricos) representan una técnica potencial que puede ayudar a salvar sus vidas y mejorar la calidad de vida de muchos pacientes. Además, los tumores evaluados en el estudio de Meulepas et al. (2019), están asociados con pequeños excesos de riesgo absoluto. Sin embargo, el justificar un cuidadoso uso de las TC en pediatría y la optimización de la dosis, son elementos esenciales para minimizar los riesgos.

Otro estudio similar realizado por Nikkilä, Raitanen, Lohi y Auvinen (2018), se encontraron resultados contradictorios con respecto a la leucemia. Nikkilä et al. (2018), evaluaron la asociación de las TC con el riesgo de leucemia infantil en un estudio de casos y controles basado en registros a nivel nacional. Se identificaron 1,093 casos del Registro de Cáncer de Finlandia basado en la población y se seleccionaron aleatoriamente tres controles, emparejados por género y edad, para cada caso del Registro de Población. También se obtuvo información sobre el peso al nacer, el tabaquismo materno, el estado socioeconómico de los padres y la radiación gamma de fondo. Los datos sobre las TC se obtuvieron de los diez hospitales más grandes de Finlandia, cubriendo aproximadamente el 87% de todas las tomografías computarizadas pediátricas. Las dosis de médula ósea roja se estimaron con el software de cálculo de dosis NCICT. Los datos se analizaron utilizando un análisis de regresión logística condicional exacto. Un total de 15 casos (1,4%) y diez controles (0,3%) se habían sometido a uno o más exámenes de TC, excluyendo un período de latencia de 2 años. Para uno o más escáneres de TC, Nikkilä et al. (2018), observaron un odds ratio de 2,82 (intervalo de confianza del 95%: 1,05 - 7,56). La dosis acumulada de médula ósea roja de las TC mostró un exceso de odds ratio de 0.13 (intervalo de confianza del 95%: 0.02 - 0.26) por mGy. Estos resultados son consistentes con la noción de que incluso las dosis bajas de radiación ionizante aumentan notablemente el riesgo de leucemia infantil. Sin embargo, las estimaciones de riesgo observadas en el estudio de Nikkilä et al. (2018), son algo mayores que las de estudios anteriores, probablemente debido a un error aleatorio, aunque no se pueden descartar factores predisponentes desconocidos.

El EPI-CT, un estudio epidemiológico colaborativo europeo, fue creado para cuantificar los riesgos de la TC pediátrica y para optimizar el protocolo de diagnóstico pediátrico. El estudio, coordinado por la Agencia Internacional de Investigación sobre el Cáncer, fue diseñado como un estudio de cohorte multinacional de niños y adultos jóvenes que se sometieron a una TC para un seguimiento a largo plazo. Dicho estudio combinó datos de cohortes existentes y extendidas en Francia, el Reino Unido y Alemania, y de nuevas cohortes reunidas en Bélgica, Dinamarca, Países Bajos, Noruega, España y Suecia utilizando un protocolo común. Se desarrolló un enfoque de reconstrucción de dosis flexible que puede acomodar la recopilación de datos de fuentes históricas (antes del 2000) y extraer automáticamente datos de los encabezados de Imágenes digitales y Comunicaciones en medicina de imágenes grabadas disponibles en el Sistema de comunicación de archivo de imágenes. Las estimaciones de dosis de órganos individuales para cada niño se derivaron de cálculos de transporte de radiación basados en Montecarlo utilizando fantasmas híbridos de diferentes sexos y edades. Para tener en cuenta las incertidumbres debidas a la falta de datos de entrada, se utilizó un método de simulación que mantiene correlaciones de dosis para personas dentro de subgrupos con atributos de exposición similares y simula valores inciertos de parámetros de dosis-modelo. Estos estudios de simulación son útiles para evaluar el impacto potencial de una variedad de posibles factores de confusión (p. Ej., Condiciones médicas subyacentes, estado socioeconómico, procedimientos médicos faltantes realizados fuera de los hospitales participantes) y se realizaron basados en las estimaciones de riesgo con base en datos de algunos países EPI-CT y / o escenarios razonables. En total, 1.170.186 pacientes se inscribieron en las cohortes nacionales. La mayoría de los pacientes (75%) solo se habían sometido a una TC y el 29% de todos los pacientes tenían <5 años al momento de su primer examen de TC. La mediana de la duración del seguimiento fue de 8 años para toda la cohorte, aunque esto varió entre países. En general, el seguimiento representó casi 10 millones de personas al año. Este estudio recibió financiación parcial del Séptimo Programa en el Marco de la Comisión Europea en virtud del Acuerdo de Subvención No. 269912 (Kesminiene y Cardis, 2018).

En un estudio realizado por Tsujiguchi, Obara, Ono, Saito y Kashiwakura (2018), se evaluó la dosis efectiva basada en los datos del examen de TC de 753 pacientes examinados en un hospital utilizando el método de estimación de dosis de tamaño específico (por sus siglas en inglés *size-specific dose estimate*: SSDE), que puede calcular la dosis de exposición teniendo en cuenta el físico de un paciente. Los resultados del estudio de Tsujiguchi et al. (2018), mostraron una gran correlación entre el factor de conversión SSDE y el físico del paciente, con un mayor dosis de exposición en pacientes con un físico pequeño cuando se considera una sola exploración. Especialmente para niños, en donde se encontró que el factor de conversión SSDE era de 2 o más. Además, el paciente expuesto a la dosis más grande en el estudio de Tsujiguchi et al. (2018), fue un niño de 10 años que recibió 40.4 mSv (cinco series / examen). Tsujiguchi et al. (2018), consideran que para estimar la exposición utilizando el método SSDE y en estudios de cohortes, se debe determinar el nivel de referencia de diagnóstico de SSDE y se debe desarrollar un protocolo de imágenes de baja exposición para predecir

el riesgo de exposición a la TC y para mantener la calidad del diagnóstico con mejor protección radiológica de los pacientes (Tsujiguchi et al., 2018).

Por su parte, la tomografía computarizada de haz cónico, por sus siglas en inglés *cone beam computed tomography* (CBCT), un método de imágenes utilizado por primera vez a principios de los años 90 para generar proyecciones tridimensionales de imágenes de rayos X, ha dado lugar a una gran aplicación en la imagen dentomaxilofacial, incluso en niños. Es por ello que las preguntas sobre si el riesgo de cáncer aumenta realmente después de la CBCT dental repetida en la infancia y cuál es la base biológica subyacente se han convertido en temas controversiales en el campo de la odontología y la radiobiología. La CBCT está asociada con una dosis efectiva mayor a los tejidos que la radiografía dental tradicional, por lo tanto los exámenes de CBCT dentales en niños deben justificarse por completo, por ejemplo en el caso de evaluación prequirúrgica de dientes no erupcionados y dientes desplazados y en la evaluación de vía aérea superior. En pacientes que ameriten terapia de ortodoncia generalmente se deben realizar múltiples exámenes radiográficos para monitorear los cambios en la posición de los dientes. Es esencial evaluar que la repetición de estas imágenes garantizará el beneficio de las anteriores, por lo que los principios de la buena práctica de radiación son primordiales. Los médicos también deben ser más apropiados en los exámenes de diagnóstico que prescriben. El examen clínico sigue siendo la fase más importante de la evaluación del paciente para definir mejor el plan de tratamiento y determinar las necesidades radiográficas de los pacientes. Quizás la CBCT dental debería ser considerada como un método adicional en lugar de un reemplazo para imágenes convencionales de rayos X. Recordemos que cualquier procedimiento de rayos X está relacionado con un bajo, pero inferido riesgo y que cuanto menor es la dosis, menor es el riesgo (De Felice et al., 2019).

En otro estudio similar realizado por Nagayama et al. (2018), se describe que entre las técnicas de reducción de dosis disponibles actualmente, las innovaciones técnicas recientes han permitido la implementación de tubo de escaneos de bajo voltaje y técnicas de reconstrucción iterativa (IR) en la práctica clínica diaria para la TC pediátrica. Los beneficios de reducir el voltaje del tubo incluyen una reducción considerable en la dosis de radiación y un mejor contraste en las imágenes, especialmente cuando se usa un medio de contraste yodado. El aumento en el ruido, que se atribuye a la disminución de la penetración de fotones, es un gran inconveniente, pero no es tan grave como el de la TC en adultos debido al pequeño tamaño corporal de los niños. Además, el uso de algoritmos de IR puede suprimir el aumento de ruido, lo que genera una mayor aplicabilidad para escaneos de bajo voltaje. Sin embargo, una estrategia de implementación cuidadosa y un enfoque metodológico son necesarios para maximizar el potencial de reducción de la dosis mientras se preserva la calidad de la imagen de diagnóstico en cada condición clínica. Las posibles dificultades y temas relacionados con estas técnicas incluyen: el efecto del voltaje del tubo sobre la dosis de radiación en la superficie, el efecto de la configuración de la ventana, la acentuación de los artefactos metálicos, el deterioro de la detectabilidad de bajo contraste a dosis

bajas, la variación entre escáneres de espectros de rayos X, y una comparación con el uso de una técnica de conformación espectral. Nagayama et al. (2018), sugieren que el uso apropiado de técnicas de IR y bajo voltaje de tubo son útiles para la reducción de la dosis de radiación en la mayoría de las aplicaciones de TC pediátrica.

En lo que a radiología de rutina se refiere, en un análisis de la literatura realizado por Moore (2015), sobre la exposición a la radiación pediátrica, protección radiológica y factores de ponderación de tejidos, con la finalidad de determinar si manipular las proyecciones de rutina desde anteroposterior (AP) a posteroanterior (PA) durante los estudios de radiografía de proyección trae como resultado una reducción en la exposición a la radiación pediátrica. Moore (2015), utilizó múltiples conjuntos de datos cuantitativos para respaldar los hallazgos relacionados con la manipulación de la proyección. Los estudios dosimétricos confirmaron que la proyección de PA disminuye significativamente la exposición a la radiación a casi todo el tejido radiosensible, con la excepción de la médula ósea del paciente, por lo que la proyección PA debe considerarse para su implementación de forma rutinaria.

En cuanto a los estudios baritados, en un estudio llevado a cabo por Sulieman et al. (2018), se realizaron un total de 69 estudios pediátricos de bario para el tracto gastrointestinal superior e inferior. La dosis de radiación de los pacientes se cuantificó en términos de Kerma de aire de superficie de entrada (ESAK) utilizando parámetros de exposición y el software DosCal. Las dosis efectivas y de órganos (E) se extrapolaron utilizando el software nacional de la Junta de Protección Radiológica (NRPB-R279). La media  $\pm$  (DE) y el rango de dosis del paciente por procedimiento fueron  $3,7 \pm 0,4$  (1,0-13,0) mGy,  $7,4 \pm 1,7$  (5,5-8,0) mGy y  $1,4 \pm 0,9$  (0,5-3,6) mGy para la ingestión de bario, deglución y enema, respectivamente. Las dosis efectivas medias fueron  $0,3 \pm 0,03$  (0,08-1,1) mSv,  $0,2 \pm 1,6$  (0,44-0,7) mSv y  $0,3 \pm 0,9$  (0,1-0,8) mSv en el mismo orden. Los resultados del estudio de Sulieman et al. (2018), indican que la dosis de radiación en los pacientes pediátricos fue mayor en comparación con estudios previos. Por lo tanto, estos autores sugieren que en caso de que sea necesario realizar estudios con Bario en el tracto gastrointestinal de pacientes pediátricos, se debe reducir la exposición a la radiación a los pacientes, y hacer énfasis siempre en la importancia de la protección en imágenes pediátricas para el tracto gastrointestinal. La exposición a la radiación puede reducirse significativamente reduciendo el número de películas innecesarias y el tiempo de selección de las mismas. Además de eso, el operador debe ser competente técnicamente y desde el punto de vista de la protección radiológica para llevar a cabo los procedimientos de bario para mantener la exposición a la radiación al paciente y al personal tan baja como sea razonablemente posible (ALARA). La capacitación del operador en protección radiológica es la opción más conveniente para la reducción de la dosis del paciente (Sulieman et al., 2018).

La reducción de la dosis de radiación mayor a la reportada actualmente puede lograrse con los avances en la tecnología de tubos de rayos X y detectores. En un estudio realizado por Manu et al. (2018), se comparó la dosis de radiación entre dos sistemas de imágenes modernos con tecnología de

tubo de rayos X diferente (Megalix vs Gigalix) y tipo de detector (silicio amorfo vs silicio cristalino) en la misma institución. La dosis de radiación (kerma de aire, producto de área de dosis [DAP]) fue comparada retrospectivamente en pacientes pediátricos postrasplante sometidos a cateterismo y/o biopsia del corazón derecho (solo fluoroscopia) o cateterismo con angiografía coronaria en uno de los dos sistemas de imágenes entre enero de 2014 y diciembre de 2016. También se hicieron comparaciones con las dosis de radiación publicadas. En total se realizaron 122 cateterizaciones del corazón derecho con biopsia en el laboratorio Megalix / silicio (Si) amorfo y 168 en el laboratorio Gigalix / Si cristalino. La edad y el peso no fueron estadísticamente diferentes para los dos grupos. Hubo una disminución del 50% en la mediana de kerma en el aire (2.2 mGy vs 1.1 mGy;  $P < .001$ ) y una disminución del 66% en la mediana de DAP ( $52.2 \mu\text{Gy} \cdot \text{m}^2$  vs  $18.0 \mu\text{Gy} \cdot \text{m}^2$ ;  $P < .001$ ) para el Gigalix / Si cristalino. Se realizaron un total de 24 cateterizaciones "anuales" en el laboratorio Megalix / Si amorfo y 22 en el laboratorio Gigalix / Si cristalino. Hubo una reducción del 57% en la mediana del kerma en el aire (458.6 mGy vs 198.6 mGy;  $P < .001$ ) y una reducción del 46% en la mediana DAP ( $2548.0 \mu\text{Gy} \cdot \text{m}^2$  vs  $1367.1 \mu\text{Gy} \cdot \text{m}^2$ ;  $P < .01$ ) para el Gigalix / Si cristalino. Se encontraron reducciones similares en comparación con las dosis publicadas. Los resultados de Manu et al. (2018), sugieren que el tubo de Gigalix y el detector de Si cristalino disminuyen la dosis de radiación en un 50% a 60% en pacientes pediátricos.

Por su parte, Schegerer, Loose, Heuser y Brix (2019) y Alejo et al. (2018), consideran que para realizar la optimización de la dosis también es necesario el uso de los niveles de referencia diagnóstico (por sus siglas en inglés "*diagnostic reference levels*": DRL) (Alejo et al., 2018; Schegerer et al., 2019). Los desarrollos recientes en tecnología médica han ampliado el espectro de los procedimientos de rayos X y han cambiado la práctica de exposición en instalaciones de rayos X. Por esta razón, los DRL para los procedimientos de diagnóstico radiográfico e intervencionista se actualizaron en el año 2016 y 2018, respectivamente (Schegerer et al., 2019).

Schegerer et al. (2019), publicaron un documento cuyo objetivo es presentar el procedimiento para la actualización de los DRL y dar consejos sobre su aplicación práctica. En dicho estudio, para la determinación de los DRL, se consideraron datos de diferentes instalaciones en Alemania de diferentes fuentes independientes que recolectan dosis relevantes. Se especificaron siete diferentes intervalos de peso para clasificar los procedimientos de rayos X a los niños. Para cada procedimiento de rayos X fue considerado el percentil 25, 50 y 75 del respectivo percentil nacional. Se determinó la distribución de los parámetros relevantes para la dosis. Además, las dosis efectivas que corresponden a los DRL fueron estimadas. Los resultados de Schegerer et al. (2019), sobre los DRL con procedimientos ya existentes antes del 2016, demostraron que los valores se redujeron en alrededor del 20% en promedio. Numerosos DRL se establecieron por primera vez (9 para procedimientos de intervención, 10 para exámenes de TC). Schegerer et al. (2019), sugieren que para optimizaciones de dosis incluso por debajo del nuevo DRL nacional, la Oficina Federal de Protección Radiológica recomienda establecer unos nive-

les de referencia local utilizando el software de gestión de dosis (particularmente en procedimientos de TC y radiología intervencionista), adaptando parámetros relevantes para la dosis de protocolos de rayos X para el tamaño individual del paciente, y estableciendo equipos de protección radiológica interna responsables para optimizar los procedimientos de rayos X en la práctica clínica. Esto indica que cuando se aplican buenas prácticas médicas y se utilizan equipos modernos, la mediana de los valores de dosis de las distribuciones de dosis a nivel nacional no solo se puede lograr fácilmente, sino que incluso se puede socavar (Schegerer et al. 2019).

De acuerdo con Schegerer et al. (2019), otro estudio similar realizado por Alejo et al. (2018), sugiere que los DRL locales se puede obtener fácilmente utilizando un software de gestión automática de datos de dosis, que permite el registro de todas las dosis de radiación recibidas por los pacientes pediátricos en diagnóstico de imágenes, siendo esto un nuevo requerimiento de la Directiva Europea EURATOM 2013/59 (Alejo et al., 2018). La nueva Directiva 2013/59 EURATOM (DE) exige procedimientos de optimización dosimétrica sin retrasos indebidos. Alejo et al., (2018) realizaron un estudio con el objetivo optimizar los exámenes de radiología convencional pediátrica aplicando la DE sin comprometer el diagnóstico clínico. Se utilizó un software de gestión automática de dosis para analizar 2678 estudios de imágenes realizados en niños desde el nacimiento hasta los 5 años, obteniendo los DRL en términos de superficie de entrada Air Kerma. Dado que la DRL local para bebés y exámenes de tórax excedió la DRL recomendada por la Comisión Europea (CE), se realizó una optimización disminuyendo el kVp y aplicando el control automático de exposición. Al evaluar la calidad de la imagen, se realizó un análisis de alto contraste resolución (HCSR), relación señal-ruido (SNR) y una figura de mérito (FOM), así como una prueba ciega basada en el método de las ecuaciones de estimación generalizadas. Los resultados de Alejo et al., (2018) demostraron que para recién nacidos y exámenes radiográficos de tórax, la DRL excedió en un 113% la DRL de la CE. Después de la optimización, se obtuvo una reducción del 54%. No se encontraron diferencias significativas en la prueba ciega de calidad de imagen. Una disminución en SNR (-37%) y HCSR (-68%), y se observó un aumento de FOM (42%). Alejo et al., (2018) concluyen que el software de gestión automática de dosis permite el cálculo rápido de la DRL local y el desempeño de los procedimientos de optimización en bebés sin demora. Sin embargo, los análisis físicos y clínicos de la calidad de la imagen siguen siendo necesarios para garantizar la integridad del diagnóstico después del proceso de optimización. Los avances en el conocimiento del software de gestión automática de dosis son útiles para detectar problemas de protección radiológica y para realizar la optimización de los procedimientos de imágenes pediátricas convencionales sin retraso indebido.

Una de las razones por las que se ha incrementado la solicitud excesiva de exámenes radiológicos en los hospitales puede deberse a la inseguridad de los padres y tutores o el propio equipo de salud. En un estudio realizado por Oliveira, Bernardo, de Almeida y Morgado (2017), con el objetivo de analizar los resultados de una iniciativa dirigida a mejorar el uso razonable de los exámenes radiológicos, asegurando su calidad técnica, implementando una campaña de radioprotección que incluye la formación del equipo profesional, e

introduciendo la tarjeta de radioprotección para niños menores de 12 años como herramienta para que los padres y médicos controlen la exposición de los niños a la radiación. El estudio se realizó en un sistema de seguro de salud que cubre 140.000 personas. Se implementó una campaña de radioprotección de acuerdo con los protocolos "Image Gently", asegurando la dosis más baja de radiación, la calidad de los exámenes y se implementó la tarjeta de radioprotección. Para evaluar la efectividad de estas acciones, el número de exámenes radiológicos realizados en la sala de emergencias de pediatría en un período de un año anterior a la campaña fue comparado con el número de exámenes radiológicos realizados un año después de la campaña. Los resultados del estudio de Oliveira et al. (2017), demostraron que la campaña fue bien aceptada por todos los profesionales, familias y pacientes involucrados. En el año siguiente a la implementación de estrategias de radioprotección hubo un 22% de reducción de los exámenes radiológicos realizados en la sala de urgencias pediátrica. También hubo una reducción del 29% en la solicitud de dos o más exámenes radiológicos para el mismo niño o exámenes con dos o más incidencias. Por lo tanto, Oliveira et al. (2017), concluyen que la campaña y la tarjeta de radioprotección para los niños menores de 12 años son estrategias viables para la reducción de los exámenes radiológicos solicitados y realizado en la sala de emergencias pediátricas.

Es importante investigar la conciencia de los pediatras (médicos de referencia) sobre las dosis de radiación y los riesgos asociados. Los proveedores pediátricos deben comprender los riesgos básicos de las pruebas de diagnóstico por imágenes que solicitan y debatir cómodamente esos riesgos con los padres. Aprender el nivel de comprensión de los proveedores es importante para guiar las discusiones y mejorar las relaciones entre los radiólogos y las derivaciones pediátricas (Wildman-Tobriner, Parente y Maxfield, 2017). Al-Rammah (2016), realizó un estudio en donde distribuyó una encuesta de opción múltiple entre pediatras en 8 hospitales diferentes en Riyadh, la capital de Arabia Saudita. Entre los 162 encuestados, solo 24 pediatras (15%) estaban al tanto del principio ALARA. Aproximadamente la mitad (54%) de los encuestados creía que la TC multicorte proporcionaba una dosis baja de radiación, y 100 (62%) de los encuestados no sabían que la radiación es considerada cancerígena por la *Food and Drug Administration* (FDA) de los Estados Unidos. Entre los encuestados, 110 (68%) no tuvieron educación específica con respecto a la radiación durante su entrenamiento. Hubo una subestimación general (83%) de la dosis de radiación de la TC, y el 70% pensó que las imágenes por resonancia magnética suministraban cierto nivel de radiación ionizante. Al-Rammah (2016), concluye que los pediatras en los hospitales de Arabia Saudita tienen una gran subestimación dosis de radiación y los riesgos asociados de la TC para los niños. Deberíamos mejorar el conocimiento de los pediatras sobre la dosis de radiación. Radiólogos, pediatras, tecnólogos de radiación y físicos médicos deben trabajar juntos para optimizar las pautas y protocolos de TC para reducir los riesgos de radiación para los pacientes pediátricos.

Wildman-Tobriner et al. (2017), enviaron en su estudio una encuesta por correo electrónico que consta de 6 pregun-

tas a 390 proveedores de pediatría (docentes, aprendices y proveedores de nivel medio) de una sola institución académica. Una pregunta basada en el conocimiento solicitó a los proveedores que identificaran qué modalidades de radiología usan radiación ionizante. Preguntas subjetivas preguntaron a los proveedores sobre discusiones con los padres, consultas con radiólogos y complicaciones de los estudios de imágenes. Ciento sesenta y nueve proveedores pediátricos (tasa de respuesta del 43.3%) completaron la encuesta. Más del 90% de los proveedores que respondieron dicha encuesta identificaron correctamente la TC, la fluoroscopia y la radiografía como modalidades que usan radiación ionizante, y la ecografía y la resonancia magnética (RM) como modalidades que no lo hacen. Menos (66.9% correcto,  $P < 0.001$ ) sabían que la medicina nuclear utiliza radiación ionizante. La mayoría de los proveedores (82.2%) creía que las discusiones con los radiólogos con respecto a la radiación ionizante eran útiles, pero el 39.6% dijo que rara vez tenían tiempo para hacerlo. Los proveedores estaban más preocupados por las complicaciones de la sedación y el costo que por el cáncer inducido por la radiación, la insuficiencia renal o la anafilaxia (Wildman-Tobiner et al., 2017).

La comunicación efectiva hacia los padres del paciente sobre el riesgo de radiación también es una competencia central para los proveedores de atención radiológica y es una medida que puede prevenir y resolver conflictos potenciales relacionados con la radiación ionizante. Kasraie, Jordan, Keup y Westra (2018), presentaron una sinopsis de los desafíos para mantener dicho diálogo con los padres y revisaron los métodos publicados para fortalecer y mantener este discurso. Kasraie et al. (2018), discuten doce estrategias que pueden ayudar a aliviar las preocupaciones sobre el riesgo iatrogénico asociado con las imágenes médicas mediante la exposición a la radiación. Dichas estrategias son las siguientes:

1. Abordar la idoneidad clínica del examen.
2. Describir los riesgos de Exámenes clínicamente indicados en el contexto de los beneficios clínicos.
3. Gestión de la percepción negativa a través de la participación del paciente.
4. Mantener un flujo efectivo de información dentro de la institución.
5. Limitar la jerga técnica de radiología.
6. Describir comparaciones familiares para transmitir el nivel de riesgo efectivamente.
7. Usar la tecnología como complemento de la comunicación cara a cara.
8. Gestión de confianza y percepción.
9. Citar los logros.
10. Presentar gráficos y ayudas visuales.
11. Proporcionar folletos informativos.
12. Conciencia de los medios populares.

Por su parte el comité de investigación de la Sociedad Europea de Radiología Pediátrica (ESPR) también ha sido establecido para iniciar, impulsar y fomentar la excelencia en imágenes pediátricas, intervención pediátrica guiada por imágenes e investigación de protección radiológica, al facilitar más estándares basados en evidencia, protocolos y colaboraciones multiinstitucionales. La Agenda de Investigación Estratégica de la ESPR describe el enfoque de investigación actual, destacando varias áreas de imágenes pediátricas donde la sociedad puede ayudar a guiar el presente y el futuro de la investigación en este tema, y enfatizando aquellas áreas donde la primera "semilla" de investigación puede necesitar ser asignada por esta y otras sociedades como precursores de solicitudes de subvención más grandes. Los objetivos clave de esta agenda son evaluar la variación normal para poder diagnosticar con confianza estados de enfermedad, desarrollar sistemas de clasificación robustos basados en imágenes para ayudar al diagnóstico y la monitorización del tratamiento, y ayudar a desarrollar pautas clínicas basadas en la evidencia que utilicen la literatura científica y la experiencia actual para identificar brechas de conocimiento sobre este tema. Por esta razón, el desarrollo de métodos de imágenes basados en la evidencia, desglosadas paso a paso para incluir el diagnóstico, la clasificación y la efectividad clínica, debe ser el objetivo final de cada entidad patológica para cada niño afectado (Arthurs et al., 2019).

Varias de estas iniciativas, particularmente la reducción de dosis y optimización en el registro de datos y mejora del análisis de imágenes, se comparten con otros representantes de imágenes pediátricas, como el Comité de Investigación de Imagen Pediátrica del Colegio Americano de Radiología y se esperan iniciativas conjuntas. Fomentar la colaboración en investigación clínica a nivel internacional es el objetivo del comité de investigación ESPR para los próximos 5 años, con la finalidad de facilitar mejoras en la atención médica pediátrica (Arthurs et al., 2019).

En España, la Sociedad Española de Radiología Médica, también ha creado tres pilares básicos en radioprotección. El primero de ellos es la Formación en Radioprotección, el segundo es la Información a la población, y el tercero y no menos importante son las medidas sobre el equipamiento, tales como la utilización del equipamiento más adecuado en cada momento, específicamente aquel que permita una mayor reducción de la dosis de radiación al paciente. La Sociedad Española de Radiología Médica, también considera que es necesario actualizar la tecnología, de manera que los equipos que produzcan una exposición significativamente mayor a la permitida sean sustituidos y se evite su uso, especialmente en la población pediátrica. Otra medida es la actualización e implementación del software de los equipos, con la instalación de alarmas y avisos de dosis en tiempo real que sean adecuadas para cada paciente. Todos los equipos de radiología deben ser supervisados por un físico médico especialista. También se debe disponer dentro del historial clínico del paciente su dosis histórica, de manera que el médico peticionario tenga accesibilidad a estos datos y sean obligatoriamente visibles para que este pueda realizar la prescripción adecuada y el radiólogo pueda realizar la exploración. Los equipos y protocolos de exploración deben ser optimizados, esto

con la finalidad que la dosis administrada en cada exploración y en cada equipo sea la menor posible para el paciente (Lancharro y Rodríguez, 2016).

## 7. CONCLUSIÓN

- Los niños expuestos a radiación ionizante están teóricamente sujetos a un mayor riesgo de carcinogénesis en comparación con la población general. La radiación relacionada con la TC aumenta el riesgo de tumores cerebrales. La asociación de la exposición de radiaciones ionizantes con el desarrollo de Leucemia es contradictoria.
- El principio clave de la protección radiológica moderna es el principio ALARA. La dosis efectiva máxima de radiación se puede calcular mediante el método de estimación de dosis de tamaño específico. Para realizar la optimización de la dosis también es necesario el uso de los DRL. Un software de gestión automática de dosis permite el cálculo rápido de la DRL. El bajo voltaje de tubo, tales como el tubo de GigaLiX y el detector de Si cristalino pueden disminuir la dosis de radiación en un 50% a 60% en pacientes pediátricos. El uso apropiado de técnicas de IR también resulta útiles para la reducción de la dosis de radiación en la mayoría de las aplicaciones de TC pediátrica.
- La proyección radiológica PA disminuye significativamente la exposición a la radiación, por lo debe considerarse para su implementación de forma rutinaria. El uso de la TC debe ser considerado solamente en casos de trauma cerebral agudo, sospecha de enfermedades pulmonares intersticiales, cálculos renales y algunas patologías esqueléticas. La CBCT dental debería ser considerada como un método adicional en lugar de un reemplazo para imágenes convencionales de rayos X. En todos los demás casos se debe dar preferencia a la utilización de modalidades de imágenes no ionizantes.
- La campaña y la tarjeta de radioprotección para los niños menores de 12 años son estrategias viables para la reducción de los exámenes radiológicos solicitados y realizado en la sala de emergencias pediátricas. Se debe mejorar el conocimiento de los pediatras sobre la dosis de radiación, ya que la mayoría de los proveedores tienen un alto nivel de conocimiento básico sobre las modalidades que usan radiación ionizante, sin embargo a pesar de que encuentran útiles las conversaciones con los radiólogos, les preocupan más otros temas como las complicaciones de la sedación de los procedimientos y el costo.

## 8. BIBLIOGRAFÍA

1. Aguirre M et al. (2017). Radioprotección en pediatría. Sección a cargo del Subcomité de Seguridad del Paciente. *Rev. Hosp. Niños (B. Aires)* 59(266):224-226 / 225
2. Alejo L et al. (2018). Radiation Dose Optimisation for Conventional Imaging in Infants and Newborns Using Automatic Dose Management Software: An Application of the New 2013/59 EURATOM Directive. *Br J Radiol.* 91 (1086), 20180022
3. Al-Rammah T. (2016). CT Radiation Dose Awareness Among Paediatricians. *Ital J Pediatr.* 42 (1), 77
4. Arthurs O et al. (2019). European Society of Paediatric Radiology 2019 strategic research agenda: improving imaging for tomorrow's children. *Pediatric Radiology* 49:983-989. <https://doi.org/10.1007/s00247-019-04406-4>
5. Baysson H et al. (2016). Exposition à la scanographie dans l'enfance et risque de cancer à long terme. Une synthèse des études épidémiologiques récentes. *Bulletin Du Cancer*, 103(2), 190-198. doi:10.1016/j.bulcan.2015.11.003
6. Baysson H, Etard C, Brisse H y Bernier M. (2012). Diagnostic radiation exposure in children and cancer risk: current knowledge and perspectives. *Arch Pediatr.* 19(1):64-73.
7. Brandl A y Tschurlovits M. (2018). Professional ethics in radiological protection. *Journal of Radiological Protection.* doi:10.1088/1361-6498/aadd23
8. De Barcelona V. (2012). Radioprotección en Pediatría. *Pediatría Atención Primaria.* 14(56), e59-e61. Recuperado en 09 de febrero de 2020, de [http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1139-76322012000500018&lng=es&tlng=es](http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1139-76322012000500018&lng=es&tlng=es).
9. Cousins C. (2015). ICRP: past, present, and future. *Annals of the ICRP*, 44(1\_suppl), 3-7. doi: 10.1177/0146645314559346
10. Comisión Europea. (1998). Protección radiológica 102. Aplicación de la "Directiva sobre exposiciones médicas" (97/43/EURATOM). Actas del seminario internacional. 1998. Disponible en: [https://ec.europa.eu/energy/sites/ener/files/documents/102\\_es.pdf](https://ec.europa.eu/energy/sites/ener/files/documents/102_es.pdf)
11. Consejo de Seguridad Nuclear. (2012). Protección Radiológica/CSN. Disponible en: <https://www.csn.es/documents/10182/914805/Protecci%C3%B3n%20radiol%C3%B3gica>
12. Cho K et al. (2018). ICRP Publication 138: Ethical Foundations of the System of Radiological Protection. *Ann ICRP.* 47(1):1-65. doi: 10.1177/0146645317746010.
13. De Felice F, Di Carlo G, Saccucci M, Tombolini V y Polimeni A. (2019). Dental Cone Beam Computed Tomography in Children: Clinical Effectiveness and Cancer Risk Due to Radiation Exposure. *Oncology.* 96 (4), 173-178.
14. González J, González M, Alonso A, Aleixandre R. (2014). Comunicación científica (XIV). Conocimientos básicos para leer (y escribir) un artículo científico (1): lectura crítica de documentos científicos. *Acta Pediátrica Española.* 72 (7): e244-e251. Disponible en: <https://medes.com/publication/91940>
15. Hojreh A, Weber M y Hoolka P. (2015). Effect of staff training on radiation dose in paediatric CT. *Eur J Radiol.* 84(8):1574e8. <https://doi.org/10.1016/j.ejrad.2015.04.027>.
16. Hutton B, Moher D y Cameron C. (2015). The PRISMA Extension Statement. *Ann Intern Med.* 163(7):566-7. doi: 10.7326/L15-5144-2.

17. Kang K. (2016). History and Organizations for Radiological Protection. *Journal of Korean Medical Science*, 31(Suppl 1), S4. doi:10.3346/jkms.2016.31.s1.s4
18. Kapadia M et al. (2016). PRISMA-Children (C) and PRISMA-Protocol for Children (P-C) Extensions: a study protocol for the development of guidelines for the conduct and reporting of systematic reviews and meta-analyses of newborn and child health research. *BMJ Open*. 6 (4):e010270. doi: 10.1136/bmjopen-2015-010270.
19. Kasraie N, Jordan D, Keup Ch y Westra S. (2018). Optimizing Communication With Parents on Benefits and Radiation Risks in Pediatric Imaging. *J Am Coll Radiol*. 15 (5), 809-817. Disponible en: [https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29555251-optimizing-communication-with-parents-on-benefits-and-radiation-risks-in-pediatric-imaging/?from\\_term=Radiological+Protection+AND+Pediatrics+OR+childhood+AND+Radiation+risk&from\\_page=2&from\\_pos=6](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29555251-optimizing-communication-with-parents-on-benefits-and-radiation-risks-in-pediatric-imaging/?from_term=Radiological+Protection+AND+Pediatrics+OR+childhood+AND+Radiation+risk&from_page=2&from_pos=6)
20. Kesminiene A y Cardis E. (2018). Cancer Risk From Paediatric Computed Tomography Scanning: Implications for Radiation Protection in Medicine. *Ann ICRP*. 47 (3-4), 113-114
21. Kutanzi K, Lumen A, Koturbash I y Miousse I. (2016). Pediatric Exposures to Ionizing Radiation: Carcinogenic Considerations. *Int J Environ Res Public Health*. 13 (11)
22. Leung R. (2015). Radiation Protection of the Child From Diagnostic Imaging. *Curr Pediatr Rev*. 11 (4), 235-42. Disponible en: [https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26219738-radiation-protection-of-the-child-from-diagnostic-imaging/?from\\_term=Radiological+Protection+AND+Pediatrics+OR+childhood+AND+Radiation+risk&from\\_pos=10](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26219738-radiation-protection-of-the-child-from-diagnostic-imaging/?from_term=Radiological+Protection+AND+Pediatrics+OR+childhood+AND+Radiation+risk&from_pos=10)
23. Lancharro Á y Rodríguez C. (2016). Radioprotection and Contrast Agent Use in Pediatrics: What, How, and When. *Radiologia*. 58 Suppl 2, 92-103
24. Manu S, Suntharos P, Boyle G, Wang L y Prieto L. (2018). Radiation Reduction in the Pediatric Catheterization Laboratory Using a Novel Imaging System. *J Invasive Cardiol*. 30 (1), 28-33
25. Meulepas J et al. (2019). Radiation Exposure From Pediatric CT Scans and Subsequent Cancer Risk in the Netherlands. *J Natl Cancer Inst*. 111 (3), 256-263
26. Miller D, Martin C y Rehani M. (2018). The mandate and work of ICRP Committee 3 on radiological protection in medicine. *Annals of the ICRP*, 014664531875624. doi:10.1177/0146645318756249
27. Moolman N et al. (2019). Radiographer knowledge and practice of paediatric radiation dose protocols in digital radiography in Gauteng. *Radiography*. <https://doi.org/10.1016/j.radi.2019.09.006>
28. Moore Q. (2015). Manipulation of Projection Approach in Pediatric Radiography. *Radiol Technol*. 86 (5), 481-9.
29. Nagayama Y et al. (2018). Radiation Dose Reduction at Pediatric CT: Use of Low Tube Voltage and Iterative Reconstruction. *Radiographics*. 38 (5), 1421-1440. Disponible en: [https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30207943-radiation-dose-reduction-at-pediatric-ct-use-of-low-tube-voltage-and-iterative-reconstruction/?from\\_term=Radiological+Protection+AND+Pediatrics+OR+childhood+AND+Radiation+risk&from\\_pos=8](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30207943-radiation-dose-reduction-at-pediatric-ct-use-of-low-tube-voltage-and-iterative-reconstruction/?from_term=Radiological+Protection+AND+Pediatrics+OR+childhood+AND+Radiation+risk&from_pos=8)
30. Newman B y Callahan M. (2011). ALARA (as low as reasonably achievable) CT 2011—executive summary. *Pediatr Radiol*. 41 (Suppl 2):S453–S455 DOI 10.1007/s00247-011-2154-8
31. Nikkilä A, Raitanen J, Lohi O y Auvinen A. (2018). Radiation Exposure From Computerized Tomography and Risk of Childhood Leukemia: Finnish Register-Based Case-Control Study of Childhood Leukemia (FRECCL). *Haematologica*. 103 (11), 1873-1880.
32. Oliveira M, Bernardo 1, de Almeida F y Morgado F. (2017). Radioprotection campaign and card: educational strategies that reduce children's excessive exposure to radiological exams. *Rev Paul Pediatr*. 35 (2), 178-184
33. Ost, M. (2018). Radiation Exposure in Pediatric Urology Patients: How to Adhere to ALARA. *The Journal of Urology*, 199(2), 351–352. doi:10.1016/j.juro.2017.11.063
34. Schegerer A, Loose R, Heuser L y Brix G. (2019). Diagnostic Reference Levels for Diagnostic and Interventional X-Ray Procedures in Germany: Update and Handling. *Rofo*. 191 (8), 739-751
35. Siciliano R. (2017). Radiological Examinations in Pediatric Age. *Ann Ig* 29: 134-140 doi:10.7416/ai.2017.2140
36. Sulieman A et al. (2018). Estimation of Effective Dose and Radiation Risk in Pediatric Barium Studies Procedures. *Appl Radiat Isot*. 138, 40-44
37. Tsujiguchi T, Obara H, Ono S, Saito Y y Kashiwakura I. (2018). Consideration of the Usefulness of a Size-Specific Dose Estimate in Pediatric CT Examination. *J Radiat Res*. 59 (4), 430-435
38. Verstandig A. (2017). Diagnostic Reference Levels Will Not Lead Us to "ALARA". *J Vasc Interv Radiol*. 28(8):1196-1197. doi: 10.1016/j.jvir.2017.05.008.
39. Wildman-Tobriner B, Parente V y Maxfield Ch. (2017). Pediatric Providers and Radiology Examinations: Knowledge and Comfort Levels Regarding Ionizing Radiation and Potential Complications of Imaging. *Pediatr Radiol*. 47 (13), 1730-1736. Disponible en: [https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28852812-pediatric-providers-and-radiology-examinations-knowledge-and-comfort-levels-regarding-ionizing-radiation-and-potential-complications-of-imaging/?from\\_term=Radiological+Protection+AND+Pediatrics+OR+childhood+AND+Radiation+risk&from\\_page=2&from\\_pos=4](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28852812-pediatric-providers-and-radiology-examinations-knowledge-and-comfort-levels-regarding-ionizing-radiation-and-potential-complications-of-imaging/?from_term=Radiological+Protection+AND+Pediatrics+OR+childhood+AND+Radiation+risk&from_page=2&from_pos=4)

## 9. ANEXOS

### Anexo I. Escala CASpe (CASP España)

#### Comentarios generales:

- Hay tres aspectos generales a tener en cuenta cuando se hace la lectura crítica de una revisión: ¿Son válidos esos resultados? ¿Cuáles son los resultados? ¿Son aplicables en tu medio?
- Las 10 preguntas de las próximas páginas están diseñadas para ayudarte a pensar sistemáticamente sobre estos aspectos. Las dos primeras preguntas son preguntas "de eliminación" y se pueden responder rápidamente. Sólo si la respuesta es "sí" en ambas, entonces merece la pena continuar con las preguntas restantes.
- Puede haber cierto grado de solapamiento entre algunas de las preguntas.
- Debajo de las preguntas encontrarás una serie de pistas para contestar a las preguntas. Están pensadas para recordarte por que la pregunta es importante.
- Estas 10 preguntas están adaptadas de: Oxman AD, Guyatt GH et al, Users' Guides to The Medical Literature, VI How to use an overview. (JAMA 1994; 272 (17): 1367-1371)

#### A/ ¿Los resultados de la revisión son válidos?

##### Preguntas "de eliminación"

1 ¿Se hizo la revisión sobre un tema claramente definido?

PISTA: Un tema debe ser definido en términos de

- La población de estudio.
- La intervención realizada.
- Los resultados ("outcomes") considerado

SI\_\_ NO SE\_\_ NO\_\_

2. ¿Buscaban los autores el tipo de artículos adecuado? PISTA: El mejor "tipo de estudio" es el que

- Se dirige a la pregunta objeto de la revisión.
- Tiene un diseño apropiado para la pregunta.

SI\_\_ NO SE\_\_ NO\_\_

##### Preguntas detalladas

3 ¿Crees que estaban incluidos los estudios importantes y pertinentes?

PISTA: Busca

- Qué bases de datos bibliográficas se han usado.
- Seguimiento de las referencias.
- Contacto personal con expertos.
- Búsqueda de estudios no publicados.
- Búsqueda de estudios en idiomas distintos del inglés.

SI\_\_ NO SE\_\_ NO\_\_

4 ¿Crees que los autores de la revisión han hecho suficiente esfuerzo para valorar la calidad de los estudios incluidos?

PISTA: Los autores necesitan considerar el rigor de los estudios que han identificado. La falta de rigor puede afectar al resultado de los estudios

SI\_\_ NO SE\_\_ NO\_\_

5. Si los resultados de los diferentes estudios han sido mezclados para obtener un resultado "combinado", ¿era razonable hacer eso?

PISTA: Considera si

- Los resultados de los estudios eran similares entre sí.
- Los resultados de todos los estudios incluidos están claramente presentados.
- Están discutidos los motivos de cualquier variación de los resultados

#### B/ ¿Cuáles son los resultados?

6. ¿Cuál es el resultado global de la revisión?

PISTA: Considera

- Si tienes claro los resultados últimos de la revisión.
- ¿Cuáles son? (numéricamente, si es apropiado).
- ¿Cómo están expresados los resultados? (NNT, odds ratio, etc.).

7 ¿Cuál es la precisión del resultado/s?

PISTA: Busca los intervalos de confianza de los estimadores.

C/¿Son los resultados aplicables en tu medio?

8 ¿Se pueden aplicar los resultados en tu medio?

PISTA: Considera si

- Los pacientes cubiertos por la revisión pueden ser suficientemente diferentes de los de tu área.
- Tu medio parece ser muy diferente al del estudio.

SI\_\_ NO SE\_\_ NO\_\_

9 ¿Se han considerado todos los resultados importantes para tomar la decisión?

SI\_\_ NO SE\_\_ NO\_\_

10 ¿Los beneficios merecen la pena frente a los perjuicios y costes? Aunque no esté planteado explícitamente en la revisión, ¿qué opinas?

SI\_\_ NO SE\_\_ NO\_\_

## Anexo II. Herramientas para la lectura crítica

### Escala PRISMA

Sección/tema	#	Ítem
<b>TÍTULO</b>		
Título	1	Identificar la publicación como revisión sistemática, metaanálisis o ambos.
<b>RESUMEN</b>		
Resumen estructurado	2	Facilitar un resumen estructurado que incluya, según corresponda: antecedentes; objetivos; fuente de los datos; criterios de elegibilidad de los estudios, participantes e intervenciones; evaluación de los estudios y métodos de síntesis; resultados; limitaciones; conclusiones e implicaciones de los hallazgos principales; número de registro de la revisión sistemática.
<b>INTRODUCCIÓN</b>		
Justificación	3	Describir la justificación de la revisión en el contexto de lo que ya se conoce sobre el tema.
Objetivos	4	Plantear de forma explícita las preguntas que se desea contestar en relación con los participantes, las intervenciones, las comparaciones, los resultados y el diseño de los estudios (PICOS).
<b>MÉTODOS</b>		
Protocolo y registro	5	Indicar si existe un protocolo de revisión al se pueda acceder (por ejemplo, dirección web) y, si está disponible, la información sobre el registro, incluyendo su número de registro.
Criterios de elegibilidad	6	Especificar las características de los estudios (por ejemplo, PICOS, duración del seguimiento) y de las características (por ejemplo, años abarcados, idiomas o estatus de publicación) utilizadas como criterios de elegibilidad y su justificación.
Fuentes de información	7	Describir todas las fuentes de información (por ejemplo, bases de datos y períodos de búsqueda, contacto con los autores para identificar estudios adicionales, etc.) en la búsqueda y la fecha de la última búsqueda realizada.
Búsqueda	8	Presentar la estrategia completa de búsqueda electrónica en, al menos, una base de datos, incluyendo los límites utilizados de tal forma que pueda ser reproducible.
Selección de los estudios	9	Especificar el proceso de selección de los estudios (por ejemplo, el cribado y la elegibilidad incluidos en la revisión sistemática y, cuando sea pertinente, incluidos en el metaanálisis).
Proceso de recopilación de datos	10	Describir los métodos para la extracción de datos de las publicaciones (por ejemplo, formularios dirigidos, por duplicado y de forma independiente) y cualquier proceso para obtener y confirmar datos por parte de los investigadores.
Lista de datos	11	Listar y definir todas las variables para las que se buscaron datos (por ejemplo, PICOS fuente de financiación) y cualquier asunción y simplificación que se hayan hecho.
Riesgo de sesgo en los estudios individuales	12	Describir los métodos utilizados para evaluar el riesgo de sesgo en los estudios individuales (especificar si se realizó al nivel de los estudios o de los resultados) y cómo esta información se ha utilizado en la síntesis de datos.
Medidas de resumen	13	Especificar las principales medidas de resumen (por ejemplo, razón de riesgos o diferencia de medias).
Síntesis de resultados	14	Describir los métodos para manejar los datos y combinar resultados de los estudios, si se hiciera, incluyendo medidas de consistencia (por ejemplo, I <sup>2</sup> ) para cada metaanálisis.
Riesgo de sesgo entre los estudios	15	Especificar cualquier evaluación del riesgo de sesgo que pueda afectar la evidencia acumulativa (por ejemplo, sesgo de publicación o comunicación selectiva).
Análisis adicionales	16	Describir los métodos adicionales de análisis (por ejemplo, análisis de sensibilidad o de subgrupos, metarregresión), si se hiciera, indicar cuáles fueron preespecificados.
<b>RESULTADOS</b>		
Selección de estudios	17	Facilitar el número de estudios cribados, evaluados para su elegibilidad e incluidos en la revisión, y detallar las razones para su exclusión en cada etapa, idealmente mediante un diagrama de flujo.
Características de los estudios	18	Para cada estudio presentar las características para las que se extrajeron los datos (por ejemplo, tamaño, PICOS y duración del seguimiento) y proporcionar las citas bibliográficas.
Riesgo de sesgo en los estudios	19	Presentar datos sobre el riesgo de sesgo en cada estudio y, si está disponible, cualquier evaluación del sesgo en los resultados (ver ítem 12).



Sección/tema	#	Ítem
<b>TÍTULO</b>		
Resultados de los estudios individuales	20	Para cada resultado considerado para cada estudio (beneficios o daños), presentar: a) el dato resumen para cada grupo de intervención y b) la estimación del efecto con su intervalo de confianza, idealmente de forma gráfica mediante un diagrama de bosque (forest plot).
Síntesis de los resultados	21	Presentar resultados de todos los metaanálisis realizados, incluyendo los intervalos de confianza y las medidas de consistencia.
Riesgo de sesgo entre los estudios	22	Presentar los resultados de cualquier evaluación del riesgo de sesgo entre los estudios (ver ítem 15).
Análisis adicionales	23	Facilitar los resultados de cualquier análisis adicional, en el caso de que se hayan realizado (por ejemplo, análisis de sensibilidad o de subgrupos, metarregresión [ver ítem 16])
<b>DISCUSIÓN</b>		
Resumen de la evidencia	24	Resumir los hallazgos principales, incluyendo la fortaleza de las evidencias para cada resultado principal; considerar su relevancia para grupos clave (por ejemplo, proveedores de cuidados, usuarios y decisores en salud).
Limitaciones	25	Discutir las limitaciones de los estudios y de los resultados (por ejemplo, riesgo de sesgo) y de la revisión (por ejemplo, obtención incompleta de los estudios identificados o comunicación selectiva).
Conclusiones	26	Proporcionar una interpretación general de los resultados en el contexto de otras evidencias así como las implicaciones para la futura investigación.
<b>FINANCIACIÓN</b>		
Financiación	27	Describir las fuentes de financiación de la revisión sistemática y otro tipo de apoyos (por ejemplo, aporte de los datos), así como el rol de los financiadores en la revisión sistemática.



## 4. Dificultad respiratoria en pediatría en el servicio de urgencias

### RESPIRATORY DISTRESS IN PEDIATRICS IN THE EMERGENCY DEPARTMENT

**Helena Aparicio Casares**

Facultativa Especialista de Área en el Hospital Francisco Grande Covián (Asturias).

#### RESUMEN

La dificultad respiratoria es una enfermedad frecuente en los niños. Es una razón común para la consulta en el departamento de emergencias. Hay muchas enfermedades que pueden causar dificultad respiratoria, por lo que es el trabajo del pediatra para saber cómo tratarlos.

En primer lugar, debe realizarse un tratamiento general de la dificultad respiratoria. Debemos comenzar con una evaluación inicial para estimar la gravedad de los males y abordar las situaciones de emergencia. Luego hacemos la evaluación primaria, siguiendo el sistema ABCDE, resolviendo los problemas que puedan aparecer. En la evaluación secundaria se realiza una historia clínica y un examen físico detallado. Como último paso se realiza la evaluación terciaria. Debemos solicitar la prueba complementaria, iniciar el tratamiento correspondiente y evaluar la necesidad de ingreso o consulta urgente a un especialista.

Las patologías más frecuentes en pacientes pediátricos son epiglottitis, laringitis, traqueítis o traqueobronchitis, asma, bronquiolitis y neumonía. Este manuscrito muestra la descripción, clínica, diagnóstico y tratamiento de estas enfermedades. La descripción habla de las características de cada uno y de la etiología. Las pruebas complementarias que se pueden realizar se muestran en el diagnóstico. Y finalmente, aunque el tratamiento general es el mismo para todos, entonces cada una de las enfermedades tiene un manejo específico.

**Palabras clave:** Dificultad, respiratoria, pediatría, urgencias, manejo, evaluaciones, patologías.

#### ABSTRACT

*Respiratory distress is a frequent illness in children. Is a common reason for consultation in the emergency department. There are many diseases that can cause respiratory distress, so is the job of the pediatrician to know how to treat them.*

*First, general management of respiratory distress should be performed. We must start with an initial evaluation to estimate the severity of the illness and deal with emergency situations. Then we do the primary evaluation, following the ABCDE system, solving the problems that may appear. In the secondary evaluation a medical history and detailed physical examination are performed. As a last step we carry out the tertiary evaluation. We must request the complementary test, start the corresponding treatment and assess the need for admission or urgent consultation to a specialist.*

*The most frequent pathologies in pediatric patients are epiglottitis, laringitis, tracheitis or tracheobronchitis, asthma, bronchiolitis and pneumonia. This manuscript shows the description, clinical, diagnosis and treatment of these diseases. The description talks about the characteristics of each one and the etiology. Complementary test that can be carried out are shown in the diagnosis. And finally, although the general treatment is the same for all, then each of the diseases has a specific management.*

**Keywords:** Difficulty, respiratory, pediatrics, emergencies, management, evaluations, pathologies.

#### INTRODUCCIÓN

La dificultad respiratoria es un estado anormal de la frecuencia respiratoria (tanto por exceso como por defecto) o del estado respiratorio. Es uno de los motivos de consulta más frecuentes en las unidades de emergencias pediátricas.

La clínica de la dificultad respiratoria puede comprender una serie de signos, que pueden ir desde la taquipnea o elevación de la frecuencia respiratoria hasta una respiración agónica (1).

Existen muchas entidades que pueden producir dificultad respiratoria. La mayoría de ellas, aunque no todas, son patologías de origen respiratorio. Es labor del Pediatra conocerlas, saber actuar frente a ellas y distinguir aquellas que pueden suponer una situación de riesgo vital para el niño.

#### OBJETIVOS

El objetivo de este texto es realizar una revisión de la bibliografía más reciente sobre el manejo general de la dificultad respiratoria y de las diferentes patologías causantes de dificultad respiratoria en el niño, que pueden verse en un servicio de Urgencias de Pediatría.

#### DESARROLLO

La dificultad respiratoria es una de las causas más frecuentes de visita en las Urgencias de Pediatría. Aproximadamente un 10% de los niños que acuden a Urgencias de Pediatría lo hacen por dificultad respiratoria, y supone un 20% de las hospitalizaciones. Además, el motivo más habitual de parada cardíaca en niños es por fallo respirato-

rio. Por todo ello es importante un buen reconocimiento y manejo de la dificultad respiratoria en niños.

Es importante que la dificultad respiratoria en niños sea rápidamente reconocida y tratada, especialmente en neonatos y lactantes que son el grupo de población de mayor riesgo dentro de la Pediatría, por el riesgo de rápida descompensación. Los factores que contribuyen a esa rápida descompensación son: vía aérea más pequeña que la del adulto, disminución de las reservas respiratorias, aumento de los requerimientos metabólicos e inadecuados mecanismos compensatorios comparado con los adultos (1). Además, el diafragma de los niños se fatiga más rápido que el de los adultos por la existencia de una menor cantidad de fibras musculares tipo 1. En el caso de los lactantes, el control central de la respiración es inmaduro y propenso a la apnea y la bradipnea.

La dificultad respiratoria, si es grave, puede llevar a una insuficiencia respiratoria, que es la incapacidad del sistema respiratorio de mantener la oxigenación, la ventilación o ambos (2).

### MANEJO GENERAL DE LA DIFICULTAD RESPIRATORIA EN URGENCIAS DE PEDIATRÍA

En los procesos agudos de dificultad respiratoria, debe hacerse inicialmente una primera valoración del paciente que permita establecer su gravedad y si precisa o no medidas de estabilización. En un segundo lugar, se valorarán los síntomas respiratorios que puedan estar presentes, tanto de vías altas como bajas (3).

#### EVALUACIÓN INICIAL

Como primer paso, hay que evaluar el estado del paciente. Un método que puede resultar de ayuda a la hora de sistematizar el grado de severidad es el Triángulo de Evaluación Pediátrica (TEP) (1, 3).

El TEP es una herramienta que nos permite la evaluación del grado de enfermedad de cualquier niño de forma rápida. Está formado por tres componentes, basados exclusivamente sobre la base de indicios visuales y auditivos, que son: aspecto general o apariencia, estado respiratorio y circulación cutánea. Su evaluación no debe llevar más de 30-60 segundos, realizándolo sin tocar al paciente.

Los tres componentes anteriormente descritos forman los 3 lados de un triángulo. Cuando valoramos a un paciente debemos visualizar si presenta los tres, dos, uno o ningún lado alterado.

En el caso de un paciente con dificultad respiratoria las diferentes situaciones que pueden darse al valorar el TEP son:

- Ningún lado del triángulo alterado: TEP estable.
- Lado de la respiración alterado y resto normal: Dificultad respiratoria.
- Lados de respiración y aspecto alterados, con circulación normal: Fallo respiratorio.
- Todos los lados del triángulo alterados: Fallo multiorgánico.

En los dos últimos supuestos, habría que proceder a la estabilización inicial del paciente:

- Apertura de la vía aérea + oxígeno.
- Monitorizar.
- Vía venosa periférica.
- Expansión vascular.
- Analítica de sangre (1).

#### EVALUACIÓN PRIMARIA (ABCDE)

Una vez que se ha realizado la primera evaluación y se ha hecho la estabilización inicial, si fuera necesario, procedemos a la evaluación primaria.

Este paso consiste en valorar al paciente siguiendo la sistemática ABCDE, que es:

A = Vía aérea (Airway)

B = Respiración (Breathing)

C = Circulación

D = Neurológico (Disability)

E = Exposición

En el caso de un paciente con dificultad respiratoria:

A: Escuchar sin fonendoscopio y valorar la presencia de estridor.

Valorar si la vía aérea es permeable. Si obstrucción parcial o total de la misma por cuerpo extraño, realizar maniobras de desobstrucción.

B: Inspección de movimientos respiratorios y valorar presencia de dificultad respiratoria.

Auscultación pulmonar: entrada de aire y presencia o no de ruidos patológicos.

Percusión mate (hemotórax o derrame pleural) o timpánico (neumotórax).

Colocación de pulsioxímetro y capnógrafo si está disponible.

Si dificultad respiratoria grave valorar maniobras avanzadas tales como ventilación no invasiva o intubación endotraqueal.

C: Valorar frecuencia cardíaca (taquicardia en estadios iniciales y bradicardia en estadios finales).

Valorar coloración cutánea: palidez (estadios iniciales) o cianosis (estadios finales).

Toma de tensión arterial y frecuencia cardíaca.

Valorar canalizar vía venosa periférica si insuficiencia o fallo respiratorio.

Determinar glucemia, gases venosos o arteriales y ácido láctico.

D: Valorar la presencia de ansiedad, agitación o irritabilidad en estadios iniciales o alteración del nivel de consciencia en estadios finales.

E: Toma de temperatura. Buscar lesiones en la piel, que pueden ser sugestivas de reacción alérgica.

Teniendo en cuenta los puntos A y B de la evaluación primaria, podemos tener 4 supuestos clínicos:

- **Obstrucción de la vía aérea superior:**
  - A: Obstrucción parcial o total (estridor, gorgoteo).
  - B: Frecuencia respiratoria aumentada; aumento del trabajo respiratorio, entrada de aire disminuida; presencia de estridor (frecuentemente inspiratorio), tos metálica o ronquera; SatO<sub>2</sub> disminuida o normal.
- **Obstrucción de la vía aérea inferior:**
  - A: Vía aérea permeable.
  - B: Frecuencia respiratoria aumentada; aumento del trabajo respiratorio; entrada de aire disminuida; presencia de sibilancias (normalmente espiratorias), subcrepitan-tes o espiración alargada; SatO<sub>2</sub> disminuida o normal.
- **Enfermedad del tejido pulmonar:**
  - A: Vía aérea permeable.
  - B: Frecuencia respiratoria aumentada; aumento del trabajo respiratorio; entrada de aire disminuida; presencia de crepitanes, estertores o quejido; SatO<sub>2</sub> disminuida o normal.
- **Control respiratorio alterado:**
  - A: Vía aérea permeable.
  - B: Frecuencia respiratoria variable; trabajo respiratorio variable (irregular, apneas); entrada de aire variable; no presencia de ruidos respiratorios; SatO<sub>2</sub> disminuida o normal (1).

## EVALUACIÓN SECUNDARIA

La evaluación secundaria consiste en la realización de una historia clínica y una exploración física detalladas.

*Historia clínica (2):*

- **Antecedentes familiares:** Enfermedades hereditarias, enfermedades infecciosas, atopia y asma.
- **Síntomas/Signos:** Debemos preguntar si existen síntomas respiratorios, tales como tos, expectoración, disnea, sibilancias, estridor, quejido, ronquido, apnea, cianosis, dolor torácico, hemoptisis o crisis de atragantamiento (3, 4), y síntomas extra-respiratorios, como fiebre, dolor abdominal o vómitos (1). Debemos conocer la cronología de los síntomas: comienzo, periodicidad y duración. Preguntaremos por el desencadenante de los síntomas y la repercusión en la vida cotidiana (calidad del sueño, ejercicio, absentismo escolar) (3, 4).

Algunos de los síntomas o signos pueden orientarnos hacia el mecanismo fisiopatológico e incluso hacia la etiología. Por ejemplo, la tos perruna o metálica orienta hacia una laringitis, la tos paroxística o quintosa hacia una tos ferina o cuadros pertusoides, la tos sibilante hacia asma-broncoespamo... Debemos estar atentos ante la posible presencia de signos de hipoxia como dificultad respiratoria, taquicardia, taquipnea, mareos o intranquilidad, alteración de la conducta, aleteo nasal, palidez o cianosis. También a los signos de hipercapnia como somnolencia, confusión, cefalea, taquicardia, hipertensión arterial, temblor, diaforesis, vasodilatación periférica y coma (3).

- **Alergias:** Preguntaremos por la existencia de alergias a fármacos, alimentos u otros agentes (1). Es importante tener en cuenta la época del año en la que se produce la consulta, por la presencia de posibles alérgenos estacionales (3).
- **Medicación:** Fármacos que toma el niño, tanto medicación crónica como la que pueda estar tomando en ese momento de forma puntual, dosis, vía de administración, intervalo de dosificación y tiempo transcurrido desde la última dosis. Ante la presencia de dificultad respiratoria, es importante conocer si el paciente toma medicación que produzca depresión respiratoria, como por ejemplo benzodiazepinas, o tratamiento antibiótico (1).
- **Antecedentes personales:** Historia gestacional, parto, necesidad de oxigenoterapia o intubación endotraqueal tras el nacimiento, prematuridad, tipo de lactancia y cribado neonatal (3). Patologías previas de interés, enfermedades crónicas, cirugías previas y estado de vacunación. Es importante conocer si el paciente es asmático, tiene patología traqueolaríngea, presenta enfermedades neuromusculares o metabólicas o si padece alguna cardiopatía. También es importante saber si ha tenido episodios previos de dificultad respiratoria.
- **Última ingesta:** Se debe preguntar por la última comida que hizo el niño (hora, tipo de alimento que tomó). Esto es importante de cara a la posibilidad de necesitar procedimientos tales como sedoanalgesia o cirugía, y para conocer si la ingesta pudo tener relación con la aparición de dificultad respiratoria (alergias alimentarias, atragantamientos, aspiración de cuerpo extraño...).
- **Eventos:** Debemos preguntar al acompañante del niño sobre las circunstancias que han podido llevar al paciente a la presencia de la dificultad respiratoria (traumatismo torácico, antecedente de contacto con alérgeno, exposición a tóxicos...). También debemos preguntar si ha recibido algún tratamiento hasta llegar al centro sanitario (1) y sobre las tentativas previas diagnósticas o terapéuticas.
- **Factores sociales y ambientales:** Es importante preguntar por contaminantes, tabaco, calefacciones, humedades en el domicilio, plantas o animales de compañía. Hay que preguntar si el niño acude a guardería. Viajes recientes a otros países.

*Exploración física:*

- **General:** En primer lugar se hará una inspección física completa. Deben buscarse datos que puedan indicar la existencia de alergias, estado de hidratación y nutricional. La presencia de acropaquias indica hipoxia crónica (3). Además incluiremos valoración neurológica, abdominal (buscar la presencia de hepatomegalia) y extremidades (buscar signos de insuficiencia venosa) (1).
- **Inspección torácica:** Hay que comparar siempre un hemitórax con el otro. Desde que valoramos al paciente por primera vez podemos evaluar su postura, actitud, colocación, fenotipo y anatomía (4). En cuanto a la inspección de la estática del tórax se debe valorar la presencia de pectus carinatum o excavatum. El perímetro torácico no se mide frecuentemente pero puede tener valor. La medida debe realizarse en inspiración media o en inspiración y espiración, haciendo la media de ambos. El punto que debemos tomar para la medición del perímetro son las mamilas. En los 2 primeros años de vida, el perímetro torácico es muy similar al cefálico. Posteriormente el perímetro torácico aumenta (3).

Desde el punto de vista de la inspección dinámica debemos observar el patrón respiratorio (frecuencia, ritmo y esfuerzo), teniendo en cuenta que la frecuencia respiratoria fisiológica disminuye con la edad. El paciente puede estar eupneico (respiración normal), taquipneico (frecuencia respiratoria aumentada), polipneico o batipneico (amplitud aumentada) o bradipneico (frecuencia disminuida). Se denomina ortopnea a la no tolerancia al decúbito. Hay que tener en cuenta que los lactantes realizan una respiración en la que interviene de forma muy importante el diafragma, en la época preescolar es más tóraco-abdominal y a partir de los 6-7 años interviene más el tórax. Cuando se valora la taquipnea es recomendable explorar al paciente durante más o menos un minuto y hacer varias mediciones con un tiempo de separación. En presencia de fiebre la frecuencia respiratoria aumenta en 5-7 rpm por cada grado de temperatura por encima de 37°C. También aumenta en caso de anemia, ejercicio reciente, ansiedad, acidosis metabólica e hiperventilación psicógena. El ritmo respiratorio también cambia con la edad. Los lactantes de menos de 3 meses pueden hacer pausas respiratorias de menos de 6 segundos que se consideran normales. Cuando estas pausas se dan en grupos de 3 o más, con una separación de menos 20 segundos entre ellas, se denomina respiración periódica, que es frecuente en prematuros y lactantes a término hasta los 2 meses. Esta respiración periódica debería haber desaparecido a los 6 meses.

Existen otros patrones respiratorios que pueden ser indicativos de la presencia de una enfermedad neurológica (por ejemplo la respiración de Cheyne Stokes). El gasping o boqueo es un esfuerzo respiratorio ineficaz y superficial, que tiene la misma significación que una apnea o parada respiratoria.

Por último debemos observar la presencia de signos de dificultad respiratoria: uso de musculatura accesoria, tiraje, aleteo nasal o quejido. El tiraje es un movimiento que se produce hacia el interior del tórax durante la inspiración. Cuando se produce además a nivel supraclavicular

y supraesternal indica la presencia de una dificultad respiratoria mayor. Otro signo indicativo de dificultad respiratoria importante en los lactantes es la realización de movimientos de balanceo con la cabeza. En la parálisis diafragmática puede apreciarse asimetría del tórax y aparición de dificultad respiratoria cuando el paciente se tumba en decúbito lateral sobre el lado contrario a la parálisis (3, 4).

- **Palpación:** También debe ser explorada de forma simétrica en ambos hemitórax. Valoraremos la presencia de edemas o enfisemas subcutáneos, asimetrías en la expansión del tórax, adenopatías o frémito táctil (4). Puede ser útil para localizar deformidades, inflamación o puntos dolorosos.
- **Percusión:** Debe ser explorada, igual que la inspección y la palpación, de forma simétrica. Nos indica el contenido de aire de los tejidos (3). En el pulmón normal oiremos un tono bajo. Cuando existe derrame pleural, neumonía, fibrosis extensa y en las áreas hepática y cardíaca escucharemos un sonido mate, mientras que si encontramos un enfisema, bullas o un neumotórax, tendremos un sonido timpánico. También podremos conocer la altura del diafragma (4).
- **Auscultación pulmonar:** Se debe escuchar al menos un ciclo respiratorio completo (3). Valorar entrada de aire y simetría, además de la presencia de ruidos patológicos (1, 2):
  - **Sibilancias:** Sonido continuo musical que indica vía aérea estrecha. Pueden ser espiratorias, inspiratorias o ambas. Suelen estar presentes en caso de broncoespasmo o presencia de moco en las vías respiratorias.
  - **Roncus:** Tono más grave, también producido por vía aérea estrechada, pero de calibre más grueso.
  - **Estridor:** Sonido continuo, inspiratorio y sopla que indica una obstrucción de la laringe o tráquea.
  - **Crepitantes:** Sonido discontinuo, como burbujeo, que se produce por la apertura de vías aéreas que previamente estaban cerradas. Pueden ser gruesos o finos. Se presentan en bronquitis, bronconeumonías, neumonías, fibrosis intersticial y edema de pulmón.
  - **Soplo tubárico:** Refuerzo de la respiración bronquial, rudo. Aparece en neumonías.
  - **Roce pleural:** Ruido seco, no se modifica con la tos y se escucha igual en la inspiración y en la espiración. "Como frotar trozos de cuero". Aparece cuando hay inflamación pleural.

- **Pulsioximetría:** Debemos medir la SatO<sub>2</sub> y la onda de pulso.

- **Otros:** En la exploración física de los pacientes con dificultad respiratoria, la información se suele completar con escalas de gravedad, y cuestionarios sistematizados (para la recogida de síntomas, como el cuestionario CAN del asma) (4). Las escalas sirven para categorizar la severidad de la patología respiratoria, lo que se realiza integrando varios signos clínicos. Estas escalas son utilizadas

por los profesionales sanitarios que atienden al paciente. Los cuestionarios sin embargo, sistematizan la recogida de síntomas, y suelen rellenarse por los cuidadores o por el propio paciente en el caso de niños mayores o adultos (3).

Algunas de las escalas de gravedad utilizadas frecuentemente en los servicios de urgencias de Pediatría son:

*Escala de Silverman-Andersen para valorar dificultad respiratoria (3). Zafra Anta, M.A. Semiología respiratoria. Pediatr Integral 2016; XX (1): 62.e1-62.e12.*

Tabla III. Test Silverman-Andersen			
Signo/Puntuación	0	1	2
Movimiento torácico y abdominal	Sincronizado	Poca elevación en inspiración	Disociación tóraco-abdominal-bamboleo
Tiraje costal	No existe	Apenas visible	Marcado
Retracción xifoidea	Ausente	Apenas visible	Marcado
Aleteo nasal	Ausente	Mínimo	Marcado
Quejido	Ausente	Audible con estetoscopio	Audible sin estetoscopio

*Dificultad respiratoria según puntuación: Ausente: 0 - Leve: 1-3 - Moderada: 4-6 - Grave: ≥7.*  
*Fuente: Silverman WA, Andersen DH. A controlled clinical trial of effects of water mist on obstructive respiratory signs, death rate and necropsy findings among premature infants. Pediatrics. 1956; 17: 1-10.*

*Escala de Westley para valorar crup o laringitis (3). Zafra Anta, M.A. Semiología respiratoria. Pediatr Integral 2016; XX (1): 62.e1-62.e12.*

Tabla II. Escala de Westley para valorar la gravedad del crup						
	0	1	2	3	4	5
Estridor respiratorio	Ninguno	En reposo, audible con fonendoscopio	En reposo, audible sin fonendoscopio			
Tiraje (retracciones)	Ausente	Leve	Moderado	Grave		
Ventilación (entrada de aire)	Normal	Disminuida	Muy disminuida			
Cianosis	Ausente				Con la agitación	En reposo
Nivel de conciencia	Normal					Alterado

*Gravedad según puntuación: Leve: <3 - Moderada: 3-6 - Grave: ≥7.*  
*Fuente: Westley CR, Cotton EK, Brooks JG. Nebulized racemic epinephrine by IPPB for the treatment of croup: a double-blind study. Am J Dis Child. 1978; 132: 484-7.*

*Escala de Taussig para valorar crup o laringitis (5). Marcos temprano M, Torres Hinojal MC. Laringitis, crup y estridor. Pediatr Integral 2017; XXI (7): 458-464.*

Tabla I. Escala de Taussig para valorar la gravedad del crup				
	0	1	2	3
Estridor	No	Leve	Moderado	Intenso/ausente
Entrada de aire	Normal	Leve disminución	Disminuida	Muy disminuida
Color	Normal	Normal	Normal	Cianosis
Retracciones	No	Escasas	Moderadas	Intensas
Conciencia	Normal	Agitado si se le molesta	Ansioso y agitado en reposo	Letargia

*Leve: <5; Leve-moderado: 5-7; Moderado: 7-8; Grave: >8.*

Escala de Wood-Downes para valoración de crisis de asma (3). Zafra Anta, M.A. *Semiología respiratoria. Pediatr Integral* 2016; XX (1): 62.e1-62.e12.

**Tabla IV.** Escala de Wood-Downes para la valoración de la crisis de asma, del estatus asmático

Puntos	Sibilancias	Tiraje	FR (rpm)	FC (lpm)	Ventilación	Cianosis
0	No	No	<30	<120	Buena. Simétrica	No
1	Final espiración	Subcostal. Intercostal	31-45	>120	Regular. Simétrica	Sí
2	Toda la espiración	Supraclavicular Aleteo nasal	46-60		Muy disminuido	

*Gravedad según puntuación: Leve: <4 - Moderada: 4-7 - Grave: >8.  
Se utiliza también para valorar la gravedad de la bronquiolitis. Se modifica con un punto más para el trabajo respiratorio y las sibilancias. Se modifica también con la saturación pulsioximétrica de oxígeno.  
Fuente: Wood DW, Downes JJ, Lecks HI. A clinical scoring system for the diagnosis of respiratory failure. Preliminary report on childhood status asthmaticus. Am J Dis Child. 1972; 123: 227-8.*

Escala Pulmonary Score para valoración de crisis de asma (6). Asensi Monzó M. *Crisis de asma. Rev Pediatr Aten Primaria. Supl.* 2017;(26):17-25.

**Tabla 1.** Pulmonary score para la valoración clínica de la crisis de asma

Puntuación*	Frecuencia respiratoria		Sibilancias	Uso de músculos accesorios-esternocleidomastoideo
	< 6 años	≥ 6 años		
0	< 30	< 20	No	No
1	31-45	21-35	Final espiración (estetoscopio)	Incremento leve
2	46-60	36-50	Toda la espiración (estetoscopio)	Aumentado
3	> 60	> 50	Inspiración y espiración, sin estetoscopio**	Actividad máxima

\*Se puntúa de 0 a 3 en cada uno de los apartados (mínimo 0, máximo 9).  
\*\*Si no hay sibilancias y la actividad del esternocleidomastoideo está aumentada, puntuar el apartado sibilancias con un 3.  
Crisis leve: 0-3 puntos; moderada: 4-6 puntos; grave: 7-9 puntos.  
El uso de músculos accesorios se refiere solo al esternocleidomastoideo, que es el único músculo que se ha correlacionado bien con el grado de obstrucción.

Score de Wood-Downes modificado para valoración de bronquiolitis (7). García García ML, Korta Murua J, Callejón Callejón A. *Bronquiolitis aguda viral. Protoc diagn ter pediatr.* 2017;1:85-102.

**Tabla 2.** Score de Wood-Downes modificado

	0	1	2
SatO <sub>2</sub>	SatO <sub>2</sub> ≥ 95% en aire ambiente	95% > SatO <sub>2</sub> ≥ 92% en aire ambiente	SatO <sub>2</sub> ≤ 92% en aire ambiente
Frecuencia respiratoria	< 50 rpm	50-60 rpm	> 60 rpm
Sibilancias espiratorias	Leves	Toda la espiración	Inspiratorias y espiratorias Audibles sin fonendo
Musculatura accesoria	Ninguna Intercostal leve	Intercostal moderada y suprasternal	Intensa Bamboleo, aleteo

Afectación leve: 0 a 3 puntos. Afectación moderada: 4-5 puntos. Afectación grave: 6 o más puntos.

Escala de Tal modificada para valoración de bronquiolitis (8). Benito Fernández J, Paniagua Calzón N. *Diagnóstico y tratamiento de la bronquiolitis aguda en urgencias. Sociedad española de Urgencias de Pediatría (SEUP). 3ª edición.* 2019.

**TABLA 1.** Escala de Tal modificada<sup>7</sup> (leve < 5 puntos; moderada 6-8 puntos; grave > 8 puntos)

	0	1	2	3
FR:				
Edad < 6 m	≤ 40 rpm	41-55 rpm	56-70 rpm	≥ 70 rpm
Edad ≥ 6 m	≤ 30 rpm	31-45 rpm	46-60 rpm	≥ 60 rpm
Sibilancias/crepitantes	No	Sibilancias solo en la espiración	Sibilancias insp/esp, audibles con estetoscopio	Sibilancias insp/esp, audibles sin estetoscopio
Retracciones	No	Leves: subcostal, intercostal	Moderadas: intercostales	Intensas: intercostales y supraesternal; cabeceo
Sat O <sub>2</sub>	≥ 95%	92-94%	90-91%	≤ 89%

## EVALUACIÓN TERCIARIA

Como último paso realizaremos la evaluación terciaria. En este punto es el momento de solicitar las pruebas complementarias que consideremos necesarias, iniciaremos el tratamiento correspondiente y valoraremos la necesidad de ingreso o de interconsulta urgente a algún especialista (1):

### • Pruebas complementarias:

- **Pruebas de laboratorio:** Gasometría en niños con insuficiencia respiratoria, dímero D (si sospecha de trombosis pulmonar), ácido láctico, glucemia y hemograma (1). Dependiendo del caso clínico, también puede ser necesario realizar estudio de inmunoglobulinas y serologías (4).
- **Exámenes microbiológicos:** Aspirado nasal, exudado faríngeo, esputo, esputo inducido, lavado broncoalveolar, serologías de clamidia y mycoplasma, PCR de virus respiratorios, bordetela (4).
- **Pruebas de imagen:**
  - » *Radiografía de tórax (PA):* Descartar patología del parénquima, derrames, hemotórax o neumotórax (1).
  - » *Radiografía de tórax (lateral):* En el caso de sospecha de patología retrocardíaca o de mediastino posterior (4).
  - » *Radiografía lateral de cuello:* Si sospecha de epiglotitis.
  - » *Radiografía de tórax en inspiración y espiración forzada o en decúbito lateral:* Si sospecha de aspiración de cuerpo extraño (1). Para valorar áreas de atrapamiento aéreo pulmonar y para visualizar mejor pequeños neumotórax, puede ser útil la realización de una radiografía en espiración (4).
  - » *Tomografía computarizada (TC) pulmonar:* Facilita reconstrucciones en múltiples planos del espacio. Hay una ventana para ver las estructuras del mediastino y otra para el parénquima pulmonar. Muy útil para valorar bronquiectasias, lesiones quísticas o sólidas del parénquima, lesiones mediastínicas o pleurales o embolismos pulmonares (4).
  - » *TC craneal:* Si sospecha de hipertensión intracraneal.
  - » *Ecocardiografía:* Si sospecha de patología cardíaca.
  - » *Ecografía torácica:* Se justifica por su bajo coste, fácil acceso y ausencia de radiación. Es muy útil en patología pleural, de la pared torácica y lesiones endobronquiales. También permite diagnosticar algunas masas mediastínicas y pulmonares (1, 4).
- **Resonancia magnética pulmonar:** Tiene la ventaja de que permite hacer estudios dinámicos, de no precisar contrastes yodados, la ausencia de radiaciones ionizantes y el mejor contraste entre los tejidos blandos. Es útil en las situaciones en las que no puede hacerse TC por alergia a contrastes yodados, y en niños o embarazadas para evitar la radiación. Para la evaluación de tumores sirve para estimar la invasión, para evaluar las masas de pared torácica, congénitas o vasculares, masas mediastínicas (especialmente posteriores), como la patología del

diafragma, y la caracterización de lesiones dudosas en otras exploraciones. La desventaja es que requiere más tiempo, y en ocasiones (niños pequeños o poco colaboradores) sedación (4).

- **Electrocardiograma (ECG):** Tiene indicación en la presencia de edema pulmonar cardiogénico.
- **Detección de tóxicos:** Si sospecha de intoxicación o sobredosis.
- **Tratamiento:** Dependerá de la patología de sospecha.
- **Indicaciones de ingreso:** Presencia de dificultad respiratoria moderada o grave, que precise tratamiento hospitalario o algún tipo de medida de soporte que no pueda ofrecerse en el domicilio.
- **Indicaciones de interconsulta urgente a especialista:**
  - **Obstrucción de la vía aérea superior:** Puede ser necesaria la ayuda de un Otorrinolaringólogo para la realización de una cricotirotomía.
  - **Obstrucción de la vía aérea por absceso retrofaríngeo o periamigdalino:** Valoración urgente por Otorrinolaringólogo.
  - **Signos de hipertensión intracraneal:** Valoración urgente por Neurocirujano.

## PATOLOGÍAS QUE PUEDEN PROVOCAR DIFICULTAD RESPIRATORIA EN EL NIÑO

Existen varias patologías que pueden cursar con dificultad respiratoria en el paciente pediátrico. Para exponer cada una de ellas vamos a categorizarlas en patologías de origen pulmonar o extrapulmonar, y dentro de las patologías de causa pulmonar, en cuadros de vías respiratorias superiores e inferiores:

A continuación, vamos a exponer de forma más detallada algunas de las patologías más frecuentes, causantes de dificultad respiratoria en Pediatría.

### EPIGLOTITIS

**Descripción:** La epiglotis es una lámina cartilaginosa que protege la vía aérea durante la deglución (9). La epiglotitis aguda es una inflamación de cualquiera de las estructuras de la región supraglótica, que da lugar al colapso de esta zona y puede acabar ocasionando la muerte del paciente. Es más frecuente en la edad pediátrica, sobre todo en niños de menos de 5 años, aunque puede ocurrir en todas las épocas de la vida. El germen más habitualmente implicado en el desarrollo de epiglotitis es la bacteria *Haemophilus Influenzae* (4, 9, 10). La incidencia de esta infección ha disminuido hasta en un 80-90% debido a la instauración de la vacuna sistemática contra *Haemophilus Influenzae* tipo B (HiB) en el calendario infantil (5). Otros agentes causales de epiglotitis son *Staphylococcus Aureus*, *Streptococcus Pyogenes* y *Streptococcus Pneumoniae* (4). Los factores que suponen un aumento del riesgo para padecer una enfermedad invasiva por HiB son hacinamiento, asis-

<b>Principales cuadros causantes de dificultad respiratoria en Pediatría</b>
<b>Pulmonares: Vías respiratorias superiores</b> <b>Supraglóticos:</b> Epiglotitis Absceso retrofaríngeo Lesiones por quemaduras <b>Subglóticos:</b> Laringitis Traqueítis Angioedema Cuerpo extraño
<b>Pulmonares: mixtas</b> Traqueobronquitis
<b>Pulmonares: Vías respiratorias inferiores</b> Asma Bronquiolitis Neumonía Edema pulmonar Contusión pulmonar Displasia broncopulmonar
<b>Extrapulmonares</b> Trastornos neurológicos: convulsiones, infecciones del sistema nervioso central, traumatismos craneoencefálicos, tumores, enfermedad neuromuscular, disminución del nivel de consciencia... Patologías metabólicas (ej. Acidosis metabólica causada por cetoacidosis diabética, deshidratación grave o sepsis).

tencia a guardería, anemia drepanocítica, asplenia, infección por VIH, ciertas inmunodeficiencias y neoplasias malignas (10).

**Clínica:** El comienzo de la clínica de la epiglotitis suele ser brusco, con fiebre, disfonía, estridor y dificultad respiratoria marcada (9, 10), aunque unos días antes el paciente puede haber tenido clínica de catarro común (5). El estridor inspiratorio empeora con el llanto y en decúbito supino, lo que hace que el niño permanezca sentado inclinado hacia delante, con el cuello en hiperextensión, boca abierta con protrusión de la lengua y babeo debido a la intensa odinofagia ("posición de trípode") (4, 9). El proceso puede llegar a convertirse en un estado tóxico, que se caracteriza por palidez cutánea y dificultad respiratoria que progresa rápidamente. En el peor de los casos puede llegar a producir cianosis y coma (5). Puede aparecer además dolor de garganta, dificultad para la deglución y dificultad para inclinar el cuello hacia delante. No suele haber tos y la orofaringe se muestra normal o levemente enrojecida. La voz del paciente puede sonar ronca y apagada (9).

**Diagnóstico:** El diagnóstico de la epiglotitis habitualmente es clínico. En el caso de que el paciente tenga una vía aérea estable y podamos realizar pruebas complementarias, podemos recurrir a:

- **Radiografía lateral de cuello:** Puede verse la inflamación de la epiglotis sin afectación de la estructuras subglóticas (4, 9). La imagen típica se conoce como imagen "en porra" o "signo del pulgar" (5). Es importante que para la realización de esta prueba el paciente siempre esté acompañado por un médico, por la posibilidad de empeoramiento brusco de esta patología.
- **Exploración de cavidad oral y faringe:** Siempre que se pueda hay que intentar evitar la manipulación de la cavidad oral y la faringe. Este examen se puede realizar en el caso de que exista duda del diagnóstico, que haya sospecha baja de epiglotitis y siempre que sea posible realizar una intubación rápida si el paciente empeora rápidamente. En el caso de que realicemos esta exploración y el paciente tenga una epiglotitis, lo que veremos es una epiglotis edematosa, color "rojo cereza".
- **Laringoscopia directa:** En los casos en los que exista una duda diagnóstica pero con una alta sospecha clínica, se puede realizar exploración laríngea en el quirófano, para poder realizar una intubación posterior si el diagnóstico se confirma.
- **Análítica sanguínea:** Suele mostrar leucocitosis con desviación izquierda y elevación de reactantes de fase aguda (4). También suele haber neutrofilia (5).

- **Hemocultivo:** Puede realizarse para buscar la presencia de la bacteria causante, pero esto suele tardar unos días (9). La rentabilidad del hemocultivo es alta, siendo positivo hasta en un 95% de los casos.

**Tratamiento:** Es importante que el tratamiento de la epiglotitis sea precoz, ya que se trata de una patología que evoluciona de forma rápida y el paciente puede presentar una dificultad respiratoria muy importante en poco tiempo. Siempre se debe ingresar al paciente. En primer lugar debemos llevar a cabo las maniobras de estabilización explicadas anteriormente. Para mantener una vía aérea estable es importante que el niño esté en una postura cómoda en presencia de los padres, ya que el llanto y el decúbito supino favorecen la obstrucción de la vía aérea. Una peculiaridad de la epiglotitis es que en el caso de que la vía aérea sea inestable y sea preciso intubar, se recomienda la vía nasotraqueal. El tratamiento etiológico se realiza de forma empírica, ya que como se exponía anteriormente, la filiación del germen puede demorarse unos días.

El tratamiento que suele emplearse es:

- **Antibioterapia:** Cefalosporinas de tercera generación (cefotaxima 150-200 mg/kg/día IV, máximo 12 g/día o ceftriaxona 75 mg/kg/día IM o IV, máximo 4 g/día) durante 7-10 días (4). También puede utilizarse para el tratamiento meropenem (5).
- **Corticoides:** Pueden ser beneficiosos durante las primeras fases del tratamiento. Se puede emplear metilprednisolona IV 2 mg/kg/día cada 8 horas (máximo 60 mg/día) (4).
- **Adrenalina:** No es útil para el tratamiento de esta infección (5).

**Pronóstico y complicaciones:** En casi todos los casos, los pacientes que han sufrido una epiglotitis se recuperan sin secuelas cuando se lleva a cabo un adecuado mantenimiento de la vía aérea y se inicia el tratamiento antibiótico de forma rápida (4). Si responden al tratamiento de forma satisfactoria, habitualmente los pacientes pueden ser extubados a los 3-4 días de evolución (5).

Las complicaciones que pueden surgir son obstrucción de la vía aérea absceso epiglótico, infección secundaria a bacteriemia y diseminación hemática de la infección o extensión directa, epiglotitis necrotizante (en pacientes con inmunodeficiencia) o fallecimiento (<1% en niños, debido generalmente a la obstrucción de la vía aérea) (4).

## LARINGITIS O CRUP

**Descripción:** La laringitis aguda es la obstrucción de la vía aérea superior, caracterizada por la presencia de tos perruna, afonía, estridor y dificultad respiratoria en grado variable. Esta entidad está provocada por la inflamación de la laringe y de la vía aérea subglótica (4, 11). La etiología es mayoritariamente vírica. Se utilizan como sinónimos los siguientes: laringitis subglótica, crup, laringotraqueítis y laringotraqueobronquitis aguda. La palabra crup en el pasado estaba asociado a la difteria laríngea o crup membranoso (5).

Esta patología afecta fundamentalmente a los niños entre los 6 meses y los 3 años (4, 5). El pico de incidencia máxi-

mo es en el segundo año de vida (5, 11). Es poco habitual en niños mayores de 6 años (4, 5, 11). Esto se debe a que en edades más tempranas la glotis es más alta, el espacio subglótico es de menor tamaño por la influencia del cartílago cricoides y los tejidos submucosos son laxos, menos fibrosos que en edades posteriores. La laringitis aguda es la causa más común de obstrucción de la vía aérea superior en la infancia, y afecta al 3-6% de los niños entre 3-6 meses y 6 años (11). Es más frecuente en varones, con una proporción hombre:mujer de 1,4:1. (5).

Se suele dividir en laringitis aguda o crup viral y crup espasmódico:

- **Crup viral:** Es más frecuente en otoño o al inicio del invierno. El mayor pico de incidencia coincide con el virus parainfluenza tipo 1 (en el mes de Octubre) (4, 11).
- **Crup espasmódico:** Es más frecuente en invierno y tiene predominio familiar. Consiste en episodios recurrentes de estridor nocturno, de aparición brusca y de pocas horas de duración, que suele mejorar también de forma súbita (4).

Ambos tipos de crup se manejan de la misma forma en cuanto al diagnóstico y el tratamiento, aunque existan diferencias en la clínica, la etiología y la epidemiología (11).

Existen factores de riesgo que probablemente están asociados a la aparición de laringitis aguda. Estos factores son: causas funcionales o anatómicas de estrechamiento de la vía aérea superior (congénitas o adquiridas, como por ejemplo la estenosis postintubación), variaciones en la respuesta inmune y predisposición a la atopia (4). También los hijos de padres con antecedentes de crup tienen 3,2 veces más probabilidades de tener un episodio y 4,1 veces más de tener un crup recurrente, que los niños sin esa historia familiar. El tabaquismo paterno no parece aumentar el riesgo de crup (5).

Los principales microorganismos causales de la laringitis aguda son:

- **Virus parainfluenza tipo 1, 2 y 3:** Estos virus son los más frecuentes, especialmente el tipo 1. Representa el 75% del total de casos (4, 5).
- **Virus respiratorio sincitial, Adenovirus y Coronavirus humano NL63:** Son causas frecuentes de crup. Normalmente afectan más a las vías respiratorias inferiores que a la laringe y la tráquea (5).
- **Virus del sarampión** (en áreas prevalentes).
- **Virus influenza A y B:** Son causa de crup de forma relativamente infrecuente, pero se han asociado con hospitalizaciones más prolongadas y mayor tasa de reingreso.
- **Rhinovirus, enterovirus, virus herpes simple, metapneumovirus:** Estos microorganismos son rara vez causa de laringitis (4, 5).
- **Haemophilus influenzae tipo B, Mycoplasma pneumoniae, Streptococcus, Neiseria, bacilos gram negativos, Chlamydia, Staphylococcus aureus:** Excepcionalmente esta patología puede ser provocada por

bacterias. *Mycoplasma pneumoniae* produce crup generalmente leve. *Staphylococcus aureus* se ha relacionado con sobreinfecciones.

- **Candida albicans:** Debe considerarse en inmunodeprimidos.
- **Corynebacterium diphtheriae:** Debe tenerse en cuenta en niños sin vacunar. La difteria, hace años, fue una forma de laringitis estenosante más frecuente y con frecuencia mortal, pero en la actualidad es casi inexistente en la población vacunada (5).

La transmisión de la infección se produce por contacto de persona a persona o por secreciones infectadas. Desde el punto de vista fisiopatológico lo que se observa es una inflamación difusa, eritema y edema, que afecta al movimiento de las cuerdas vocales. En el crup espasmódico o recurrente puede verse edema no inflamatorio a través de laringoscopia directa, lo que indica que no hay implicación del virus en el epitelio traqueal de forma directa. La causa fundamental de la aparición de la clínica es el estrechamiento de la vía aérea, lo que genera aumento de la resistencia al flujo del aire. En función de la gravedad de la inflamación, y por tanto del estrechamiento, la clínica puede ser más o menos importante, pudiendo llegar a aparecer hipoxemia e hipercapnia en los casos más severos. Los pacientes con traqueítis bacteriana tienen secreciones purulentas espesas en la tráquea subglótica, ulceraciones, pseudomembranas y microabscesos de la mucosa. Sin embargo, los tejidos supraglóticos suelen ser normales.

Dentro de los pacientes que padecen una infección por parainfluenza, sólo un pequeño porcentaje de ellos sufre un crup. Esto sugiere que en la patogénesis los factores del huésped desarrollan un papel fundamental. Estos factores que contribuyen al desarrollo de laringitis son los explicados previamente (5).

**Clínica:** Los signos más característicos de la laringitis aguda son tos perruna o metálica, afonía, estridor de predominio inspiratorio y dificultad respiratoria, que puede ser de grado variable con empeoramiento nocturno. Suele aparecer en el contexto de un proceso catarral de 2-3 días de evolución. Cuando el paciente llora, se agita o se coloca en decúbito, la clínica suele empeorar (4, 5). Es característico del crup o laringitis aguda su carácter fluctuante, con empeoramiento y mejoría en episodios de tiempo muy cortos. Casi siempre suele ser un proceso leve y autolimitado, aunque puede llegar a ser muy grave y poner en compromiso la vida del paciente (4).

La entrada de aire pulmonar puede estar disminuida. Es habitual que haya respiración bradipneica, pero cuando hay afectación del tracto respiratorio inferior (laringotraqueo-bronquitis) puede haber polipnea (5).

Los síntomas del crup viral suelen aparecer gradualmente. Inicialmente aparece rinorrea, tos leve y febrícula. En 12-48 horas la infección progresa y aparecen los síntomas típicos: afonía o disfonía, tos perruna y estridor inspiratorio si la inflamación llega a producir obstrucción de la vía aérea. La fiebre puede aparecer, pero no está siempre presente. La tos es seca, metálica y disfónica (se llama "perruna" porque el sonido se asemeja al de un ladrido de perro). El estridor habitual-

mente aparece en la inspiración, pero puede ser bifásico. Cuando la laringitis es leve aparece sólo con la agitación o el llanto, pero cuando aumenta la gravedad puede ser patente también en reposo. Aunque no debemos tomar la intensidad del estridor como guía para determinar la severidad de la laringitis. En unos 2-7 días el proceso suele resolverse, sin embargo la tos puede durar unos días más.

A diferencia del crup viral, el espasmódico es de aparición más brusca, con un inicio y un final súbitos. Tiende a aparecer de forma característica durante la noche. No suele haber fiebre. Los episodios pueden repetirse durante 2-4 días consecutivos.

El intercambio gaseoso alveolar suele ser normal, pero si hay obstrucción suficiente de la vía aérea puede llegar a aparecer hipoxia. Debemos estar atentos a la presencia de signos que nos indiquen que haya que actuar de una forma rápida, como son la hipoventilación significativa, palidez, cianosis y disminución de la consciencia (5).

**Diagnóstico:** No es necesaria la realización de exámenes complementarios en la laringitis aguda, ya que esta se diagnostica por la clínica del paciente.

Para valorar la gravedad son de utilidad los scores clínicos, como la escala de Westley o de Taussig mencionadas previamente en este documento (4, 11). Estas escalas también sirven para controlar la respuesta al tratamiento. El problema que pueden generar es que son subjetivas y puede haber variaciones interobservador.

Los signos que aparecen en estos scores y que valoran la severidad del cuadro clínico son la retracción en la musculatura de la pared torácica, la presencia de estridor en reposo, la disminución en la entrada de aire pulmonar, la palidez o cianosis y el estado mental del paciente

El examen de la orofaringe no parece que se haya asociado con deterioro clínico brusco, pero su exploración puede demorarse hasta la estabilización del paciente en casos graves.

La pulsioximetría puede ser normal incluso con obstrucciones importantes de la vía aérea, por lo que su utilidad es limitada. Debemos valorar además si altera mucho al niño, porque en esos casos puede ser incluso perjudicial. Sí que es necesario monitorizarla en pacientes graves (5). Sobre todo en pacientes ingresados o que precisen observación en el hospital durante unas horas, puede ser útil para ver la evolución, teniendo en cuenta que existe demora desde que el paciente empeora hasta que podemos detectar una disminución del oxígeno en sangre con el pulsioxímetro.

Una de las pruebas complementarias más útiles para evaluar la insuficiencia respiratoria, es la gasometría arterial, pero hay que tener en cuenta que es una técnica cruenta y que en ocasiones no refleja la situación real del paciente. Por estos motivos debe reservarse para los casos más graves, en los que es imprescindible realizar una monitorización interna invasiva.

La realización de pruebas radiológicas no suele ser necesaria. En la radiografía anteroposterior de cuello podemos ver un patrón conocido como signo "de la aguja", "en punta

de lápiz" o "del campanario", que se ve como un estrechamiento progresivo y simétrico de la tráquea con vértice en la glotis. Sin embargo la gravedad de la laringitis no se relaciona con la existencia de este signo. A continuación se muestra una imagen radiológica en la que puede verse este hallazgo:



Ventosa Rosquelles P, Luaces Cubells C. Diagnóstico y tratamiento de la laringitis en Urgencias. Sociedad Española de Urgencias de Pediatría (SEUP). 3ª edición. Octubre 2019.

Los casos en los que las pruebas de imagen están recomendadas, son aquellos en los que hay dudas diagnósticas, los síntomas cursan de forma atípica, hay sospecha que de cuerpo extraño en la vía aérea, hay crup recurrente o si las medidas terapéuticas no son efectivas.

Ventosa Rosquelles P, Luaces Cubells C. Diagnóstico y tratamiento de la laringitis en Urgencias. Sociedad Española de Urgencias de Pediatría (SEUP). 3ª edición. Octubre 2019.

Existen técnicas más cruentas, que permiten la observación directa de la vía aérea alta (broncoscopia o laringoscopia directa), que se utilizan en los casos de evolución tórpida, cuando el diagnóstico no es claro (11).

Por último, desde el punto de vista microbiológico puede hacerse aspirado nasofaríngeo. Se realiza habitualmente en pacientes ingresados y para vigilancia infecciosa (5).

**Diagnóstico diferencial:** Las patologías con las que se debe hacer, son aquellas que producen obstrucción de la vía respiratoria superior.

La epiglotitis y la traqueítis bacteriana son causa de obstrucción de mayor gravedad que la laringitis (5). A continuación se expone una tabla de diagnóstico diferencial entre laringitis, epiglotitis y laringotraqueítis bacteriana (11).

La aspiración de cuerpo extraño, la inhalación de tóxicos y la ingesta de cáusticos, son patologías que aunque suelen aparecer de forma brusca, deben tenerse en cuenta ante pacientes que no responden al tratamiento o con una duración prolongada de los síntomas.

Las anomalías congénitas como la laringomalacia, parálisis de cuerdas vocales, estenosis subglótica o el hemangioma subglótico, suelen producir síntomas crónicos o recurrentes, y que normalmente no se acompañan de síntomas catarrales ni fiebre. Los niños que tienen estas anomalías, cuando sufren una laringitis, tienen mayor riesgo de desarrollar una obstrucción grave. En niños pequeños, sobre todo en lactantes, para saber si debemos pensar en este tipo de patologías, la familia puede indicarnos si han no-

**TABLA 1.** Diagnóstico diferencial de laringitis aguda

	Laringitis aguda	Epiglotitis	Laringotraqueítis bacteriana
Etiología	Parainfluenza tipo 1	H. Influenza tipo B	<i>S. aureus</i> <i>M. pneumoniae</i> <i>S. pyogenes</i> <i>S. pneumoniae</i>
Edad	3 meses-6 años	1-7 años	3 meses-12 años
Incidencia	Elevada	Rara	Rara
Debut	Progresivo, con pródromos de 1-5 días	Súbito, con aspecto de gravedad	Progresivo, con pródromos de 2-5 días
Temperatura	Fiebre variable	Fiebre alta	Fiebre moderada
Disfagia	No	Sí	Rara
Babeo	No	Sí	Raro
Tipo de voz	Ronca	Sorda, apagada	Normal
Tos	Tos perruna, ronca	Rara	Variable
Posición	Variable	Sentado, cuello en extensión y boca abierta	Variable
Hallazgos radiográficos	Sobredistensión hipofaríngea con estrechez paradójica de la porción subglótica	Dilatación aérea preestenótica y típica imagen en "dedo de guante"	Paredes traqueales edematosas y estrechadas

tado problemas al deglutir, episodios de cianosis o síntomas de reflujo gastroesofágico.

El absceso retrofaringeo o periamigdalino puede dar síntomas similares a una laringitis. Si sospechamos un absceso retrofaringeo puede ser de utilidad realizar una TC y si la sospecha es de un absceso periamigdalino, podemos visualizarlo de forma directa. La disfagia o el babeo continuo pueden ser signos indicativos de estas patologías, aunque también de la epiglotitis o un cuerpo extraño.

El angioedema alérgico suele acompañarse de otras manifestaciones de anafilaxia.

Hay otros posibles diagnósticos diferenciales, pero son mucho más infrecuentes: quiste broncogénico o síndrome de Guillain-Barré (parálisis de la cuerda vocal por afectación del nervio laríngeo) (5).

**Tratamiento:** En primer lugar, cuando nos encontramos ante un paciente con laringitis aguda debemos realizar las evaluaciones inicial, primaria, secundaria y terciaria explicadas anteriormente. Una vez completado esto, daremos paso a las medidas específicas de tratamiento de la laringitis:

#### *Medidas generales:*

- *Favorecer la ingesta de líquidos.*
- *Antitérmicos:* Los utilizaremos en caso de fiebre. Es de elección el ibuprofeno por su acción antiinflamatoria.
- *Elevar cabecero de la cama.*
- *Ambiente tranquilo:* Debemos procurar que el paciente no se agite y evitar el llanto, ya que esto empeora la clínica.
- *Humedad:* Su uso sólo está justificado si aumenta el confort del paciente, ya que sólo se ha demostrado una mejoría marginal en un metaanálisis (4).
- *Exponer al paciente bien abrigado al frío de la noche:* Puede ser eficaz en casos leves, aunque no existe evidencia que lo justifique.
- *Oxigenoterapia:* En el caso de que exista hipoxemia (saturación de oxígeno respirando aire ambiente < 92%) o dificultad respiratoria marcada.

#### *Adrenalina nebulizada*

Está demostrada su eficacia en el caso de laringitis moderadas y graves. La adrenalina nebulizada produce vasoconstricción en el área subglótica, disminuyendo el edema, y relajación del músculo liso bronquial (4, 5). Se produce vasoconstricción de las arteriolas precapilares (11). El efecto comienza unos 10 minutos después de su administración y se mantiene hasta 2 horas. Por este motivo, una vez que han transcurrido estas 2 horas, puede ocurrir que el paciente vuelva a la situación en la que se encontraba antes del tratamiento. Esto se conoce como "efecto rebote de la adrenalina". Para evitarlo, podemos administrar de forma conjunta corticoides sistémicos.

La adrenalina utilizada para el manejo de la laringitis debe estar a una concentración 1:1000. Esto se consigue diluyen-

do una ampolla de 1 mL de adrenalina con suero salino fisiológico hasta completar 10 mL. La dosis necesaria de esta dilución son 0,5 mL por kilo de peso, hasta un máximo de 5 mL y se administra en forma de nebulización, con un flujo de aire u oxígeno a 5 L/min. Si utilizamos adrenalina racémica la dosis es 0,05 mL/kg, hasta una dosis máxima de 0,5 mL (4, 5).

El intervalo de tiempo que hay que esperar para poder repetir la dosis no está bien establecida. Suele administrarse cada 20-30 minutos, hasta 3 veces en los casos más graves. Cuando se administra esta medicación siempre debemos vigilar y monitorizar al paciente, al menos durante 2 horas, ya que existe riesgo de taquicardia.

Está contraindicada en algunas cardiopatías, como la tetralogía de Fallot, estenosis pulmonar y estenosis aórtica subvalvular.

#### *Corticoides*

Tienen efecto antiinflamatorio y disminuyen los síntomas en intensidad y duración, por lo que son el grupo farmacológico más útil en el manejo de la laringitis. No hay efectos secundarios a corto plazo descritos (5). Su utilidad está demostrada en cualquiera de los niveles de gravedad de la laringitis. El tratamiento con corticoides mejora la clínica y disminuye los días de estancia hospitalaria, la necesidad de tratamiento con adrenalina, el número de consultas por el mismo proceso y el número de pacientes que precisan ingreso en una Unidad de Cuidados Intensivos. Han demostrado ser eficaces por vía oral, intravenosa, intramuscular e inhalada, sin diferencias significativas entre ellas. Dentro del amplio abanico existente de corticoides, es de elección la dexametasona por su efecto de mayor duración (4, 11).

- *Corticoides sistémicos:* El más estudiado es la dexametasona. La dosis de 0,15 mg/kg es igual de eficaz que dosis de 0,3 o 0,6 mg/kg (hasta un máximo de 10 mg). Es preferible la vía oral, aunque también puede administrarse por vía intramuscular (5, 11). En los casos de laringitis leve parece que la dexametasona oral en dosis única y la budesonida inhalada son igual de eficaces. Dado el menor coste de la dexametasona y la mayor facilidad de administración respecto a la budesonida (en ocasiones con la nebulización estimulamos el llanto de los pacientes y provocamos que el cuadro empeore), estaría indicada la dexametasona como primera opción de tratamiento (4). Tampoco se ha visto que sea más efectivo utilizar dexametasona y budesonida juntas, que de forma individual (5). Tras la administración de dexametasona la mejoría clínica se produce en 1-2 horas, y su efecto es máximo a las 6 horas. Tiene una vida media de 36-72 horas, por lo que dado que las laringitis habitualmente son auto-limitadas y duran unas 48-72 horas, suele ser suficiente administrar una sola dosis. En algunos casos, si persisten los síntomas, puede valorarse administrar otra dosis a las 24 horas, pero no se deben realizar pautas de mayor duración, ya que podemos enmascarar otras causas de estridor (por ejemplo, la existencia de un hemangioma en la vía aérea) (4).

No existe una solución oral comercializada. Se dispone solo de comprimidos o ampollas inyectables. Estás últi-

mas pueden ser utilizadas por vía oral, o pueden usarse para preparar una solución oral mediante fórmula magistral.

También puede utilizarse como alternativa la prednisona o prednisolona. La dosis equivalente es 1-2 mg/kg. Administrada en dosis única se ha objetivado que es más frecuente la reconsulta en comparación con la dexametasona, lo que puede ocurrir porque la vida media de este fármaco es menor. Una dosis de 2 mg/kg durante 3 días tiene una eficacia similar que una dosis única de dexametasona a 0,6 mg/kg (5, 11).

- **Corticoides inhalados:** Está demostrada la utilidad de la budesonida inhalada, que se administra a una dosis fija de 2 mg disuelta en 4 mL de suero salino fisiológico, con un flujo de aire u oxígeno a 5 L/min (4). Mejoran los síntomas, disminuyen la estancia en urgencias, reducen la necesidad de adrenalina nebulizada y la tasa de hospitalización (11). A los 30 minutos de su administración comienza su acción y se puede repetir cada 6-8 horas (5). El pico máximo de acción tiene lugar a las 2 horas de su administración y durante las primeras 24 horas puede mantenerse su efecto (11). En los casos graves puede intercalarse con la adrenalina (5). En algunos artículos se postula como el mejor tratamiento para la laringitis, ya que produce una disminución rápida de la inflamación de la laringe y porque tiene pocos efectos a nivel sistémico (11).

#### Otros

El heliox es un gas formado por helio y oxígeno, con una proporción 70/30 (respectivamente). Tiene una densidad menor que el aire, lo que hace que el gas pase más fácilmente a través de la vía aérea. Para su administración se utiliza mascarilla con reservorio a un flujo de 9-12 L/min (5) de forma continua. Está indicado especialmente en los casos con respuesta parcial a la adrenalina y/o budesonida nebulizada o corticoides sistémicos (11). El objetivo del tratamiento con heliox es evitar la intubación (5). Es eficaz como tratamiento en pacientes ingresados con laringitis grave, pero los resultados no han demostrado ser mejores que los de la adrenalina y es más caro (4).

Los antibióticos, descongestivos y antitusígenos no están indicados en las laringitis víricas.

Se utilizarán broncodilatadores sólo cuando exista broncoespasmo asociado (5).

Se han postulado como posibles tratamientos de laringitis los supositorios de sulfato de magnesio, la papaverina, la atropina o la propilfenazona, pero ninguno ha demostrado su eficacia (4, 5).

El manejo de la laringitis es diferente en función de la severidad de la clínica del paciente. En todos los casos debemos aplicar en primer lugar las medidas generales, y posteriormente el resto de tratamientos en función de la gravedad:

- **Laringitis leve (Westley < 3):** Se puede administrar una dosis única de dexametasona oral a 0,15-0,3 mg/kg (dosis máxima 10 mg). En el caso de que el paciente no tolerara la medicación por vía oral, podemos administrar budeso-

nida nebulizada 2 mg en 4 mL de suero salino fisiológico (4, 11). No es necesario el ingreso si, tras un breve periodo de observación en urgencias, no se observa aumento de la gravedad (5, 11).

- **Laringitis moderada (Westley 4-5):** Es aconsejable administrar una dosis de dexametasona oral a 0,6 mg/kg (dosis máxima 10 mg). En el caso de que no haya tolerancia oral puede usarse la budesonida nebulizada como en el supuesto anterior o dexametasona por vía intramuscular (4). Puede administrarse el tratamiento con corticoide y mantener en observación, en aquellos casos que no presenten signos significativos de dificultad respiratoria y tengan un buen estado general. Pero si esto no es así o no observamos mejoría con el tratamiento anterior, debería administrarse también adrenalina nebulizada (11). La dosis es 0,5 mL/kg de la dilución de adrenalina 1:1000, pudiendo repetirse la dosis cada 2-4-6-8 horas (4). Una vez transcurridas 3-4 horas desde la finalización del tratamiento, si no hay estridor en reposo, puede darse el alta (5).
- **Laringitis grave (Westley > 6):** Este tipo de pacientes precisan monitorización continua estrecha (FC, FR, SatO<sub>2</sub> y TA), oxigenoterapia, adrenalina nebulizada y corticoterapia por vía oral, intramuscular o intravenosa (4, 11). Se puede administrar dexametasona y adrenalina nebulizada, o de forma simultánea la budesonida con la adrenalina en el mismo aerosol. Si el paciente no mejora podemos repetir la dosis de adrenalina nebulizada y valoraremos alertar al servicio de Cuidados Intensivos Pediátricos, ya que es posible que este tipo de pacientes precisen intubación endotraqueal. La intubación debe realizarse preferentemente por vía nasotraqueal con un tubo 0,5-1 mm menor al que le correspondería por la edad y peso (4). Es preferible intubar al paciente en condiciones de seguridad, idealmente en una UCIP o en un quirófano, bajo anestesia inhalatoria y sin relajantes musculares, con personal entrenado y material disponible para endoscopia, traqueostomía y cricotirotomía de urgencia.

En este tipo de pacientes también puede ser necesario el tratamiento con heliox (5).

La decisión de hospitalizar o dar de alta a un niño con laringitis debe individualizarse. Hay que tener en cuenta la situación clínica, la respuesta al tratamiento y la facilidad de la familia para acceder a un centro sanitario (11).

Los siguientes son criterios de ingreso de laringitis:

- **Laringitis aguda severa (Westley > 6).**
- **Laringitis moderada (Westley 4-5):** Si el paciente no presenta mejoría mantenida tras 4 horas de haber administrado tratamiento con corticoide o tras 2 horas de adrenalina nebulizada.
- **Necesidad de oxigenoterapia suplementaria.**
- **Deshidratación grave o falta de tolerancia oral.**
- **Aspecto tóxico:** Cuando observamos en el paciente una apariencia de infección bacteriana secundaria.

- **Problemas de cuidado:** Cuando sospechamos una inadecuada vigilancia domiciliaria por parte de los cuidadores o existe difícil acceso al hospital.
- **Niños menores de 6 meses:** Este es un criterio que debe valorar el facultativo responsable.
- **Factores de riesgo:** También se debe valorar el ingreso en el caso de que exista un ingreso previo por laringitis, si ha precisado una intubación anterior, si existe una estenosis o una malformación laringotraqueal conocida, si hay obstrucción de la vía aérea asociada, si hay hipertrofia amigdalina o adenoidea, si existe macroglosia, en el caso de pacientes con retrognatia o si hay enfermedad neuromuscular asociada.

De cara al seguimiento, los pacientes con laringitis moderadas o graves que precisan ingreso, se manejarán con sueroterapia intravenosa si presentan dificultad respiratoria importante, dexametasona (habitualmente) hasta un máximo de 3 días y adrenalina nebulizada con la periodicidad que el niño necesite.

En el caso de alta domiciliaria, es recomendable que los pacientes sean reevaluados a las 24 horas en su centro de atención primaria y posteriormente hasta el comienzo de la resolución de los síntomas, que suele producirse al tercer día. En los casos menos sintomáticos no es necesario repetir la dosis de corticoide una vez pasadas las primeras 24 horas. Los criterios de alta domiciliaria son:

- **Ausencia de estridor en reposo.**
- **SatO<sub>2</sub> > 92%:** Respirando aire ambiente.
- **Buena ventilación pulmonar.**
- **Buena tolerancia oral.**
- **Buen soporte domiciliario:** Cuidadores competentes y control médico posterior asegurado (4).

**Pronóstico y complicaciones:** En la mayor parte de los casos suele ser un cuadro de poca gravedad y de corta duración, sin embargo es un motivo frecuente de consulta en urgencias y genera una gran ansiedad familiar (5). La mayoría de los cuadros de laringitis aguda duran entre 48 y 72 horas. Aproximadamente, el 8-15% de los pacientes requieren ingreso hospitalario y <1% precisan intubación (4). En torno al 15% de los casos tienen carácter descendente y presentan afectación bronquial añadida (5). Si nos encontramos ante un paciente que presenta síntomas una vez transcurridos 7 días, debemos sospechar que pueda existir una malformación o una anomalía de la vía aérea superior, por lo que sería recomendable completar más estudios para descartar esta posibilidad. También deber ser estudiados aquellos pacientes que presentan episodios de laringitis aguda de repetición (y que no impresionan de crup espasmódico) o que se encuentran fuera del rango típico de edad de presentación. En estos casos debemos buscar problemas como anomalías de la vía aérea, reflujo gastroesofágico o esofagitis eosinofílica.

Las complicaciones de la laringitis aguda son raras, y pueden incluir: insuficiencia respiratoria aguda, edema pulmonar, neumotórax, neumomediastino o infecciones bacterianas secundarias (traqueítis, bronconeumonía o neumonía) (4).

## TRAQUEÍTIS O TRAQUEOBRONQUITIS

**Descripción:** La traqueítis es una infección, generalmente bacteriana, de la tráquea, que puede extenderse a las estructuras subglóticas o al árbol bronquial. Su frecuencia es baja. Generalmente afecta a niños sanos menores de 6 años en el contexto de infecciones respiratorias de origen vírico. Suele tener lugar en los meses de otoño e invierno, coincidiendo con las epidemias de virus como el parainfluenza, el VRS o el influenza.

Habitualmente la traqueítis aguda se produce por bacterias colonizadoras del tracto respiratorio superior. Las infecciones víricas producen un daño en la mucosa respiratoria, que hace que estas bacterias colonizadoras se vuelvan potencialmente patógenas (4). La bacteria causante de traqueítis más frecuente es *Staphylococcus Aureus* (en algunos casos puede aislarse *S. Aureus* meticilín-resistente) (4, 12). Otros patógenos posibles son *Streptococcus Pneumoniae*, *Streptococcus Pyogenes*, estreptococos alfa-hemolíticos, *Moraxella Catarrhalis* y *Haemophilus Influenzae* (4).

**Clínica:** Se trata de una infección con un curso clínico variable, pero que puede tener serias consecuencias si se infradiagnostica (12). La forma clásica de presentación es la aparición de estridor, disnea y tos (signos de obstrucción aguda de la vía aérea) en un paciente con infección respiratoria. También puede presentarse como un paciente con laringotraqueítis aguda que presenta fiebre alta, afectación del estado general y no responde adecuadamente al tratamiento con corticoides o adrenalina. Estos dos casos corresponderían a una traqueítis bacteriana secundaria. Existe una minoría de casos que pueden debutar como un cuadro fulminante en las primeras 24h de evolución, con dificultad respiratoria aguda, aspecto tóxico, fiebre y leucocitosis (traqueítis bacteriana primaria).

**Diagnóstico:** El diagnóstico de la traqueítis y traqueobronquitis es clínico, no obstante existen pruebas complementarias que pueden realizarse.

- **Radiografía lateral y anteroposterior de cuello:** Podemos ver estrechamiento a nivel de la tráquea subglótica ("signo del campanario o en punta de lápiz", que también puede verse en el crup), irregularidades de la mucosa o sombras que corresponden a pseudomembranas. Esta prueba en general es poco útil, y nunca debemos interponer su realización antes que el manejo de la vía aérea en pacientes inestables.
- **Endoscopia:** Nos permite realizar un diagnóstico definitivo mediante la visualización directa de una tráquea inflamada con secreciones purulentas. Debe realizarse en un quirófano o en una Unidad de Cuidados Intensivos.
- **Muestra de secreciones respiratorias:** En el caso de los pacientes a los que se les realice una endoscopia, la muestra debe obtenerse preferiblemente de la mucosa traqueal. En el caso de pacientes con traqueítis leve sin dificultad respiratoria importante, que no precisan la realización de una endoscopia, se puede realizar un aspirado nasofaríngeo u obtener una muestra de expectoración espontánea.

**Tratamiento:** Inicialmente, como en cualquier caso de dificultad respiratoria, procederemos a la estabilización inicial

explicada anteriormente. Casi la totalidad de los pacientes con traqueobronquitis bacteriana suelen requerir oxigenoterapia, endoscopia rígida, intubación endotraqueal y aspiración repetida de secreciones traqueales. Una vez realizado esto, pasamos a los siguientes puntos del tratamiento:

- **Antibioterapia:** Se utilizan antibióticos de amplio espectro durante 10 días. Es recomendable comenzar con la vía intravenosa para pasar posteriormente a vía oral cuando cese la dificultad respiratoria y se compruebe la tolerancia oral. Los antibióticos recomendados son cefalosporinas de tercera generación (ceftriaxona 50-100 mg/kg/día en 1 o 2 dosis, máximo 4 g/día o cefotaxima 150-200 mg/kg/día en 4 dosis, máximo 12 g/día) asociados a vancomicina (40-60 mg/kg/día en 3-4 dosis, máximo 4 g/día) en caso de sospecha de *S. Aureus* metilicilín resistente.
- **Adrenalina nebulizada:** Puede utilizarse cuando existe una laringotraqueítis de base.
- No forman parte del tratamiento rutinario los broncodiladores ni los corticoides.

**Pronóstico y complicaciones:** Los niños tratados correctamente suelen recuperarse sin secuelas. La tasa de mortalidad es de un 2-3%. Se han descrito complicaciones como la hipotensión, parada cardiorrespiratoria con encefalopatía hipóxico-isquémica secundaria síndrome de distrés respiratorio agudo, convulsiones, neumotórax, edema pulmonar, neumonía, estenosis subglótica, bacteriemia y síndrome de shock tóxico (4).

## ASMA

**Descripción:** El asma es una patología en la que existe una inflamación crónica de la vía aérea. Esto ocasiona que ante determinados estímulos o situaciones, se produzca una dificultad respiratoria, sibilancias, tos y sensación de opresión torácica. En este texto vamos a referirnos a las crisis asmáticas o exacerbaciones, que son episodios caracterizados por inflamación, hiperreactividad y obstrucción reversible de la vía aérea, que condicionan empeoramiento de los síntomas anteriormente referidos. La presencia de una crisis asmática genera disminución de la función pulmonar (13). Los síntomas pueden instaurarse de forma progresiva o súbita (13, 14).

Es muy importante identificar a los pacientes que están sufriendo una crisis asmática y ponerles el tratamiento indicado lo antes posible, ya que un mal manejo de este problema se asocia con aumento de la morbilidad y la mortalidad de una forma significativa (6, 14).

En pediatría, la crisis asmática es la urgencia médica más frecuente. Aproximadamente un 20% de las crisis asmáticas precisa atención en los servicios de urgencias pediátricas. Las crisis asmáticas suponen aproximadamente el 5% de los motivos de consulta en los servicios de urgencias de pediatría, llegando hasta el 15% durante los meses otoñales, por su patrón estacional que está provocado a su vez por una combinación de factores infecciosos, alérgicos, ambientales, estrés emocional y estímulos meteorológicos. Alrededor del 15% de los pacientes con crisis asmática precisan ingreso en plantas de hospitalización, y menos frecuentemente, en unidades de cuidados intensivos pediátricos (UCIP) (13).

**Clínica:** Igual que ocurre con otras patologías infecciosas, y concretamente con otras patologías que ocasionan dificultad respiratoria, cuando nos encontramos antes un paciente con una crisis asmática, lo primero que debemos hacer es valorar la gravedad de su situación clínica, para poder establecer un plan de tratamiento y manejo adecuados. La gravedad de una crisis asmática puede valorarse con escalas estandarizadas como el Pulmonary Score, expuesto anteriormente en este texto. Las limitaciones de esta escala son que no ha sido validada en niños menores de 5 años y tampoco en aquellos con crisis más graves. Los ítems que utiliza son: frecuencia respiratoria, sibilancias y uso de musculatura accesoria. En función de la puntuación obtenida se clasifica la crisis como leve, moderada o grave, y combinando el pulmonary score (PS) con la  $\text{SatO}_2$  a cada paciente se le otorga un nivel de gravedad global:

- **Leve:** PS < 3 y  $\text{SatO}_2$  > 94%
- **Moderado:** PS 4-6 y  $\text{SatO}_2$  91-94%
- **Grave:** PS > 6 y  $\text{SatO}_2$  < 91%

Cuando no obtenemos la misma puntuación mediante la valoración clínica y de la  $\text{SatO}_2$ , se utilizará la que arroje una puntuación más alta (6, 13, 14). Otras escalas que también se utilizan son el Pulmonary Index Score (PIS) o el Pediatric Respiratory Assessment Measure (PRAM) (13).

Un indicador clínico de retención de  $\text{CO}_2$ , es la existencia de somnolencia en un paciente con dificultad respiratoria.

## Diagnóstico:

- **Anamnesis:** Debemos interrogar a la familia sobre el momento de inicio de los síntomas, si han recibido o no tratamiento en el domicilio antes de acudir a urgencias (dosis, periodicidad, tiempo transcurrido desde la última administración y técnica), tratamiento de mantenimiento si lo toma, cambios recientes en este y existencia de enfermedades asociadas (13, 14). Además es importante conocer si hay historia previa de episodios recurrentes y posibles desencadenantes. Debemos identificar factores de riesgo de crisis asmática grave, como los que se muestran en la tabla de la página siguiente tabla (14).

Si estos factores están presentes, nos indica que el paciente probablemente necesitará tratamiento urgente a nivel hospitalario (6).

- **Pruebas complementarias:** No se recomienda realizarlas de forma rutinaria, sólo en casos graves, de evolución tórpida o cuando exista duda diagnóstica:
  - **Radiografía de tórax:** Además de los casos graves, está indicada cuando persiste asimetría o hipoxemia en la auscultación a pesar de haber realizado el tratamiento correcto. La realización de una radiografía puede sernos de utilidad para determinar si existen complicaciones como por ejemplo la presencia de escapes de aire (enfisema subcutáneo o neumotórax), neumonía o atelectasia. También es útil para descartar la existencia de otras patologías.
  - **Gasometría:** Nos aporta información sobre el estado del paciente, sobre todo en los casos más graves o

Asensi Monzó M. Crisis de asma. Rev Pediatr Aten Primaria. Supl. 2017;(26):17-25.

Tabla 3. Factores de riesgo de padecer una crisis de asma potencialmente fatal <sup>1</sup>
<b>Datos de la historia previa</b>
Historia previa de crisis grave, ventilación mecánica o ingreso en UCI debido a crisis de asma
Dos o más ingresos por asma en el último año
Tres o más visitas por asma al Servicio de Urgencias en el último año
Hospitalización o visita por asma al Servicio de Urgencias en el último mes
Uso de más de un envase de β <sub>2</sub> -agonista de acción corta por mes
Dificultad para percibir los síntomas de asma o la gravedad de la crisis
No tener un plan de acción de asma por escrito
Mala adherencia terapéutica
Estar sensibilizado a <i>Alternaria</i>
Pacientes con 3 o más fármacos para el tratamiento de base del asma
Empleo habitual o reciente de corticoides sistémicos
Pacientes sin control periódico de su enfermedad
Adolescencia
Obstrucción persistente o moderada de la vía aérea
Insuficiente atención hacia los síntomas por el paciente o su familia
Utilización del asma con fines manipulativos o de renta
Familia disfuncional
Entorno social que dificulte el tratamiento de la enfermedad o el seguimiento en el domicilio
<b>Historia social</b>
Bajo nivel socioeconómico
Consumo de drogas
Problemas psicosociales mayores (incluyendo uso de sedantes)
<b>Comorbilidad</b>
Enfermedad cardiovascular
Otras enfermedades pulmonares crónicas
Enfermedad psiquiátrica crónica (incluyendo uso de sedantes)
<b>Episodio actual</b>
SpO <sub>2</sub> < 92% con algún signo de los siguientes:
• Tórax silente
• Esfuerzo respiratorio débil
• Agitación
• Nivel de conciencia alterado
• Cianosis
• Imposibilidad de hablar o beber
• FEM < 33% respecto al mejor o al predicho (en niños > 5 años) Instauración brusca de la crisis
• Escasa respuesta a la medicación broncodilatadora
• Normocapnia o hipercapnia
• Acidosis metabólica

FEM: flujo espiratorio máximo; PEF: pico máximo de flujo espiratorio; SpO<sub>2</sub>: pulsioximetría; UCI: Unidad de Cuidados Intensivos.

que no mejoran con las medidas terapéuticas instauradas. Permite ver el estado de oxigenación (en el caso de gasometría arterial) y de ventilación. Son indicadores de insuficiencia respiratoria la presencia de presión parcial de oxígeno arterial inferior a 60 mmHg y/o presión parcial de CO<sub>2</sub> superior a 45 mmHg.

– **Reactantes de fase aguda:** Deben solicitarse si existe sospecha de infección bacteriana.

**Diagnóstico diferencial:** En la valoración de cualquier patología debemos siempre pensar en posibles diagnósticos alternativos. En el caso de un paciente que presenta clínica compatible con una crisis asmática, sobre todo cuando se trata de un primer episodio o el paciente tiene menos de 2 años, debemos tener especialmente en cuenta los diagnósticos alternativos. Los principales procesos a tener en cuenta son bronquiolitis, neumonía, cuerpo extraño en la vía aérea, laringitis, episodios de hiperventilación y otros menos frecuentes (anillos vasculares, traqueomalacia, fibrosis quística, disfunción de cuerdas vocales). También hay que tener en cuenta que el broncoespasmo puede presentarse como signo de anafilaxia (13).

**Tratamiento:** En primer lugar debemos solucionar la obstrucción al flujo aéreo que existe en estos pacientes y la posi-

ble hipoxemia acompañante. Esto debe hacerse de forma rápida para evitar llegar a una situación de riesgo vital. Una vez que hayamos tratado el problema urgente, debemos averiguar cuál es el motivo fisiopatológico de la inflamación para poder tratarlo y plantear un tratamiento de cara al futuro si se precisa (6). Para el tratamiento urgente de obstrucción al flujo aéreo se utilizan fundamentalmente los broncodilatadores y los corticoides sistémicos (13):

- **Oxígeno:** Debe pautarse de forma inmediata (6). Se recomienda en pacientes inestables, crisis graves, trabajo respiratorio importante o hipoxemia. El objetivo es mantener la SatO<sub>2</sub> por encima de 92%. Para su administración debemos buscar el dispositivo que incomode menos al paciente y utilizar una concentración suficiente para mantener buena SatO<sub>2</sub> (13). Si la SatO<sub>2</sub> es < 94% o nos encontramos ante una crisis asmática de riesgo vital, debemos utilizar flujos altos con mascarilla o cánula nasal (14). Si no disponemos de pulsioximetría debemos administrarlo según criterios clínicos y no retirarlo mientras persista la sintomatología (13).
- **Agonistas β<sub>2</sub>-adrenérgicos inhalados de acción corta (BAC) (salbutamol):** Suponen el tratamiento principal de la crisis asmática y por este motivo son los medicamentos de primera elección como broncodilatadores

(14). Se utilizan por vía inhalada (6). El efecto broncodilatador aparece en unos segundos, el pico máximo de acción es a los 30 minutos y tienen una vida media de 2-4 horas. Su administración con cámara espaciadora es igual de efectiva que mediante nebulización, y este método tiene menos efectos secundarios y mayor coste-eficiencia. En menores de 4 años además de la cámara espaciadora debemos utilizar mascarilla buconasal (13). La vía nebulizada se utiliza en los casos más graves o cuando la utilización de cámara espaciadora no es posible (6, 14). La nebulización se realizará siempre con oxígeno (6).

– *Dispositivos presurizados en cámara espaciadora (MDI):* Calculamos el número de pulsaciones o puff como peso del paciente/3 (mínimo 5, máximo 10). Cada pulsación corresponde a 100 ug.

– *Nebulización:* Se utiliza oxígeno a flujos altos (6-8 L) para obtener partículas pequeñas capaces de llegar hasta los bronquios. La dosis es 0,15 mg/kg (mínimo 2,5 mg y máximo 5 mg).

El tratamiento inicial (o tratamiento de rescate) suele realizarse con 3 dosis de broncodilatador en la primera hora (separados entre sí 20 minutos) y en un segundo lugar se administrará con la periodicidad que el paciente necesite según su situación. Las dosis utilizadas normalmente son bien toleradas. Como efectos secundarios pueden aparecer: temblores, taquicardia, vómitos e hiperactividad. Con dosis altas repetidas puede aparecer hipopotasemia e hiperglucemia, en general sin repercusión clínica ni electrocardiográfica (13). Para saber si el tratamiento ha sido efectivo se realizará valoración de la clínica y de SatO<sub>2</sub> (14). El riesgo de aparición de efectos no deseados aumenta con la vía nebulizada, ya que la medicación se absorbe también a nivel de la orofaringe (13). Una vez que el niño está estable y puede ser alta, debe continuarse el tratamiento con BAC en el domicilio, según la pauta indicada por el pediatra en cada caso (6, 14).

• **Corticoides:** Están recomendados de forma precoz (6, 13). Los corticoides tienen efecto antiinflamatorio y aumentan la acción de los broncodilatadores. Se ha demostrado que reducen el número de reconsultas, ingresos y dosis necesarias de broncodilatadores. No suelen observarse efectos secundarios significativos, ya que se utilizan durante periodos cortos de tiempo. De forma aguda puede haber hiperactividad o ansiedad y aumento del apetito. Su efecto comienza a las 2-4 horas de su administración y su acción completa aparece a las 12-24 horas. Se recomiendan en crisis moderadas y graves, y en crisis leves que tras la primera dosis de broncodilatador no han respondido como se esperaba o si el paciente tiene factores de riesgo. Se recomienda administrarlos durante la primera hora de estancia en el servicio de urgencias.

– *Vía oral:* Es la vía de elección. Es igual de efectiva y rápida que la vía intravenosa, y además es menos invasiva y menos costosa. Se utilizan prednisona o prednisolona a 1-2 mg/kg durante 3-5 días (dosis única diaria) (13). En las crisis graves deben administrarse 2 mg/kg/día. Estos dos corticoides con equipotentes (14). También puede utilizarse dexametasona, ya que ha demostrado que no presenta diferencias significativas en el número de in-

gresos, reconsultas, mejoría de los síntomas ni calidad de vida tras el alta. La adherencia al tratamiento con la dexametasona suele ser mejor y es más coste-efectiva. Tiene una semivida larga, por lo que puede administrarse en 1 o 2 dosis (0,6 mg/kg, máximo 12 mg) (13). Hay que tener precaución en el caso de pacientes con episodios de sibilancias frecuentes, ya que existe riesgo de pautar un número elevado de ciclos de corticoides (14).

– *Vía intravenosa:* Se reserva para los casos más graves o con intolerancia oral. Se utiliza la metilprednisolona a una dosis de 1-2 mg/kg.

– *Vía inhalada:* Es más utilizada como tratamiento de mantenimiento que para las crisis (13), ya que no existe evidencia suficiente de que en estos casos puedan relevar a los corticoides sistémicos. Padecer una crisis asmática es un factor de riesgo para tener otras en el futuro, por lo que cuando un paciente se marcha de alta deberíamos pensar en la necesidad de pautar tratamiento con corticoides inhalados. Además de prevenir futuras exacerbaciones, los corticoides inhalados reducen el riesgo de muerte relacionado con el asma y las hospitalizaciones (6, 14).

• **Bromuro de ipratropio:** Es un fármaco anticolinérgico con acción broncodilatadora, que se inicia más tarde que en el caso del salbutamol, pero se mantiene más tiempo. Se utiliza en las crisis moderadas y graves, asociado al broncodilatador (13). Se debe usar en las 2 primeras horas de tratamiento (14). Cuando se utiliza el BAC junto con bromuro de ipratropio se obtiene un mayor efecto broncodilatador que si se utilizan por separado, obteniéndose además un mayor incremento del pico máximo de flujo espiratorio (PEF) y el volumen máximo de aire espirado en el primer segundo (FEV<sub>1</sub>). Además, con el uso conjunto de estos dos fármacos, se disminuye el riesgo de ingreso en los casos de crisis graves y moderadas (6, 13, 14). En los pacientes ingresados, no existe evidencia de que la adición de bromuro de ipratropio a los agonistas β<sub>2</sub> disminuya el tiempo de estancia. Si se administra con dispositivos presurizados en cámara espaciadora la dosis es 4 pulsaciones (80 ug) dosis estándar y nebulizado 250 ug en menores de 20 kg y 500 ug en mayores de 20 kg (13). Una vez finalizado el tratamiento inicial, el bromuro de ipratropio debe ser administrado cada 4-6 horas o interrumpirse (14).

• **Agonistas β<sub>2</sub>-adrenérgicos inhalados de acción larga (BAL):** En adultos y adolescentes se ha demostrado que el uso conjunto de BAL de inicio rápido (formoterol) y dosis bajas de corticoides inhalados (budesonida), como tratamiento de mantenimiento, es eficaz, y se pueden utilizar en un mismo inhalador. En niños menores de 12 años no está recomendado como tratamiento de rescate, ya que no hay datos suficientes al respecto.

• **Antagonistas de los receptores de los leucotrienos:** Con la evidencia actual existente no puede recomendarse su uso para las crisis en la edad pediátrica, puesto que no se ha visto mejoría cuando se suma al tratamiento habitual (6, 14).

- **Sulfato de magnesio:** Este tratamiento reduce la necesidad de ingreso hospitalario en pacientes con crisis graves o hipoxemia persistente tras el tratamiento inicial. La dosis es 40 mg/kg (dosis única, máximo 2 g) en perfusión lenta durante 20 minutos. Durante la infusión puede aparecer hipotensión, por lo que debemos tener monitorizada la tensión arterial. Su uso está contraindicado si existe insuficiencia renal (13).
- **Antibióticos:** No deben utilizarse salvo que exista sospecha de sobreinfección bacteriana.
- **Mucolíticos, antihistamínicos y antitusígenos:** Están contraindicados en la crisis asmática, puesto que pueden empeorar la tos y la obstrucción al flujo aéreo (6, 14).

- **Oxigenoterapia de alto flujo:** Se puede considerar en pacientes que presentan fallo respiratorio o si tras el tratamiento de rescate inicial persiste  $PS > 6$ ,  $SatO_2 < 94\%$  con mascarilla reservorio o  $pCO_2/EtCO_2 > 45$  mmHg. Si falla debemos considerar la ventilación mecánica (invasiva o no invasiva). Es una terapia que ha empezado a usarse para el asma en los últimos años.
- **Adrenalina intramuscular:** Sólo se utiliza en caso de anafilaxia o casos muy seleccionados (por ejemplo una broncoconstricción grave refractaria al tratamiento habitual) (13). También está indicado en el caso de parada cardiorrespiratoria (6).

A continuación podemos ver una tabla donde se resume el manejo de la crisis asmática en urgencias (13):

Paniagua Calzón N, Benito Fernández J. Diagnóstico y tratamiento de la crisis asmática en urgencias. Sociedad Española de Urgencias de Pediatría (SEUP). 3ª Edición, 2019

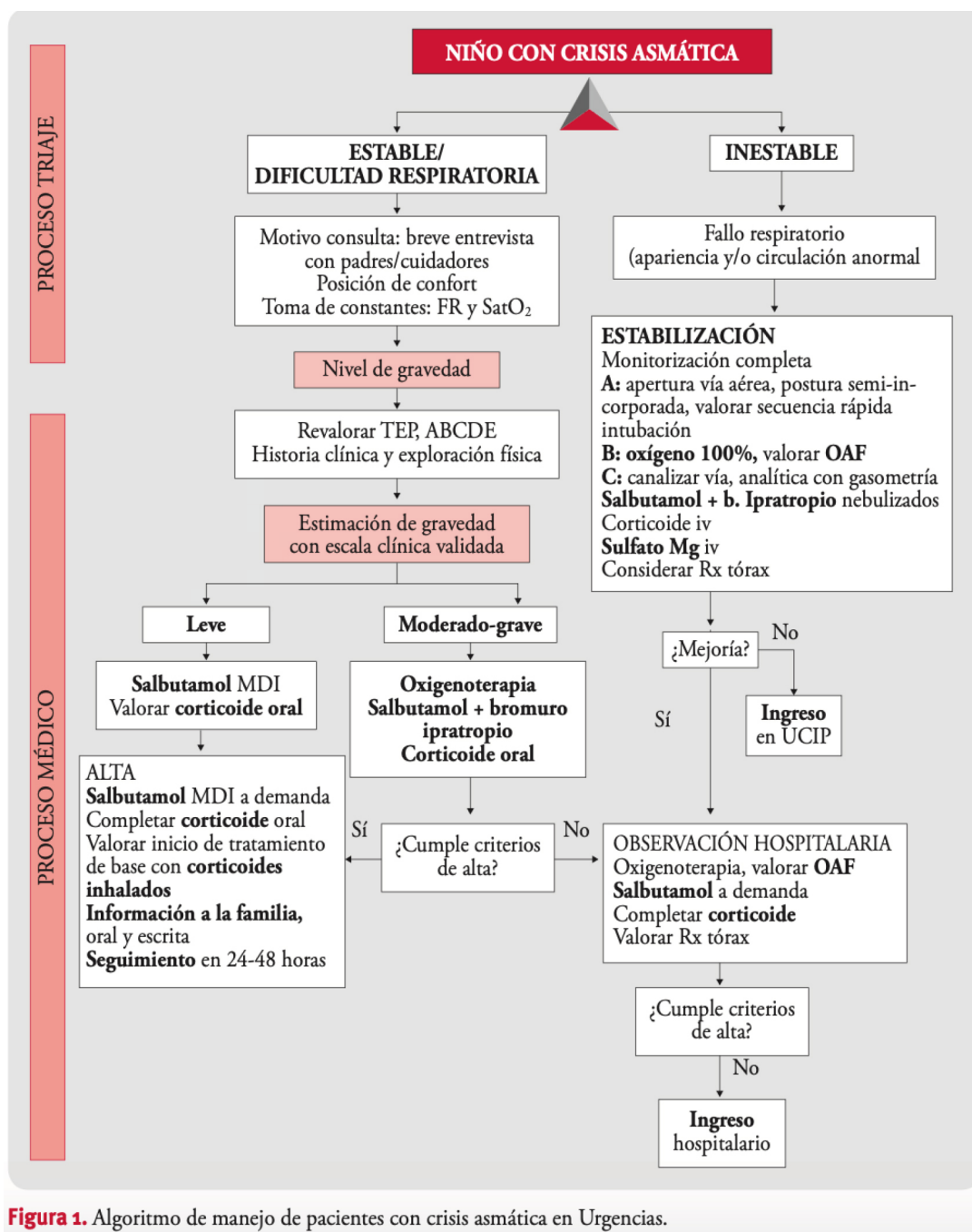


Figura 1. Algoritmo de manejo de pacientes con crisis asmática en Urgencias.

Los criterios de ingreso hospitalario de una crisis asmática son:

- Dificultad respiratoria persistente después del tratamiento inicial.
- Necesidad de broncodilatadores en intervalos de tiempo inferiores a 2 horas.
- Necesidad de oxígeno suplementario.
- Enfermedad de base grave, especialmente aquellas que puedan suponer una peor función pulmonar (cardiopatía, displasia broncopulmonar, fibrosis quística, enfermedad neuromuscular).
- Antecedentes personales de crisis asmática grave o de progresión rápida.
- Problemas sociales, como la mala adherencia al tratamiento o dificultad para el acudir a un centro sanitario.

Los criterios de ingreso en UCIP son:

- Persistencia de PS indicador de gravedad después del tratamiento inicial.
- $\text{SatO}_2 < 90\%$  con  $\text{FiO}_2 > 40\%$  o  $\text{pCO}_2 > 45$  mmHg a pesar del tratamiento.
- Arritmias.

**Pronóstico y complicaciones:** El alta a domicilio puede darse cuando el paciente reciba el tratamiento broncodilatador cada 3-4 horas, y con esto se mantenga con una clínica aceptable (14). Debe explicarse a los cuidadores cómo reconocer la aparición de una crisis de asma, qué deben hacer en el caso de que aparezca, cuándo deben acudir a un centro sanitario y en general cómo deben actuar en el domicilio en función de los síntomas que presente el niño (6).

Debe tenerse en cuenta la posibilidad de una complicación cuando haya una mala evolución o una pobre respuesta al tratamiento. Algunas de las posibles complicaciones son: atelectasia, neumonía, neumotórax o arritmias (13).

## BRONQUIOLITIS

**Descripción:** Los criterios clínicos para definir una bronquiolitis son (McConnochie, 1993): primer episodio agudo de sibilancias en un niño menor de 24 meses, disnea espiratoria y presencia de pródromos catarrales. A estos criterios podemos añadir que no se encuentre otra causa para la existencia de sibilancias y que la exploración física sea compatible con infección de vías bajas (15).

En la bronquiolitis existe inflamación aguda, edema y necrosis de las células epiteliales de los bronquios de pequeño tamaño e hipersecreción mucosa (7).

Durante los meses de mayor incidencia, puede suponer hasta el 15% de los motivos de consulta en urgencias de Pediatría (8). La bronquiolitis supone el 18% de los ingresos pediátricos.

En los países desarrollados, la mortalidad por bronquiolitis en pacientes pediátricos previamente sanos que están hospitalizados, es baja (0-1,5%) (7).

Los niños que tienen factores de riesgo tienen una mayor morbi-mortalidad relacionada con la bronquiolitis. Estos factores de riesgo son: prematuridad, edad < 12 meses, patología pulmonar crónica (sobre todo la displasia broncopulmonar), malformación de la vía aérea, cardiopatía congénita, inmunodeficiencia o enfermedad neurológica. Además existen factores ambientales que pueden aumentar la gravedad de la bronquiolitis: ser fumador pasivo, hacinamiento, asistencia a guardería, hermanos de la misma edad o mayores y grandes altitudes (> 2500 m) (15).

Habitualmente está producida por virus (7). Aproximadamente en un 33% de los niños ingresados se detectan bronquiolitis provocadas por dos o más virus. En algunas ocasiones puede estar causada por bacterias como *Mycoplasma Pneumoniae* (15):

- **Virus respiratorio sincitial (VRS):** Supone la causa más habitual de bronquiolitis (hasta un 70-80%) (7). Es el virus que ocasiona en más ocasiones la infección como agente único (15). En los meses de Noviembre a Febrero es cuando se produce la mayor incidencia (7). En estos momentos de incidencia máxima, hasta el 60% de las hospitalizaciones pediátricas por bronquiolitis, son por VRS (8). El 75% de los lactantes se ven afectados por VRS en los primeros 12 meses de vida, siendo el pico de incidencia a los 2-3 meses. El 2-3% de los niños que se infectan por VRS por primera vez durante el primer año de vida, requieren hospitalización y el 2-6% de ellos lo hace en Unidades de Cuidados Intensivos. En el mundo, el VRS supone la segunda causa de muerte en niños entre 1 y 12 meses, después de la malaria. La respuesta inmunitaria primaria que se produce frente al VRS es pobre, aunque hay tasas altas de anticuerpos neutralizantes, por lo que es habitual que se produzcan reinfecciones (7).
- **Rhinovirus:** Es el virus causante del catarro común, aunque en niños pequeños o con enfermedades crónicas puede producir infecciones de vías respiratorias bajas (15). En cuanto a la frecuencia en la bronquiolitis del lactante, el rinovirus es el segundo en importancia tras el VRS (7). Se detecta con frecuencia en coinfección con otros virus (15). El rinovirus está presente a lo largo de todo el año, pero su pico de máxima incidencia es en primavera y otoño. Existen 3 especies de rinovirus (A, B y C), de los cuales los A y C producen síntomas de mayor gravedad. Otros factores de riesgo de mayor gravedad de la clínica son: padecer la infección en los meses de invierno y antecedentes de atopia maternos. Es un factor de riesgo para padecer bronquiolitis por rinovirus el tabaquismo (materno o paterno). Cuando comparamos a los niños infectados con rinovirus con los que se infectan por VRS, los primeros suelen tener más edad, acuden a guardería con más frecuencia, tienen más habitualmente dermatitis atópica y suelen tener antecedentes maternos de asma o atopia.
- **Metapneumovirus:** Este virus tiene distribución estacional, detectándose fundamentalmente a finales de invierno y principios de primavera. Afecta sobre todo a lactantes menores de un año, pero con una media de edad superior al VRS (7). En ocasiones puede producir coinfección con otros virus (15).

- **Bocavirus:** Predomina en el otoño e inicio del invierno (parecido al VRS), pero además presenta otro pico de alta incidencia en la primavera. Los niños con mayor riesgo de sufrir infección por este virus son aquellos entre los 6 meses y los 2 años, pero la media de la edad de los niños ingresados por bronquiolitis producida por bocavirus es de 9 meses, superior a las infecciones por VRS o metapneumovirus. Hasta en el 74% de los casos produce coinfección con otros virus respiratorios (7). Puede producir bronquiolitis con tos pertusoides.
- **Parainfluenza:** El tipo 3 se relaciona con epidemias de bronquiolitis en primavera y otoño. Los tipos 1 y 2 causan con más frecuencia laringitis, aunque pueden producir también bronquiolitis.
- **Influenza:** Produce síntomas muy similares a los del VRS y el parainfluenza en las vías bajas.
- **Adenovirus:** Las infecciones que produce con mayor frecuencia son faringitis y coriza, aunque puede ser causa de bronquiolitis, bronquitis y neumonía.
- **Coronavirus:** Es un agente causal frecuente del catarro común, pero también puede producir bronquiolitis (15).

En cuanto a la fisiopatología, los virus causantes de bronquiolitis ejercen un daño citopático en las células epiteliales del tracto respiratorio, lo que ocasiona una respuesta inmunitaria por parte del huésped, y esto ocasiona los síntomas de la enfermedad (7). Las células epiteliales afectadas son las de los bronquios y bronquiolos (15).

Dentro de la respuesta inmunitaria podemos observar la presencia de citoquinas, como la interleucina 6 (IL-6), factor de necrosis tumoral  $\alpha$ , quimiocinas (IL-8, MIP-1  $\alpha$ , RANTES) y otros mediadores de la inmunidad celular, que suponen el primer peldaño de la respuesta inmunitaria y regulan la reacción local. Estos factores reclutan y activan células dendríticas, células mononucleares y neutrófilos en la vía aérea. Todo esto da lugar a necrosis y edema del epitelio bronquial, destrucción de células ciliadas, aumento de detritos celulares y aumento de la producción de mucosidad. Como consecuencia se produce estrechamiento de la vía aérea, con formación de atelectasias en unas zonas e hiperinsuflación en otras (7).

**Clínica:** La clínica consiste en un cuadro de infección de las vías respiratorias altas de 1-3 días de evolución, al que le siguen síntomas de las vías respiratorias bajas (15). En ese momento la tos se hace más persistente y además aparece irritabilidad, rechazo de la alimentación, taquipnea, dificultad respiratoria y sibilancias y/o crepitantes (7). Es habitual que existan otros miembros de la familia con síntomas similares (8).

El síntoma predominante es la tos, que suele ser seca, en accesos paroxísticos. A diferencia de la tos ferina no suele existir "gallo" inspiratorio. La dificultad respiratoria aumenta de forma progresiva, hasta alcanzar su máxima expresión a las 24-48 horas de iniciarse, mejorando después también de forma gradual. En los pacientes más pequeños, sobre todo en menores de un mes, también puede haber apneas (7).

La duración de la bronquiolitis es variable y depende de la edad, la gravedad, la existencia de factores de riesgo y del

agente causante. Generalmente es autolimitada. La mayoría de niños que no requieren ingreso se recuperan de forma completa en unos 28 días.

En pacientes pediátricos de más de 6 meses, previamente sanos, cuando se precisa hospitalización, la media de estancia es de 3-4 días. Puede ser mayor en el caso de coinfección por VRS y rinovirus.

La duración del ingreso hospitalario suele ser mayor en menores de 6 meses, sobre todo por debajo de los 3 meses, y en aquellos que tienen patología asociada (15).

**Diagnóstico:** Se basa sobre todo en la clínica. Es poco habitual tener que realizar pruebas complementarias (7, 15):

- **Anamnesis:** Hay que preguntar por la existencia de los factores que se han considerado de mayor riesgo de progresión a enfermedad grave, como son: edad menor de 6 semanas, prematuridad, enfermedades de base (cardiopatías congénitas, enfermedad pulmonar crónica, enfermedad neuromuscular, inmunodeficiencias), evolución < 72 horas (por si empeora), tabaquismo pasivo, ausencia de lactancia materna, hacinamiento y pobreza o bajo peso al nacer (< 2500 g).

- **Exploración física:** Debemos prestar especial atención a los signos de deshidratación y a la dificultad respiratoria:

– *Auscultación pulmonar:* Podemos observar espiración alargada, sibilancias, subcrepitantes y áreas de hipoventilación.

– *Score de gravedad:* Para determinar la severidad, son útiles los scores o escalas, que incluyen parámetros clínicos (como la frecuencia respiratoria, auscultación y uso de musculatura accesoria) y  $\text{SatO}_2$  transcutánea. Una de las más utilizadas es el score de Wood-Downes modificada, que se muestra al principio de este texto (7). Otras escalas utilizadas son el índice de distrés respiratorio o RDAI, la escala de Sant Joan de Deu o la escala de Tal modificada (también mostrada al principio de este texto) (8). La valoración del score debe hacerse después de haber aspirado las secreciones de vías altas, ya que la obstrucción que producen empeora artificialmente la gravedad (7, 8).

– *Datos clínicos indicadores de gravedad:* Rechazo de alimento o intolerancia digestiva, letargia, apneas, taquipnea intensa, aleteo nasal, tiraje grave, quejido y cianosis (7). Es preciso realizar observación y evaluaciones repetidas, ya que los hallazgos clínicos pueden variar sustancialmente con el tiempo (15).

- **Pruebas complementarias:**

– *Pulsioximetría:* Es recomendable su utilización cuando valoramos por primera vez a un niño con bronquiolitis y en el control evolutivo de aquellos con compromiso respiratorio (7). En los niños que precisen administración continua de oxígeno se aconseja utilizarlo para monitorización constante (8).

– *Gasometría capilar:* No está recomendado de forma rutinaria. Podemos considerarlo en los pacientes con

dificultad respiratoria grave y es obligada en aquellos con  $\text{SatO}_2 < 90\%$  con  $\text{FiO}_2 40\%$  (7).

- **Radiografía de tórax:** En los pacientes con bronquiolitis no suele mostrar alteraciones que nos hagan cambiar la actitud médica, por lo que no se recomienda su uso rutinario (8). Además puede conducir al uso inapropiado de antibióticos (15). Los hallazgos que podemos observar son hiperinsuflación y engrosamiento peribronquial. Además puede haber atelectasias parcheadas con pérdida de volumen, ocasionadas por el estrechamiento de la vía aérea y existencia de tapones mucosos (15). Los hallazgos de la radiografía no se relacionan adecuadamente con la gravedad de la bronquiolitis, además pueden existir consolidaciones que no indican necesariamente la existencia de sobreinfección bacteriana (7). Puede estar indicada en la dificultad respiratoria moderada o severa o si es necesario descartar otros diagnósticos. También estaría indicada en aquellos niños que no mejoran en los plazos habituales de acuerdo al curso clínico de la enfermedad (15).
- **Análisis sanguínea:** En los casos de bronquiolitis de evolución típica no está recomendado realizarla, ya que suele arrojar resultados inespecíficos que no ayudan a la hora de decidir el manejo terapéutico. La proteína C reactiva (PCR) y la procalcitonina podrían ser de utilidad ante la presencia de fiebre elevada, para descartar la presencia de una infección bacteriana potencialmente grave (7). Además puede ser de ayuda ante neonatos menores de 28 días de vida con fiebre (por el riesgo de infección bacteriana grave), aparición de complicación o para descartar otros diagnósticos (15).
- **Test virológicos:** De cara al manejo de los pacientes con bronquiolitis, conocer el virus causante no tiene especial utilidad, aunque sí la tiene para el análisis epidemiológico. Los test de VRS son útiles en pacientes hospitalizados, cuando no es posible el aislamiento en habitaciones individuales, para poder agruparlos (7, 8). Los test más recomendados en la práctica habitual son aquellos que detectan antígenos, ya que están disponibles con mayor frecuencia, son fáciles de usar, baratos, coste-efectivos y dan resultados casi de forma inmediata. Los métodos moleculares son más sensibles que los test rápidos de antígenos, pero son más caros, más lentos y no todos los centros disponen de ellos (7). En algunos estudios también se menciona que la identificación del agente viral específico está asociado a un descenso en el uso de antibióticos (15).
- **Hemocultivo.**
- **Sedimento y/o urocultivo:** Los niños con bronquiolitis tienen con cierta frecuencia infección de orina como coinfección, sobre todo los lactantes menores de 60 días con fiebre alta, por lo que se recomienda descartar esta posibilidad (7, 8).

**Diagnóstico diferencial:** Ante un paciente con bronquiolitis aguda debemos hacer diagnóstico diferencial con varias entidades, la mayoría de las cuales afectan al sistema respiratorio:

- **Sibilancias recurrentes y asma:** Tener en cuenta en lactantes mayores, sobre todo por encima de los 6 meses. Pensar en este diagnóstico cuando existan antecedentes familiares de asma y/o de atopia (7, 15).
- **Neumonía bacteriana:** En los niños más pequeños a veces es difícil de distinguir de la bronquiolitis.
- **Enfermedad pulmonar crónica:** Debemos plantearnos esta posibilidad en aquellos niños que presenten síntomas prolongados o recurrentes, como sibilancias de repetición, aspiraciones recurrentes, problemas de crecimiento, infecciones respiratorias de repetición o estridor.
- **Aspiración de cuerpo extraño:** Plantearnos este diagnóstico en aquellos casos en los que la familia nos hable de un episodio de atragantamiento (aunque no siembre son presenciados), o cuando observemos sibilancias o hipoventilación en regiones concretas.
- **Neumonía aspirativa:** Puede aparecer en el contexto de enfermedad por reflujo gastroesofágico y/o alteraciones en la deglución. La presencia de bronquiolitis puede favorecer la aspiración de contenido gástrico, por el aumento del esfuerzo de los músculos respiratorios que crea presión negativa en el tórax.
- **Cardiopatía congénita:** Cuando nos encontramos ante un niño con fallo de medro, perfusión periférica disminuida y exploración cardíaca anormal (soplo, ritmo de galope, etc), debemos pensar en esta opción.
- **Insuficiencia cardíaca:** Debemos pensar en ello ante la presencia de intolerancia al ejercicio, fatiga frecuente, hepatomegalia y edema periférico.
- **Anillos vasculares:** El estridor es el síntoma que se presenta con mayor frecuencia, pero puede haber sibilancias. Se puede establecer la sospecha con la radiografía lateral de cuello, en la que se ve un arqueamiento en la parte anterior de la tráquea, aunque pueden hacer falta otras pruebas para establecer el diagnóstico (esofagograma con bario, broncoscopia, angioRM) (15).
- **Otros:** Tos ferina, enfisema lobar, bronquiolitis obliterante, neumopatías intersticiales, inmunodeficiencias o anomalías pulmonares congénitas.

**Tratamiento:** El manejo que es posible realizar ante una bronquiolitis es de soporte. La mayoría de los casos son leves y pueden ser tratados de forma domiciliaria. Los casos que progresan hacia formas más graves precisarán valoración e ingreso hospitalario (7).

Este tratamiento de soporte suele indicarse en niños que cumplen las siguientes características (aunque esto puede cambiar según el caso):

- **Regular o mal estado general:** Aspecto séptico, ausencia de ingesta, letargia o deshidratación.
- **Trabajo respiratorio moderado o grave:** Que se manifiesta con aleteo nasal, tiraje (intercostal, subcostal o supraesternal), frecuencia respiratoria  $> 70$  rpm, disnea o cianosis (15).

- **Apnea:** Estos episodios pueden haber sido valorados por los profesionales que atienden al niño o presenciados por los padres (8, 15).
- **Hipoxemia con o sin hipercapnia:** En muchos centros se utiliza el valor de  $\text{SatO}_2 < 95\%$  como criterio de ingreso.
- **Motivo social:** En aquellas familias que no tienen facilidad para llevar a cabo en el domicilio un tratamiento y vigilancia adecuados (15).
- **Edad:** Los lactantes menores de 6 semanas, independientemente de la gravedad del proceso.
- **Presencia de uno o más factores de riesgo:** Como por ejemplo cardiopatías con repercusión hemodinámica significativa, enfermedad pulmonar crónica, inmunodeficiencia o prematuridad  $< 35$  semanas.

Se recomienda ingreso en Unidades de Cuidados Intensivos en aquellos casos que presentan una insuficiencia respiratoria grave que no mejora a pesar del tratamiento o que empeora de nuevo en menos de 1 hora, o si hay episodios de apneas frecuentes con descenso de la saturación (8).

En cuanto al tratamiento, se exponen las medidas de soporte y el tratamiento farmacológico:

- **Tratamiento de soporte:**

- *Desobstrucción nasal:* Es importante para que la vía aérea alta esté permeable y ayudar a mantener la ventilación. Se recomienda retirar las secreciones antes de las tomas, de utilizar medicación inhalada y cuando haya signos de obstrucción de la vía respiratoria superior (7). La frecuencia con la que debe realizarse no está establecida de forma estricta, por lo que puede ser según las necesidades del paciente. La evidencia sobre su realización de forma rutinaria es escasa. Se hacen lavados o aspirados nasales profundos con sonda. La aspiración con sonda es traumática y puede producir tos, edema y obstrucción nasal. Existe la teoría de que puede producir laringoespasma, pero no está comprobado (15).
- *Tratamiento postural:* Elevación de la cabecera de la cama (7, 8).
- *Nutrición e hidratación:* En los casos leves podemos probar la ingesta oral de forma fraccionada. En los casos graves (frecuencia respiratoria  $> 60$  rpm o dificultad respiratoria importante), el riesgo de aspiración es alto, por lo que la opción más segura es administrar sueroterapia intravenosa o alimentación enteral por sonda nasogástrica, en función de la clínica del paciente (7, 8, 15).
- *Soporte respiratorio:* Se utilizará oxígeno suplementario si se precisa, oxigenoterapia de alto flujo o CPAP en pacientes más graves, y como último recurso la intubación (15). La corrección de la hipoxia es uno de los objetivos fundamentales del tratamiento. En general se recomienda instaurar oxigenoterapia cuando la  $\text{SatO}_2$  es  $< 90-92\%$  y hacerlo de forma intermitente, interrumpiendo cuando aumente la  $\text{SatO}_2$ , veamos que el esfuerzo respiratorio es menor y el paciente sea capaz de alimentarse (7).

La oxigenoterapia de alto flujo y la ventilación con presión positiva (CPAP), son terapias utilizadas para hacer

que el esfuerzo respiratorio sea menor y haya un mejor intercambio de gases. En algunos casos al iniciar este soporte se consigue evitar la intubación en los niños con bronquiolitis grave, que tienen riesgo de progresar a insuficiencia respiratoria (15) (signos de agotamiento, disminución del esfuerzo respiratorio, apneas o incapacidad para mantener saturaciones adecuadas a pesar de la administración de oxígeno) (7).

La oxigenoterapia de alto flujo es un método de soporte respiratorio no invasivo utilizado cada vez con mayor frecuencia. Se fundamenta en aplicar un flujo de oxígeno, solo o mezclado con aire, por encima del pico de flujo inspiratorio del paciente a través de una cánula nasal (8). Es bien tolerado, ya que el aire inspirado está humidificado. Cuando se administran flujos  $> 6$  L/min es posible generar presiones espiratorias positivas de 2-5  $\text{cmH}_2\text{O}$ . En función del diámetro de la cánula, el tamaño del circuito y el flujo máximo que se puede administrar, es diferente. En niños de menos de 2 años se suele usar como flujo máximo 8 L/min suele ser el flujo máximo. Las contraindicaciones para su uso son la presencia de anomalías faciales (por el ajuste de la cánula), y relativas agitación, vómitos, secreciones muy abundantes y obstrucción intestinal. Como complicaciones pueden aparecer distensión abdominal, aspiración, barotrauma y neumotórax (muy raro).

Por último, la intubación endotraqueal se reserva para aquellos casos en los que persiste trabajo respiratorio importante, hipoxemia a pesar de  $\text{O}_2$  suplementario y apneas importantes (15). Respecto al modo de ventilación, no está claro cuál es la mejor (8).

- *Medidas higiénicas:* En pacientes hospitalizados, para evitar las infecciones nosocomiales, se deben instaurar medidas de aislamiento: lavado de manos, uso de guantes, bata y restricción de las visitas. Lo ideal es que los pacientes con bronquiolitis estén aislados, o si esto no es posible, ingresados con otros pacientes infectados por el mismo virus (cohortes según la etiología). El VRS es altamente infeccioso y se transmite por secreciones mediante las manos o fómites, donde puede sobrevivir entre 6 y 12 horas. Las gotas de secreciones pueden llegar hasta una distancia de 2 metros. Se destruye con jabón y agua o con gel alcohólico.
- *Fisioterapia respiratoria:* No está indicada durante la fase aguda. Se podría considerar en pacientes con enfermedades asociadas, como la atrofia muscular espinal o la traqueomalacia grave.
- **Tratamiento farmacológico:** No está justificada su utilización de forma rutinaria.
- *Broncodilatadores:* Son los fármacos más prescritos, especialmente el salbutamol y la adrenalina nebulizada. En el caso de que se considere oportuno realizar tratamiento con un broncodilatador, se recomienda realizar una prueba terapéutica y continuar solo en el caso de que se observe mejoría clínica.

El uso de salbutamol no afecta a la tasa de ingresos ni a los días de hospitalización, por lo que no debe ser utilizado de forma sistemática en lactantes previamente

sanos (7). En los pacientes que presentan en la exploración signos indicativos de broncoespasmo, como espiración alargada o sibilancias, podría tener utilidad (15). La dosis con inhalador presurizado son 5 pulsaciones con cámara espaciadora y nebulizado con suero salino fisiológico, 0,15 mg/kg (mínimo 1,5 y máximo 2,5 mg) con flujo de oxígeno a 6-8 L/min (8).

La adrenalina nebulizada, puede disminuir ligeramente el número de ingresos, pero no la duración de la estancia en el hospital (7). La dosis es 0,5 mg/kg (máximo 3 mg) diluidos en suero salino fisiológico. Debe administrarse con un flujo de oxígeno de 6-8 L/min (8).

El bromuro de ipratropio, no ha demostrado beneficio utilizado de forma aislada ni junto con salbutamol.

En general, ya que no existe evidencia suficiente sobre el tratamiento de la bronquiolitis con estos agentes, no se recomienda usar broncodilatadores de forma sistemática.

- *Glucocorticoides*: No existen datos que apoyen su uso en esta enfermedad.
- *Suero salino hipertónico (SSH)*: El SSH tiene un potencial efecto beneficioso como favorecedor del aclaramiento mucociliar, pero su utilización sigue siendo motivo de debate.
- *Antibióticos*: No se recomienda su utilización de forma rutinaria, salvo que se sospeche una sobreinfección bacteriana. Puede haber coinfección bacteriana pulmonar en aquellos casos de bronquiolitis grave que precisan ventilación mecánica, por lo que en esos casos puede estar justificado utilizar antibióticos.
- *Ribavirina*: Es un agente antiviral de amplio espectro que se puede utilizar en casos de bronquiolitis grave (7). Parece que puede tener un papel en pacientes inmunocomprometidos con bronquiolitis grave por VRS (15), sin embargo, los ensayos realizados carecen de poder suficiente para proporcionar estimaciones fiables sobre los efectos (7).
- *Antagonistas de los receptores de los leucotrienos*: Los leucotrienos intervienen en la inflamación de la vía aérea que se produce en la bronquiolitis, sin embargo no hay evidencia de que su uso disminuya el tiempo de ingreso ni que mejore el resultado de los scores clínicos (15).
- *Heliox*: Mezcla gaseosa de helio y oxígeno de menor densidad que el aire, puede tener utilidad en bronquiolitis graves que requieren cuidados intensivos, aunque no hay pruebas de que reduzca la necesidad de intubación o de ventilación mecánica (7). Se utiliza con mascarilla con reservorio de forma continua, o en los casos refractarios, combinado con CPAP (8).
- *Otros tratamientos*: El surfactante utilizado en unidades de cuidados intensivos, disminuye la duración de la ventilación mecánica y el tiempo de estancia. Sobre la inmunoglobulina IV y La DNasa recombinante no hay pruebas de que mejore la evolución de los pacientes graves (7).

En la página siguiente podemos ver una tabla donde se resume el manejo de la bronquiolitis en el servicio de urgencias (8).

**Pronóstico y complicaciones:** La bronquiolitis, en la mayor parte de los casos, tiene un curso autolimitado y se resuelve sin grandes problemas. Tienen más riesgo de complicaciones los niños con bronquiolitis severa, prematuros, niños con patología cardiopulmonar de base o inmunodeprimidos. La mortalidad de pacientes hospitalizados en países desarrollados es < 0,1%. Es mayor en lactantes pequeños, de bajo peso, con patología cardiopulmonar e inmunodepresión (15).

Se conoce la relación entre padecer bronquiolitis por VRS y el desarrollo posterior de sibilancias recurrentes y/o asma, pero no se sabe si la bronquiolitis es la causa de que aparezcan estos problemas respiratorios o es un marcador que nos indica los pacientes que tienen cierta predisposición al asma. Se cree que el rinovirus podría indicar a los pacientes con predisposición al asma y la atopia, ya que aparece en niños más mayores con antecedentes familiares de estas enfermedades, y que el VRS podría jugar un papel más importante como agente causal. Los niños predispuestos al asma y la atopia tiene una respuesta inmune alterada frente a las infecciones víricas y esto probablemente sea un problema implicado en la asociación del virus con el desarrollo del asma (7).

En cuanto a las complicaciones, es más frecuente que aparezcan en aquellos niños con bronquiolitis grave, prematuros, menores de 3 meses, cardiopatas o inmunodeficientes:

- **Deshidratación:** Los lactantes con bronquiolitis tienen tendencia a la deshidratación debido al aumento de necesidades (por la fiebre y la taquipnea), la menor ingesta y los vómitos. Los signos de posible deshidratación que se deben vigilar son: aumento de la frecuencia cardíaca, sequedad de mucosas, hundimiento de fontanela o disminución de la diuresis. En caso de necesidad se administrarán líquidos por vía intravenosa u oral (en función de la tolerancia del paciente).
- **Apnea:** Aparece con más frecuencia en prematuros y lactantes menores de 2 meses. Suponen un factor de riesgo para padecer insuficiencia respiratoria y necesitar ventilación mecánica.
- **Insuficiencia respiratoria:** La hipoxemia es frecuente en la bronquiolitis. Habitualmente responde al oxígeno suplementario, pero en ocasiones puede precisar medidas de sostén respiratorio adicionales. La hipercapnia y el agotamiento de los músculos que intervienen en la respiración, requiere soporte con frecuencia (intubación y ventilación mecánica).
- **Sobreinfección bacteriana:** Es muy infrecuente, a excepción de la otitis media. La sobreinfección bacteriana ocurre en el 1% de los pacientes ingresados con bronquiolitis por VRS, y el riesgo de padecerla es más alto en aquellos que precisan cuidados intensivos (sobre todo que están intubados con ventilación mecánica) (15).

Benito Fernández J, Paniagua Calzón N. Diagnóstico y tratamiento de la bronquiolitis aguda en urgencias. Sociedad española de Urgencias de Pediatría (SEUP). 3ª edición. 2019.

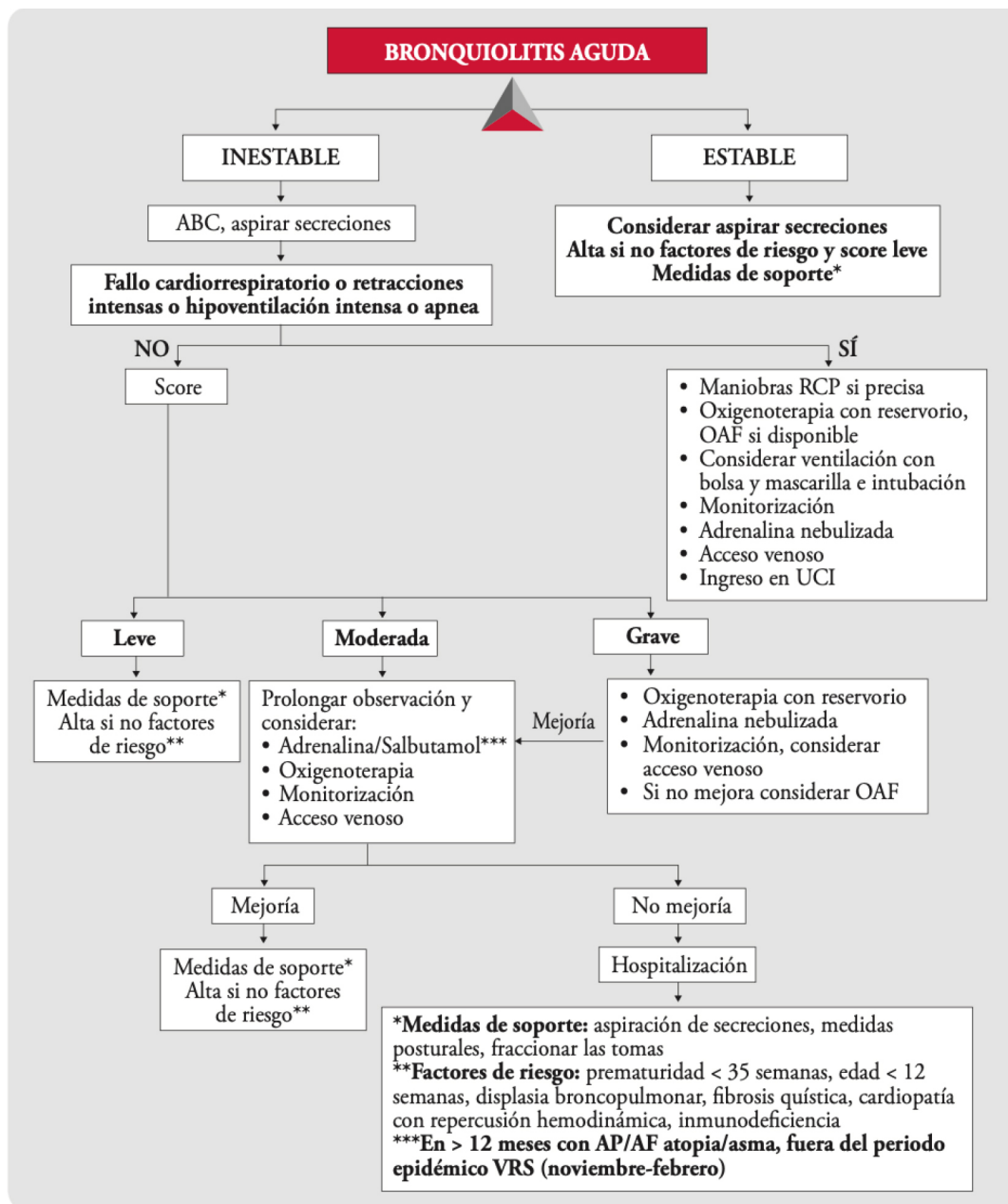


Figura 1. Manejo de bronquiolitis aguda.

## NEUMONÍA

**Descripción:** La neumonía es una patología que afecta al sistema respiratorio. Se caracteriza por una inflamación de los alveolos pulmonares, en la que puede haber participación del espacio intersticial. Habitualmente tiene un origen infeccioso, aunque puede estar producida por otras causas, como inhalación de productos químicos. En este texto vamos a referirnos a las neumonías adquiridas en la comunidad (NAC), ya que las neumonías nosocomiales afectan a otra clase de pacientes y tienen una etiología diferente (16). La NAC es una infección aguda del parénquima pulmonar que afecta a un paciente inmunocompetente expuesto a un microorganismo fuera del hospital. No debe haber sido hospitalizado los 7-14 días previos al inicio de los síntomas o que estos comiencen en las primeras 48 horas de su hospitalización.

En los países desarrollados la incidencia de neumonía está entre 10 y 45 casos nuevos por cada 1000 niños al año. Aparece principalmente en menores de 5 años (30-45 casos / 1000 niños / año) (17). Tiene mortalidad baja, pero alta morbilidad, precisando hospitalización el 14-23% de los pacientes pediátricos (16).

En países en vías de desarrollo supone una de las principales causas de mortalidad infantil (17). Es la principal causa de muerte en niños menores de 5 años en el mundo (18).

Es difícil conocer la incidencia exacta de neumonía, ya que la mayor parte de los casos se tratan NAC que se resuelven de forma ambulatoria (17). El número de casos de neumonía infantil ha disminuido después de la introducción de la vacuna neumocócica conjugada. En España esta vacuna forma parte del calendario de vacunación sistemática (16).

Sanz Borrell L, Chiné Segura M. Neumonía y neumonía recurrente. *Pediatr Integral* 2016; XX (1): 38–50.

**Tabla 1.** Factores de riesgo que aumentan la incidencia de neumonía

<b>Factores del huésped</b>	<b>Factores externos</b>
Prematuridad y bajo peso	Hacinamiento, asistencia a guarderías
Enfermedades crónicas: fundamentalmente cardiorrespiratorias, inmunitarias o neuromusculares	Exposición a contaminantes ambientales
Malnutrición	Exposición al humo del tabaco
Asma e hiperreactividad bronquial	No recibir lactancia materna durante, al menos, los 4 primeros meses
Infecciones respiratorias recurrentes	Bajo nivel socioeconómico
Antecedentes de otitis media aguda con requerimientos de tubos de timpanostomía	No vacunación
Anormalidades congénitas anatómicas: paladar hendido, fístula tráqueo-esofágica, secuestro pulmonar, entre otras	
Bronco-aspiración: enfermedad por reflujo gastro-esofágico, trastornos de la deglución, aspiración de cuerpo extraño, alteraciones del estado de conciencia	

Desde el punto de vista epidemiológico, la mayor parte de las neumonías se producen en el periodo invernal, ya que la etiología mayoritaria son los virus (18).

Existen ciertos factores, tanto del huésped como externos, que hacen que aumente la incidencia y la gravedad de las neumonías, como se puede ver en la tabla anterior.

La frecuencia de aparición de neumonía severa en niños de menos de 5 años, es mayor.

Desde del punto de vista etiológico, como causa de la NAC aparecen en primer lugar los virus, en segundo lugar las bacterias y ambos aparecen de forma concomitante en casi un tercio de los casos:

- **Virus:** Son la causa del 30-67% de las NAC en la infancia (16). En niños de menos de 2 años en torno al 80% de las neumonías están originadas por virus. En los menores de 18 años, los virus siguen siendo la causa más frecuente de neumonía, sin embargo en aquellos con edades comprendidas entre los 2 y los 18 años, los virus ya no suponen un porcentaje de aparición tan alto (18):

- *Virus respiratorio sincitial:* Es el agente causal más habitual de la neumonía producida por virus (19,8% de los casos de NAC) (16, 17). Es la causa más frecuente de ingreso por problemas respiratorios en lactantes y niños pequeños (17).
- *Virus influenza A y B; parainfluenza 1, 2 y 3; adenovirus:* Son virus también muy habituales (16).
- *Rhinovirus:* Se relaciona con el desarrollo de NAC en niños con antecedentes de asma. Se detecta en el 13,6% de los casos y como coinfección en el 30%. Circula durante todo el año, origina sibilancias e infiltrados, pero la fiebre es poco frecuente.

- *Bocavirus:* Es un virus emergente que origina infecciones graves en niños. La clínica que caracteriza la infección por bocavirus es fiebre alta, sibilancias, neumonía e hipoxia. Los meses donde se observa con más frecuencia son los que van de octubre a diciembre. En este intervalo ocupa el segundo lugar en frecuencia tras el VRS. La edad media de los niños afectados son 2 años. Suele afectar a pacientes pediátricos con sibilancias recurrentes (55%). Es causa de bronquiolitis en el 21% y neumonía en el 14,2%, solo o de forma conjunta con otros virus.

- *Metapneumovirus:* Es el agente causal del 12% de las infecciones respiratorias de vías bajas en niños pequeños. Puede provocar bronquiolitis y reagudizaciones asmáticas. Origina neumonía en el 11,5% de los casos. Aparece con más frecuencia en primavera y al final del invierno (17).

- *Coronavirus:* Este virus se ha relacionado con la NAC fundamentalmente en la última década.

- *Otros:* Existen otros virus menos frecuentes, pero que también pueden ser causa de NAC, como el virus varicela zoster, citomegalovirus, virus herpes simple, VEB, parotiditis y enterovirus (16). En países en vías de desarrollo el virus del sarampión es también causa frecuente de neumonía (17).

- **Bacterias:**

- *Streptococcus pneumoniae (neumococo):* Es la causa más frecuente de neumonía bacteriana en niños. Puede detectarse en el 30-40% de los casos de NAC, como patógeno solitario o como coinfección (16). Aparece con más frecuencia en los meses de frío, pero puede darse desde enero hasta mayo (17).

- *Mycoplasma pneumoniae*: Es el germen principal causante de neumonía atípica en niños y adultos, y en escolares y adolescentes ocupa junto al neumococo el primer lugar en frecuencia (16, 17). Puede afectar también a niños pequeños que empiezan la etapa de escolarización, pero es mucho menos habitual. Es origen de brotes en lugares con poca ventilación (como comunidades cerradas e instituciones) entre los meses de mayo a julio, o al final del verano y principio del otoño (17).
  - *Haemophilus influenzae b*: La frecuencia de aparición de este germen casi se ha reducido a 0 en los países con vacunación sistemática. En aquellos países en los que no se utiliza la vacuna, ocupa el segundo lugar en frecuencia de neumonía bacteriana.
  - *Mycobacterium Tuberculosis*: Se debe tener en cuenta en ambientes de malas condiciones higiénicas, de bajo nivel socioeconómico o en pacientes que hayan estado en regiones endémicas (16, 17).
  - *Chlamydia pneumoniae*: No tiene predominio estacional. Es más habitual en escolares y adolescentes, igual que el Mycoplasma. Los dos están relacionados con la recurrencia de episodios de broncoespasmo en pacientes susceptibles.
  - *Staphylococcus aureus*: En países desarrollados tiene una baja frecuencia de aparición, sin embargo está viéndose incrementado como complicación de la gripe. Puede aparecer como sobreinfección en infecciones previas producidas por VRS o varicela (17). Las neumonías originadas por S. Aureus son de progresión rápida, con derrame pleural o neumatoceles (16, 17).
  - *Bordetella pertussis*: En la actualidad hay un aumento de este germen. Afecta con más frecuencia a lactantes pequeños, hijos de mujeres no vacunadas al final de la gestación o en aquellos que no han iniciado o completado la primovacunación.
  - *Streptococcus pyogenes, Klebsiella, Pseudomona, Escherichia Coli*: Pueden ser causa de NAC en pacientes con bronquiectasias o fibrosis quística. Son raros en paciente inmunocompetentes.
  - *Coxiella burnetti*: Es el germen causante de la fiebre Q, una neumonía atípica que aparece en pacientes que viven en relación con ganado.
  - *Moraxella catarrhalis*: Puede aparecer como sobreinfección en neumonías víricas de niños de menos de 2 años.
  - *Legionella pneumophila*: No es un germen habitual de NAC en niños (17).
- **Hongos:** Pneumocystis jiroveci puede aparecer en niños infectados por VIH menores de 6 meses.
- Aproximadamente el 20-30% de las NAC están producidas por infecciones mixtas o coinfecciones por virus y bacterias (16).
- **Coinfección viral:** Encontrar 2 o 3 virus como causantes de NAC, ocurre en el 10-20% de los casos, y suele ser en niños de menos de 3 años. La aparición de más de un virus a la vez origina neumonías más graves, por lo que se considera un factor de mal pronóstico. El Bocavirus aparece en el 68,8% de los casos como agente concomitante con otros virus, sobre todo en aquellos pacientes que presentan sibilancias.
  - **Coinfección viral-bacteriana:** Aparece hasta en el 45% de las NAC. La coinfección más habitual es la de neumococo y VRS. El virus de la varicela predispone a la infección por neumococo y estafilococo, lo que da lugar a neumonías severas (raro en pacientes inmunocompetentes) (17).
- A continuación se expone una tabla en la que puede verse los agentes etiológicos más frecuentes según la edad (16).

Sanz Borrell L, Chiné Segura M. Neumonía y neumonía recurrente. *Pediatr Integral* 2016; XX (1): 38–50.

Tabla II. Agentes etiológicos de la NAC en los distintos grupos de edad, por orden de prevalencia	
<p>≤3 semanas</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- <i>Streptococcus agalactiae</i></li> <li>- Enterobacterias Gram negativas</li> <li>- Citomegalovirus</li> <li>- <i>Listeria monocytogenes</i></li> </ul>	<p>&gt; 3 semanas-3 meses</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Virus respiratorios</li> <li>- <i>Chlamydia trachomatis</i></li> <li>- <i>Streptococcus pneumoniae</i></li> <li>- <i>Staphylococcus aureus</i></li> <li>- Gérmenes del periodo neonatal</li> <li>- <i>Bordetella pertussis</i></li> </ul>
<p>4 meses-4 años</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Virus respiratorios</li> <li>- <i>Streptococcus pneumoniae</i></li> <li>- <i>Streptococcus pyogenes</i></li> <li>- <i>Mycoplasma pneumoniae</i></li> <li>- <i>Staphylococcus aureus</i></li> <li>- <i>Mycobacterium tuberculosis</i></li> <li>- <i>Haemophilus influenzae b</i></li> <li>- <i>Bordetella pertussis</i></li> </ul>	<p>5 años-15 años</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- <i>Mycoplasma pneumoniae</i></li> <li>- <i>Streptococcus pneumoniae</i></li> <li>- Virus respiratorios</li> <li>- <i>Chlamydia pneumoniae</i></li> <li>- <i>Mycobacterium tuberculosis</i></li> <li>- <i>Moraxella catharralis</i></li> <li>- <i>Haemophilus influenzae b</i></li> </ul>

Fuente: Martín AA et al. *Etiología y diagnóstico de la neumonía adquirida en la comunidad y sus formas complicadas*<sup>(7)</sup>.

**Clínica:** Algunas de las manifestaciones más habituales en los pacientes con neumonía son:

- **Taquipnea:** Es considerada el signo más sensible y específico de neumonía confirmada radiológicamente en niños (17). La ausencia de taquipnea tiene un alto valor predictivo negativo para neumonía en aquellos niños que tienen fiebre (97,4%), pero su presencia tiene un bajo valor predictivo positivo (20,1%). Cuanto mayor es la hipoxemia del paciente, mayor es la taquipnea (16). Sin embargo, debemos tener en cuenta que en las fases iniciales de la enfermedad puede no haber taquipnea.
- **Fiebre:** Se puede observar hasta en el 88-96% de los casos, pero debe valorarse en el contexto de toda la información aportada por la familia para poder diferenciar con otras infecciones respiratorias de vías altas u otros diagnósticos. Por ejemplo, si nos encontramos ante un niño pequeño (lactante o preescolar) con febrícula o fiebre de bajo grado, con sibilancias y signos de infección de vías altas, es poco probable que el diagnóstico sea una NAC (17). Es un signo importante de neumonía en lactantes. La presencia de fiebre alta (> 38,5°C) en las primeras 72 horas, puede ser indicativo de NAC bacteriana o mixta y de mayor gravedad. La ausencia de fiebre tiene un valor predictivo negativo del 97%.
- **Tos:** Es un signo que suele aparecer con el paso de las horas o días, cuando se forman detritos en las vías respiratorias que las irritan (16).

Las manifestaciones clínicas son variables en función de muchos factores, como pueden ser el agente causal, la edad del niño, el estado inmunitario o nutricional. Cuanto menor es la edad del paciente, más habitual es que los síntomas presentes sean poco específicos, por este motivo los lactantes suelen tener síntomas como irritabilidad, somnolencia, insomnio, diarrea o vómitos. Pueden ser signos de comienzo

de NAC la fiebre sin foco o el dolor abdominal y/o vómitos en un niño con fiebre de instauración brusca. El dolor costal es referido sobre todo por niños mayores y adolescentes (17).

La neumonía puede ser leve, moderada o grave. En la parte inferior de la página se muestra una tabla en la que pueden observarse los signos presentes en función de la gravedad (16).

**Diagnóstico:** La mayor parte de las NAC se diagnostican por hallazgos clínicos y factores como la edad del paciente o la estación del año (16).

Clínicamente la NAC puede clasificarse en 3 grupos, sin embargo los síntomas de estos grupos pueden solaparse, sobre todo en el caso de niños pequeños o cuando se trata de infecciones producidas por varios gérmenes distintos (17):

- **NAC bacteriana típica:** Se caracteriza por fiebre elevada, habitualmente de inicio repentino con escalofríos, dolor pleurítico y/o abdominal. El estado general suele estar afectado. La tos puede existir, aunque es posible que sea de poca intensidad. La auscultación pulmonar puede ser normal al principio y más tarde suele mostrar hipoventilación, crepitantes y/o soplo tubárico.

Es más habitual en niños mayores. La clínica respiratoria no suele llamar mucho la atención. A veces sólo hay fiebre sin foco. Con frecuencia aparece tras una infección respiratoria viral con febrícula o fiebre baja, siendo característico que el paciente comience con fiebre alta y empeore su estado general.

El *S. pneumoniae* es el agente causal más frecuente de este tipo de NAC. Otros gérmenes son *H. influenzae*, *S. aureus* y *S. pyogenes*.

Sanz Borrell L, Chiné Segura M. Neumonía y neumonía recurrente. *Pediatr Integral* 2016; XX (1): 38–50.

Tabla III. Clasificación de NAC por gravedad clínica

	Leve-Moderada	Grave
<b>Lactantes</b>	Temperatura ≤ 38,5°C FR < 50 rpm Retracciones leves Ingesta normal	Temperatura > 38,5°C FR > 70 rpm Retracciones moderadas a severas Aleteo nasal Cianosis Apnea intermitente Quejido Ayunas Taquicardia Tiempo de recapilarización > 2 s
<b>Niños mayores</b>	Temperatura ≤ 38,5°C FR < 50 rpm Disnea moderada No vómitos	Temperatura > 38,5°C FR > 70 rpm Disnea severa Aleteo nasal Cianosis Quejido Signos deshidratación Taquicardia Tiempo de recapilarización ≥ 2 s

Fuente: Harris et al<sup>(10)</sup>.

- **NAC bacteriana atípica:** Suele aparecer en niños por encima de los 3 años. La clínica suele ser subaguda y con poca afectación del estado general. El síntoma principal es la tos seca e irritativa. Además suele haber fiebre, mialgias, cefalea, rinitis, faringitis y miringitis. En la auscultación pulmonar suele detectarse afectación generalizada y en ocasiones espasticidad.

El germen más frecuente es *M. pneumoniae*, seguido de *C. pneumoniae*. Otros gérmenes menos frecuentes son *C. trachomatis*, *L. pneumophila*, *B. pertussis* y *Coxiella burnetii*.

- **NAC viral:** Suele aparecer en las épocas frías del año en niños de menos de 3 años. Como síntomas pueden observarse presencia de coriza, faringitis, febrícula o fiebre moderada, conjuntivitis, exantemas inespecíficos y diarrea. En la auscultación pueden objetivarse sibilancias o crepitantes difusos.

El germen más frecuente es el VRS. Otros virus causales son influenza (A y B), parainfluenza (1, 2 y 3), adenovirus, rinovirus, metapneumovirus, bocavirus, coronavirus, enterovirus y varicela (16).

Para determinar la severidad de la neumonía debemos tener en cuenta el estado general del paciente, el nivel de consciencia y alerta, la dificultad para alimentarse, el compromiso respiratorio (taquipnea, aleteo nasal, retracciones costales o tiraje) y la  $\text{SatO}_2 < 92-93\%$  (17).

En cuanto al diagnóstico radiológico, suele utilizarse la radiografía de tórax, pero debe tenerse en cuenta que no hay evidencia de que el resultado de la misma modifique el tratamiento ni mejore la evolución (16, 17). De hecho, predispone a una mayor prescripción de tratamiento antibiótico (17). Además es complicado conocer la causa de una neumonía a través de los hallazgos radiológicos.

El signo más indicativo de presencia de neumonía bacteriana es la presencia de derrame. La visualización de infiltrado alveolar, sobre todo cuando está localizado en un lóbulo pulmonar, es indicativo de origen bacteriano, sin embargo si no está presente no descarta la etiología bacteriana. El patrón intersticial (infiltrados perihiliares difusos bilaterales y atrapamiento aéreo) es más característico de las infecciones virales, y también se puede observar en neumonías por *Mycoplasma pneumoniae*, *Chlamydia pneumoniae* y otros gérmenes de neumonías atípicas. Hay que tener en cuenta que pueden aparecer atelectasias por taponos de moco, que pueden confundirse con opacidades sugestivas de origen bacteriano. La visualización de neumatoceles con múltiples focos de infiltrados alveolares es característica de *S. aureus*. En los niños pequeños, es raro observar una condensación focal única, siendo más habitual un patrón alvéolo-intersticial denominado bronconeumonía, que puede ser de origen vírico o bacteriano (16).

La realización de radiografía está indicada en el caso de: duda diagnóstica, necesidad de ingreso hospitalario, afectación importante del estado general, sospecha de derrame pleural, mala evolución o neumonías recurrentes. En el caso de estar indicada, no se recomienda realizar radiografía lateral de forma sistemática, ya que no aumenta la sensibilidad respecto a la proyección frontal. Se recomienda la radiogra-

fía lateral si hay dudas en el diagnóstico o hay complicaciones (16, 17).

Hay estudios que demuestran que no hay cambios en el manejo de pacientes previamente sanos con la realización de radiografías de seguimiento. Sí que puede considerarse en pacientes con neumonía redonda, atelectasias, persistencia de síntomas, neumonías recurrentes, NAC grave o presencia de complicaciones. En estos casos debería realizarse aproximadamente un mes después del alta hospitalaria.

En último caso, cuando nos encontramos ante una neumonía grave o que no evoluciona bien, podemos realizar TC o ecografía.

En cuanto al diagnóstico de laboratorio, no está indicado en niños previamente sanos, sin presentación grave y que evolucionan correctamente. Lo que podemos encontrar en un paciente con neumonía es (16):

- **Recuento y fórmula leucocitaria:** Si el número de leucocitos es superior a 15.000 células por  $\text{mm}^3$  es sugestivo de neumonía bacteriana, pero la especificidad es baja. La presencia de desviación izquierda es indicador de etiología bacteriana y el predominio linfocitario de etiología viral (16, 17).

- **Reactantes de fase aguda:** La proteína C reactiva (PCR) se utiliza como marcador de inflamación en muchas patologías, y un valor superior a 60 mg/L podría orientar infección bacteriana, pero hay que tener en cuenta que es un marcador poco específico. Encontrar una procalcitonina (PCT) superior a 1 ng/mL aumenta 4 veces la probabilidad de neumonía bacteriana. La PCT es un mejor marcador de origen bacteriano que la PCR. No existe ninguna combinación de parámetros inflamatorios que sea suficientemente sensible o específica para diferenciar una neumonía bacteriana de una vírica. Sin embargo, niveles elevados de PCT tienen relación con una mayor gravedad, independientemente de la etiología (16). La VSG es otro reactante de fase aguda, que cuando es  $> 100$  podría sugerir una infección bacteriana (11).

En cuanto al diagnóstico microbiológico, no se recomienda en niños con NAC que vayan a ser manejados en su domicilio y que estén correctamente vacunados (16, 17). Estas pruebas a menudo no detectan el patógeno causante y en casos de neumonía no complicada, saber la etiología no modifica el manejo. Sí que está indicado en casos severos, cuando no hay mejoría, cuando hay una mala evolución después de iniciado el tratamiento o cuando hay una enfermedad inmunitaria de base. Las pruebas microbiológicas que pueden realizarse son:

- **Reacción en cadena de la polimerasa (PCR):** Se trata de una técnica que detecta el material genético del virus. También puede utilizarse para detectar otro tipo de patógenos, ya que por ejemplo la PCR del gen de la neumolisina se utiliza para detectar neumococo en sangre, líquido pleural y secreciones. También es útil para detectar infecciones bacterianas atípicas. Las nuevas técnicas han mejorado el rendimiento diagnóstico, haciendo que la detección del patógeno ocurra en el 65-85% de los casos.

Sanz Borrell L, Chiné Segura M. Neumonía y neumonía recurrente. *Pediatr Integral* 2016; XX (1): 38–50.

Tabla IV. Correlación etiología-clínica-radiología-laboratorio

	<b>NAC típica (neumococo, H influenzae, S. aureus, S. pyogenes)</b>	<b>NAC atípica: viral (VRS, adenovirus...)</b>	<b>NAC atípica (Mycoplasma, Chlamydia)</b>
<b>Edad habitual</b>	Cualquier edad, principalmente < 3-5 años	< 3-4 años	> 4-5 años
<b>Inicio</b>	Brusco	Insidioso	Insidioso
<b>Fiebre</b>	> 39°C	< 39°C	< 39°C
<b>Estado general</b>	Afectado	Conservado	Conservado
<b>Antecedentes familiares</b>	No	Simultáneos	Distantes
<b>Tos</b>	Productiva	Productiva +-	Irritativa
<b>Síntomas asociados</b>	Raros (herpes labial)	Conjuntivitis, mialgias	Cefalea, mialgias
<b>Auscultación</b>	Hipoventilación y crepitantes localizados	Crepitantes y sibilancias bilaterales	Crepitantes y/o sibilancias uni o bilaterales
<b>Radiografía de tórax</b>	Condensación (con o sin derrame)	Infiltrado intersticial, hiperinsuflación, atelectasia	Variable, predomina el infiltrado intersticial
<b>Hemograma</b>	Leucocitosis con neutrofilia	Variable	Suele ser normal
<b>PCR (mg/l)</b>	> 80-100	< 80	< 80
<b>PCT (ng/ml)</b>	> 2	< 2	< 2

Fuente: Martin AA et al<sup>(8)</sup>.

- **Frotis nasofaríngeo y/o hisopos nasales:** Esta técnica se utiliza para obtener muestra de mucosidad y así detectar virus por PCR o inmunofluorescencia, o crecimiento de bacterias en cultivo. Cuando se obtiene crecimiento de bacterias, no siempre se debe a infección, también puede significar colonización. Sólo hay una excepción a esta afirmación, que es que obtengamos cultivo positivo para *Bordetella pertussis* ya que esta bacteria no se obtiene como colonizante.
- **Serología (IgM e IgG):** Se utiliza para virus respiratorios, *Mycoplasma* y *Chlamydia*, pero los resultados son tardíos.
- **Hemocultivo:** Es una técnica con baja sensibilidad. Es positivo en menos del 10% de las neumonías.
- **Antígeno neumocócico en orina:** No debe realizarse en niños pequeños, ya que un resultado positivo puede deberse a infección, colonización e incluso puede aparecer tras la vacunación (16).

El diagnóstico etiológico de certeza sólo puede obtenerse de una forma, que es detectando un microorganismo patógeno en un líquido estéril (sangre y líquido pleural) lo cual ocurre en pocas ocasiones (17).

Otros parámetros que pueden utilizarse para el diagnóstico son:

- **Pulsioximetría:** En aquellos pacientes con neumonía o sospecha de la misma, se debe controlar la SatO<sub>2</sub> para establecer la severidad, ya que los signos clínicos de hipoxemia grave, como la cianosis, son de aparición tardía.
- **Mantoux:** Se debe hacer en aquellos casos de neumonía que no evoluciona adecuadamente o si tenemos sospe-

cha de tuberculosis, ya que esta técnica es la más útil para el diagnóstico (17).

A modo de resumen, en la parte superior de esta página se muestra una tabla en la que se correlaciona la etiología, la clínica, la radiología y los resultados de laboratorio en las neumonías (16).

**Tratamiento:** Si nos encontramos ante un cuadro con sintomatología leve, especialmente en niños pequeños, con vacunación correcta frente a *H. influenzae* tipo b y *S. pneumoniae*, se recomienda tratamiento de soporte, con reevaluación a las 24-48 horas si los síntomas persisten, ya que por debajo de los 2 años, la causa suele ser un virus. En niños más mayores, ante la dificultad de distinguir sólo por la clínica entre una neumonía vírica o una bacteriana, se recomienda iniciar tratamiento antibiótico empírico (16, 17).

Cuando sospechamos una neumonía sin complicaciones y con los síntomas típicos, el tratamiento de primera elección es la amoxicilina oral a 80-90 mg/kg/día, cada 8 o 12 horas durante 7 días (máximo 2 gr cada 8 horas) (16, 17, 18). En el momento actual la amoxicilina es el betalactámico más eficaz contra el neumococo resistente a penicilina (17). Se recomienda en niños de menos de 5 años que estén vacunados, puesto que la etiología más frecuente es el neumococo. Se reserva la amoxicilina con ácido clavulánico en el caso de pacientes no vacunados frente a *H. influenzae* tipo b. Incluso en los casos que precisan hospitalización, es igual de efectiva la vía oral que la parenteral. Se reserva esta última para casos de intolerancia oral, septicemia o signos clínicos de neumonía complicada. Cuando la neumonía no responde adecuadamente a la amoxicilina, puede añadirse un macrólido a cualquier edad (16).

En los casos de neumonía asociada a virus de la gripe se recomienda pautar amoxicilina-clavulánico, por la mayor prevalencia de complicaciones que pueden existir, como por ejemplo empiema, neumonía necrotizante..., a pesar de que la bacteria que más habitualmente produce sobreinfección en la gripe es el neumococo (17).

Ante la sospecha de una NAC atípica, se recomienda tratamiento con un macrólido, sobre todo si son mayores de 5 años. Está indicado este tratamiento cuando existe confirmación etiológica de que los agentes causantes son *M. pneumoniae* o *C. pneumoniae*. El macrólido recomendado es la azitromicina a 10 mg/kg/día en una dosis, durante 3 días (máximo 500 mg/día) (16). También puede utilizarse claritromicina 15 mg/kg/día cada 12 horas durante 7 días (máximo 500 mg/dosis) (17).

No hay estudios suficientes que permitan recomendar el uso de mucolíticos y antitusivos, y se debe evitar la codeína o antihistamínicos en niños pequeños. Tampoco está recomendada la fisioterapia respiratoria (16).

**Pronóstico y complicaciones:** Lo habitual es que un paciente con neumonía, si presenta una buena evolución, deje de tener fiebre a las 48-72 horas de haber iniciado el tratamiento. Los signos clínicos de una mala evolución son: fiebre persistente (más allá de lo indicado anteriormente), empeoramiento del esfuerzo respiratorio, agitación del niño o mal estado general (16).

Se recomienda hacer una visita el 2º o 3º día de tratamiento para ver la evolución del paciente. Si no hay mejoría deben revisarse las siguientes posibilidades:

- **Tratamiento inefectivo:** Debemos revisar el cumplimiento y la dosis administrada, antes de considerar que el tratamiento no está funcionando.
- **Diagnóstico etiológico incorrecto:** Podemos encontrarlos ante una bacteria no sensible al antibiótico prescrito, una neumonía vírica o un germen menos habitual, como *M. tuberculosis* o un hongo.
- **Complicaciones:** Debemos plantearnos que la neumonía se haya complicado o que esta sea la consecuencia de una patología subyacente, como una obstrucción bronquial, un cuerpo extraño o una malformación pulmonar.
- **Enfermedad de base:** Inmunodeficiencias, fibrosis quística, asma, desnutrición... (16, 17).

En esa visita de seguimiento, si hay un empeoramiento clínico sería recomendable realizar radiografía de tórax, hemograma, reactantes de fase aguda y estudios microbiológicos (16). No está indicado hacer radiografía de control en pacientes sanos si hay buena evolución. En el caso de que haya que realizarla, se recomienda que sea a partir de un mes del primer estudio, salvo que sea necesario hacerlo antes por mala evolución (17). Si no hay mejoría pero tampoco empeoramiento, podemos valorar introducir un nuevo antibiótico (cubrir bacterias atípicas si inicialmente se había tratado como neumonía típica y a la inversa) o podemos ampliar el espectro antibiótico si sospechamos una bacteria resistente (16).

No está indicado hacer estudios de función pulmonar tras una NAC en los casos de buena evolución, ya que no suelen estar alterados (17).

Las complicaciones que pueden aparecer tras una neumonía pueden clasificarse en:

- **Pulmonares:** Derrame pleural, neumotórax, empiema, absceso pulmonar, fístula broncopleural.
- **Metastásicas:** Infecciones secundarias en otras localizaciones, como sistema nervioso central, válvulas cardíacas, huesos y articulaciones.
- **Sistémicas:** Sepsis o más raramente síndrome hemolítico urémico (18).

Dentro de estas complicaciones que hemos expuesto, las más frecuentes son:

- **Derrame pleural:** Los patógenos más frecuentes son *S. pneumoniae*, seguido de *S. aureus* y *S. pyogenes*. Debemos sospecharlo en aquellos casos en los que veamos que la evolución clínica empeora, si aparece dolor, si hay disminución de la movilidad del hemitórax afecto, matidez en la percusión, ruidos respiratorios apagados o disminuidos o disminución en la saturación de O<sub>2</sub>. También, aunque estos signos no estén presentes, debemos valorarlo si nos encontramos con un paciente que no mejora a las 48-72 horas. Para su diagnóstico puede ser suficiente con la radiografía de tórax. También es muy útil la ecografía, que nos proporciona mayor información que la TC en cuanto a si el derrame es simple o complicado, el tamaño, la localización, si hay tabicaciones, valora la vascularización pleural, muestra la movilidad del hemidiafragma adyacente y localiza el lugar de punción si es necesario. Si el derrame es de gran tamaño hay que hacer una toracocentesis. El estudio bioquímico del líquido pleural nos ayuda a distinguir entre derrame no complicado, complicado o empiema. Además, si obtenemos líquido pleural es recomendable realizar estudios microbiológicos. El tratamiento supone administrar antibiótico intravenoso, y en función de las características del líquido podrá ser necesario asociar toracocentesis (punción y aspiración), drenaje, videotoroscopia, instilación intrapleural de fibrinolíticos o toracotomía.
- **Absceso pulmonar y neumonía necrosante:** Son complicaciones que aparecen con poca frecuencia. El patógeno más frecuente es el neumococo, seguido de estafilococo, estreptococo, anaerobios y otros gérmenes. Se relaciona con la agresividad del germen, la neumonía por aspiración y la existencia en el paciente de patología de base, como inmunodepresión, cardiopatía o fibrosis quística. La clínica que produce es la de una neumonía grave con fiebre persistente o recurrente. Suelen aparecer junto con derrame pleural complicado o empiema, lo que en ocasiones retrasa su diagnóstico. La herramienta más útil para el diagnóstico de absceso pulmonar es la TC con contraste. La evolución suele ser buena con el drenaje del empiema asociado y el tratamiento antibiótico intravenoso, pero puede evolucionar hacia necrosis. Las formas necrosantes aparecen en el 0,8% de las NAC,

y están relacionadas con *S. aureus* seguido de *S. pneumoniae*.

- **Neumatocele:** Son cavidades aéreas, únicas o múltiples, de paredes finas, en el interior del parénquima pulmonar. Pueden tener líquido en su interior. El *S. Aureus* es el agente causal más frecuente. El diagnóstico puede hacerse mediante radiografía de tórax o TC, siendo esta última la prueba de elección. Suelen tener buena evolución con tratamiento adecuado, y se resuelven en 2-3 meses (16).

## CONCLUSIONES

La dificultad respiratoria es un motivo muy frecuente de consulta en Urgencias de Pediatría. Por este motivo es importante que el pediatra esté familiarizado y disponga de las habilidades para el manejo de esta patología. Es fundamental conocer el procedimiento general de cualquier paciente con dificultad respiratoria, y además, tener en cuenta las distintas patologías que pueden causarla y el tratamiento de cada una de ellas.

## BIBLIOGRAFÍA

- Míguez Navarro MC, Lorente Romero J, Marañón Pardillo R, Mora Capín A, Rivas García A, Vázquez López P. *Síntomas / signos guía en Urgencias Pediátricas*. Madrid 2016.
- Matthew L. Friedman; Mara E. Nitu. *Pediatr Ann*. 2018; 47 (7): e268-e273
- Zafra Anta, M.A. Semiología respiratoria. *Pediatr Integral* 2016; XX (1): 62.e1-62.e12.
- Guerrero-Fernández J, Cartón Sánchez A, Barreda Bonis A, Menéndez Suso J, Ruiz Domínguez J. *Manual de diagnóstico y terapéutica en Pediatría*. 6ª edición. Madrid 2018.
- Marcos temprano M, Torres Hinojal MC. Laringitis, crup y estridor. *Pediatr Integral* 2017; XXI (7): 458-464.
- Asensi Monzo MT, Duelo Marcos M, García Merino Á. Manejo integral del asma en Atención Primaria. *AEPap (ed.)*. *Curso de Actualización Pediatría* 2018. Madrid: Lúa Ediciones 3.0; 2018. Madrid: p. 489-506.
- García García ML, Korta Murua J, Callejón Callejón A. Bronquiolitis aguda viral. *Protoc diagn ter pediatr*. 2017;1:85-102.
- Benito Fernández J, Paniagua Calzón N. Diagnóstico y tratamiento de la bronquiolitis aguda en urgencias. *Sociedad española de Urgencias de Pediatría (SEUP)*. 3ª edición. 2019.
- Baiu I, Melendez E. Epiglottitis. *JAMA* 2019 May 21;321(19):1946.
- García S, Ciriaci C, Montes G, Corbaz S. Epiglottitis due to *Haemophilus Influenzae* type b in the vaccination era: pediatric clinical case. *Arch Argent Pediatr*. 2019 Aug 1;117(4):e403-e405.
- Ventosa Rosquelles P, Luaces Cubells C. Diagnóstico y tratamiento de la laringitis en Urgencias. *Sociedad Española de Urgencias de Pediatría (SEUP)*. 3ª edición. Octubre 2019.
- Casazza G, Graham ME, Nelson D, Chaulk D, Sandweiss D, Meier J. Pediatric Bacterial Tracheitis-A Variable Entity: Case Series With Literature Review. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2019 Mar;160(3):546-549.
- Paniagua Calzón N, Benito Fernández J. Diagnóstico y tratamiento de la crisis asmática en urgencias. *Sociedad Española de Urgencias de Pediatría (SEUP)*. 3ª Edición, 2019
- Asensi Monzó M. Crisis de asma. *Rev Pediatr Aten Primaria*. Supl. 2017;(26):17-25.
- Pérez Sanz J. Bronquitis y bronquiolitis. *Pediatr Integral* 2016; XX (1): 28-37
- Sanz Borrell L, Chiné Segura M. Neumonía y neumonía recurrente. *Pediatr Integral* 2016; XX (1): 38-50.
- Úbeda Sansano MI, Murcia García J, Asensi Monzó MT. Neumonía adquirida en la comunidad. *Protocolos del GVR- Neumonía Adquirida en la Comunidad (P-GVR-8)*. 2017.
- Acuña Avila M. Neumonía adquirida en la comunidad. *Rev. Ped. Elec. [en línea]* 2017, Vol 14, N° 1.

## 5. Transporte de pacientes pediátricos con enfermedad grave

### TRANSPORT OF PEDIATRIC PATIENTS WITH SEVERE DISEASE

Félix Francisco Ranera Díaz

Graduado en Enfermería por Universidad Católica Santa Teresa de Jesús, Ávila.

#### RESUMEN

El transporte pediátrico permite unir recursos materiales y humanos para mejorar la atención a pacientes, sobre todo en lugares donde es más difícil el acceso y permite atención adecuada al paciente a atención especializada de emergencia. El manejo es indispensable para garantizar un buen servicio, deben estar preparados para el conocimiento de las patologías, anticiparse y estabilizar al paciente para el transporte. El objetivo principal es describir los diferentes tipos de transporte pediátricos en pacientes con enfermedades graves en la actualidad. Se realizó una revisión sistemática. Se llevó a cabo a través de la búsqueda en diferentes bases de datos descritas a continuación, como son: PubMed, Embase, Biblioteca Cochrane, ScienceDirect y en la *Biblioteca Virtual de Salud*. Se encontraron 32.860 artículos de revisión, luego de utilizar el gesto bibliográfico Mendeley y aplicar criterios de inclusión y exclusión se obtuvieron finalmente 16 artículos que cumplían los criterios del margen de tiempo de publicación, a texto completo, en inglés y en español, en pacientes pediátricos, donde se abordó como tema de estudio el transporte pediátrico. En conclusión, no existe un equilibrio en cuanto a la distribución de recursos disponibles a la población pediátrica, y en las opciones en el traslado interhospitalario. Los niños tienen el derecho constitucional de recibir la mejor atención. Es necesario la realización de protocolos de activación de unidades de cuidados especializados. Los estudios en transporte pediátrico son necesarios para hacer actuaciones que permitan la mejoría en su desempeño.

**Palabras claves:** Transporte, pacientes, pediatría, traslado, pacientes gravemente enfermos.

#### ABSTRACT

*Pediatric transport allows the pooling of material and human resources to improve patient care, especially in places where access is more difficult and allows adequate patient care and specialized emergency care. The handling is essential to guarantee*

*a good service, they must be prepared for the knowledge of the pathologies, anticipate and stabilize the patient for the transport. The main objective is to describe the different types of pediatric transport in currently seriously ill patients. A systematic review was carried out. It was carried out through a search in different databases described below, such as: PubMed, Embase, Cochrane Library, ScienceDirect and the Virtual Health Library. A total of 32,860 review articles were found, after using the Mendeley bibliographic gesture and applying inclusion and exclusion criteria, 16 articles were finally obtained that met the criteria of the publication time frame, in full text, in English and Spanish, in pediatric patients. , where pediatric transport was addressed as a topic of study. In conclusion, there is no balance in terms of the distribution of resources available to the pediatric population, and in the options for interhospital transfer. Children have a constitutional right to receive the best care. It is necessary to carry out activation protocols for specialized care units. Studies in pediatric transport are necessary to take actions that allow improvement in their performance.*

**Key words:** Transport, patients, pediatrics, transfer, seriously ill patients.

#### INTRODUCCIÓN

La atención del paciente pediátrico con enfermedades graves y/o lesionado ha evolucionado en los últimos 20 años, con un crecimiento de servicios regionales de cuidados intensivos pediátricos, las subespecialidades correspondientes y la proliferación de programas de capacitación en cuidados intensivos pediátricos a mundial. Paralelo a esta evolución se ha reconocido la necesidad de atención especializada del niño gravemente enfermo durante el transporte, ya sea aéreo o terrestre, a otro centro pediátrico. La composición de los equipos de transporte varía, pero todos tienen en común, que la misión del transporte especializado para niños críticamente enfermos y heridos es que sea un proceso seguro y rápido mejorando así los resultados en la evolución del paciente. Los equipos de transporte pediátrico especializado son costosos de mantener. La disminución de los reembolsos por atención especializada y la reducción de los márgenes de beneficio han dado lugar a funciones ampliadas para miembros del equipo de transporte dentro de los hospitales de niños. Las restricciones presupuestarias más estrictas han creado desafíos para los equipos de transporte pediátrico en nuestro sistema médico en constante cambio<sup>1</sup>.

El transporte pediátrico permite unir recursos materiales y humanos para mejorar la atención a pacientes, sobre todo a aquellos lugares donde es más difícil el acceso y permite atención adecuada al paciente a atención especializada de emergencia, ya sea para manejo en emergencia o cuidados intensivos. El transporte pediátrico es un mediador en la provisión de atención para el paciente y para su supervivencia. Este constituye un proceso complejo de asistencia, el desarrollo y desempeño del mismo se relaciona con el modelo de salud de cada nación, la calidad del mismo depende de varios factores como establecer los objetivos del

mismo, el equipamiento, el equipo de trabajo, método de transporte, la evaluación y dinámica del mismo, y tomar en cuenta los recursos con los cuales se cuenta<sup>2</sup>.

Es necesario tomar en cuenta elementos como calidad de asistencia, eficacia, satisfacción de los profesionales y los usuarios, además de lo relacionado a los equipos, al proceso de transporte y la finalidad que está dirigida a garantizar la supervivencia de los pacientes<sup>2</sup>. Se necesita de un personal altamente calificado en la atención y protocolos de transporte sanitario. En el 2006, posterior a una encuesta, *la Sociedad Española de Cuidados Intensivos Pediátricos (SECIP)*, realiza recomendaciones sobre la necesidad de capacitación y formación de profesionales en cuidados críticos, pediátricos incluyendo los neonatales, para formar equipos especializados que incluyan pediatras y personal de enfermería<sup>2,3</sup>.

El manejo por parte de personal especializado, es indispensable para garantizar un buen servicio, deben estar preparados para el conocimiento de las patologías, anticiparse y estabilizar al paciente para el transporte, para lo que se ameritan conocimientos sobre protocolos, técnicas y procedimientos de soporte de vida. Se considera la anticipación como un factor clave en la para prevenir las complicaciones, dirigida a evitar conflictos posteriores, por lo cual acompañada de la estabilización, debe estar presente en todas las etapas del transporte pediátrico<sup>2</sup>.

Ahora bien, hablar de un sistema de transporte pediátrico ideal, amerita tomar en cuenta la universalidad del mismo, donde se incluye la cobertura de atención tanto en edad, desde el neonato hasta la adolescencia y la cobertura en cuanto a nivel territorial, así como también la especialización del personal involucrado en el mismo, que es el que llevara a cabo las actividades<sup>2</sup>.

En España no existe una universalidad en cuanto al transporte pediátrico, en las comunidades autónomas (CCAA), no se cuenta, en su mayoría, con un sistema homogéneo, bien específico y especializado, pero existe algunos sistemas como son: el de Cataluña de 1995, que está coordinado por el *Sistema de Emergencias Médicas (SEM)*, que incluye transporte terrestre y aéreo, pediátrico y neonatal con personal de enfermería y médicos pediatras capacitados. El de Baleares, 2004, coordinado por 061-Baleares, incluye médicos pediátricos y enfermeras, con transporte terrestre y aéreo, con transporte neonatal y pediátrico. El sistema de Madrid, 2007, coordinado por SUMMA-112, con transporte neonatal, incluye transporte terrestre, conformado por pediatras. El de Valencia, 2008, coordinado por SAMU, con transporte pediátrico y neonatal, cuenta con pediatras y transporte neonatal. El sistema en Cataluña, este cuenta con tres equipos pediátricos, desde tres hospitales diferentes de Barcelona, con asistencia pediátrica y neonatal<sup>2,3</sup>.

Para obtener mejores resultados en el desempeño del transporte pediátrico, se deben mejorar los sistemas, establecer protocolos universales y específicos, potenciar la calidad de atención, definiendo criterios para el traslado y estableciendo indicadores. Se debe estimular la formación de los profesionales. Se sabe que el Transporte pediátrico, es un factor crucial para continuar la asistencia sanitaria de los pacientes pediátricos, por tanto, es importante que más centros de instituciones sanitarias cuenten con equipos de transporte

pediátrico bien establecidos y organizados, en especial para la atención del niño gravemente enfermo<sup>2,3</sup>.

Establecer modelo de transporte pediátrico deben evaluarse con la satisfacción no solo de los usuarios que reciben el servicio sino de los profesionales, estos representan un compromiso social, ya que permite contribuir a la salud de la población garantizando un equilibrio e igualdad en la prestación de servicios, sin dejar a un lado ciertas regiones que no cuentan con instituciones altamente capacitadas para el manejo de pacientes con enfermedades graves. Este modelo debe permitir la solución de ciertos problemas a nivel sanitario, siempre adaptándose a la necesidad de cada población, dependiendo de la ubicación geográfica, la economía y situación demográfica<sup>1,2</sup>.

Siguiendo este orden de ideas, es necesario la realización de este trabajo de investigación, ya que permitirá conocer lo que se ha estudiado hasta la actualidad sobre los diferentes modelos de transporte pediátrico, y que puede contribuir a establecer protocolos generales y medidas de intervención para la mejora de los mismos.

## HISTORIA DEL TRANSPORTE SANITARIO PEDIATRICO

Los sistemas de transporte especializados han evolucionado desde la experiencia de sus orígenes militares. En el siglo I A. C., los romanos empleaban un sistema de transporte sanitario para el traslado de heridos de los campos de batalla. Algunas de las primeras referencias relacionados con el transporte de heridos son del Guerras napoleónicas a principios del siglo XIX. A Dominique Jean A Larrey, uno de los cirujanos de batalla de Napoleón, se le atribuyen varios conceptos iniciales que siguen siendo piedras angulares en la medicina moderna del transporte. Larrey desarrolló el concepto de triage (del verbo francés *trier* significado para ordenar) para categorizar eficientemente el herido. Además, reconoció la importancia de personas capacitadas para atender a los heridos en el campo. Este cuidado tuvo que extenderse durante el traslado un centro médico de campo con atención en ruta. Para lograr esto, empleó el *ambulance volante* o "ambulancia voladora". Se utilizó un carruaje tirado por caballos para transportar a los heridos al hospital de campaña. A mediados del siglo XIX nace la Cruz Roja. El primer transporte sanitario aéreo se realiza durante la guerra franco-prusiana, en 1870, cientos de heridos fueron trasladados en globo. El transporte aéreo se utilizó con gran éxito a finales de 1950 y principios de 1960 durante las guerras de Corea y Vietnam. En la década de 1960, los cirujanos de trauma civiles y Los neonatólogos comenzaron a aplicar conceptos y recursos de transporte militar a las víctimas de traumas y a los bebés. En la Primera Guerra Mundial se desarrollan las primeras ambulancias aéreas. En los años 50 en Europa, se impulsan los sistemas de transporte sanitario civil<sup>4</sup>.

Los orígenes de los equipos de transporte de cuidados intensivos pediátricos actuales evolucionaron a partir de las fundaciones neonatales iniciales establecidas en la década de 1970. Usher<sup>3</sup> describió un Reducción del 50% en la tasa de mortalidad de enfermos críticos recién nacidos que recibieron atención en centros regionales. La necesidad de un transporte rápido y seguro de los niños críticamente

enfermos y heridos a un centro de atención pediátrica terciaria ha impulsado la formación de equipos de transporte pediátrico especializado<sup>4</sup>.

La *Academia Estadounidense de Pediatría (AAP)* publicó las pautas para el transporte aéreo y terrestre de pacientes pediátricos en 1.986, este documento fue el Respuesta de la AAP, para proporcionar pautas estandarizadas para transporte de niños gravemente enfermos y heridos. Establecido en 1990, la *Sección de Medicina del Transporte de la AAP (SOTM)*, ofrece liderazgo experto de neonatólogos, intensivistas pediátricos y médicos de medicina de emergencia pediátrica para personal médico que se ocupa del transporte entre instalaciones de neonatos, niños y adolescentes críticamente enfermos. La *SOTM* también coordina la investigación y la educación, y proporciona un foro de discusión en línea para el personal de transporte pediátrico<sup>1</sup>.

El crecimiento nacional de las *UCI pediátricas (UCIP)* pueden reflejar la necesidad de cuidado de niños en zonas rurales. Algunos de estos niños necesitarán ser transferidos a un centro pediátrico de atención terciaria, instalación para atención médica continua o intervención quirúrgica<sup>4</sup>.

Actualmente en la mayoría de los países desarrollados, se cuenta con sistemas de emergencias que se encargan del transporte sanitario. En lo que respecta a España, desde inicio de la década de los 80, el transporte de pacientes críticos es realizado por equipos especializados<sup>4</sup>. Hoy en día, el 90% de las Comunidades Autónomas poseen servicios de emergencias<sup>4</sup>. Asimismo, muchos centros hospitalarios cuentan con sus equipos de transporte, la mayoría terrestre, que son indispensables para los traslados de los pacientes<sup>1,4</sup>.

## DEFINICIÓN DEL TRANSPORTE SANITARIO

En España según Real Decreto 1.211/1.990 en su artículo 133, se define el transporte pediátrico como aquel que se realiza para desplazar pacientes enfermos, o posterior a accidentes o cualquier otra circunstancia sanitaria, que se realiza en vehículos especialmente acondicionados para eso<sup>3</sup>.

El transporte sanitario se refiere al proceso de movilizar a un paciente de una estructura a otra diferente, el mismo amerita la actuación de un personal especializado, con una organización y planificación en su acción, ya que es una etapa de riesgo para el paciente gravemente enfermo. Este transporte tiene dos fases generales que son: La transferencia de la situación clínica o comunicativa y la física del paciente, en un principio se lleva a cabo la comunicativa, que se refiere al conocimiento del caso y la comunicación entre el personal y paciente y la familia además, por su parte el transporte físico es un proceso que involucra una organización del equipo humano y del equipamiento en general, que debe involucrar la atención del paciente y su soporte vital, y se debe realizar el ABCD de toda emergencia en donde se establecerá un líder y diferentes roles para ejecutar las actividades, se debe comprobar el correcto funcionamiento de los equipos y verificar los insumos que se ameriten durante el traslado y la capacidad de resolver cualquier emergencia que se pueda presentar, para evitar así mayores complicaciones<sup>4,5</sup>.

## EL TRANSPORTE PEDIATRICO. TIPOS

En relación al transporte pediátrico, debe seleccionarse un responsable del equipo para el traslado del paciente, el cual será el responsable de determinar el protocolo a realizar para la asistencia médica, es importante la comunicación y transmisión de la información entre el personal, y realizar el procedimiento de forma organizada, es necesario para el éxito del traslado<sup>5</sup>. Existen varias clasificaciones del transporte sanitario. Se puede clasificar de la siguiente manera:

- *Según el objetivo del traslado:* Puede ser primario o extrahospitalario, desde el sitio en que se produjo la emergencia hasta el hospital; el secundario o interhospitalario, cuando ocurre desde un centro sanitario a otro; y finalmente el terciario o intrahospitalario, que es el que ocurre dentro del propio hospital.
- *Según la urgencia del traslado:* Se encuentran, el transporte sanitario de emergencia: El cual se debe llevar a cabo desde el momento justo en que se determina el problema médico, debe ser realizado con prioridad. El transporte de urgencia: indicado en pacientes con problema de salud cuyo riesgo de disfunción es grave o vital pero que puede esperar de una a dos horas para el traslado. Y el transporte demorable: En el cual los traslados no ameritan una acción inmediata, son pacientes estables que incluso pueden trasladarse por sus propios medios
- *Según el medio de transporte utilizado:* transporte terrestre que corresponde a las ambulancias. El transporte aéreo, que incluyen los helicópteros o aviones sanitarios. El Marítimo, corresponde a las lanchas rápidas y barco hospital. En distancias menores a 150km se recomiendan ambulancias terrestres o helicópteros, entre 150km y 300kms, el ideal es el helicóptero sanitario, entre 300 y 1000kms se sugiere el avión sanitario. Distancias mayores a 1000kms se prefieren aviones de líneas adaptados. En otras situaciones particulares se sugiere el traslado con el barco o ferrocarril.
- *Según el grado de medicalización:* En este se encuentran, las ambulancias no asistenciales, las ambulancias asistenciales, el helicóptero sanitario y el avión sanitario. Las ambulancias no asistenciales, son aquellas que no están dotadas para atención sanitaria, se usan para transportar pacientes en camilla. Las ambulancias asistenciales, usadas para asistencia sanitaria en ruta, abarcan las no medicalizadas, que no cuentan con personal capacitado, solo brindan soporte vital básico. Y las medicalizadas, que, si cuentan con personal facultativo, y pueden brindar soporte vital avanzado.

Otra clasificación de los tipos de traslados es de acuerdo al grado de riesgo vital<sup>5,6</sup>:

- *Riesgo I o estado crítico:* En este se incluyen pacientes de extrema gravedad, con dificultad para estabilizarlo con situación de compromiso de su vida, por lo que amerita traslado para tratamiento inmediato. Amerita para su ejecución apoyo técnico, por personal capacitado médicos y enfermería, de acuerdo a las condiciones.
- *Riesgo II o medio alto:* Incluye aquel paciente con un proceso de gravedad, estable, pero que amerita traslado por

el riesgo de complicaciones. Amerita para su ejecución apoyo técnico, por personal capacitado médicos y enfermería, de acuerdo a las condiciones.

- *Riesgo III o bajo:* Incluye los pacientes que no tienen riesgo de vida, cuyo traslado es necesario para pruebas diagnósticas, consultas, o regreso al hospital emisor luego de mejoría de su cuadro. Para su ejecución amerita personal formado en enfermería con formación en asistencia en neonatos.

## ATENCIÓN URGENTE DE LOS PACIENTES PEDIÁTRICOS

La atención de patología urgente que requiere traslado incluye las siguientes fases<sup>5,6</sup>:

1. **ESTABILIZACIÓN.** En primer lugar, se necesita la evaluación sistemática, se debe realizar la evaluación primaria para poder conocer el diagnóstico fisiopatológico y estabilizarlo, siguiendo el ABCDEF. Se debe determinar las anormalidades fisiológicas, el grado de severidad y prioridades de atención. La realización del ABCDEF, consta de un examen físico, para poder diagnosticar, monitorear y tratar lo que pueda poner en peligro la vida del paciente, se debe evaluar, la vía aérea (A), ventilación (b), circulación (c), discapacidad o estado neurológico (D), exposición (E), familia (F). La evaluación secundaria continua con la historia y examen físico. La historia debe tener la siguiente información: signos y síntomas, alergias, medicación, historia pasada o antecedentes, última comida, y eventos que han desencadenado la situación actual, usando la nemotecnia SAMPLE. Posteriormente se obtiene un diagnóstico hipotético y un plan de manejo.
2. **ACTIVACIÓN DEL TRASLADO.** El médico responsable de la asistencia del paciente será el encargado de la activación del traslado y medio de transporte. Se debe determinar el tipo de transporte que amerite, ya sea con soporte vital básico, soporte vital con personal de enfermería o soporte vital avanzado. Se debe evaluar la condición del paciente al momento de solicitar la ambulancia, tomando en cuenta los requerimientos que se pudieran presentar en el traslado.
3. **REEVALUACIÓN CONTINUA.** La reevaluación continua es necesaria, para evaluar problemas presentes o que puedan aparecer, y ver las respuestas de las medidas tomadas para el manejo del paciente.
4. **TRANSFERENCIA.** Se refiere a la transmisión de la información de la atención médica y de enfermería acerca del paciente a ser trasladado, debe realizarse de forma organizada, se sugiere llevar la información por escrito de los datos del paciente, diagnósticos, medidas realizadas, medicamentos suministrados y riesgos de desestabilización.
5. **TRANSPORTE.** Es importante la fase de estabilización y transferencia del paciente, el mejor transporte es donde no se amerita realizar nada, que el paciente no agrave durante el mismo.

## EQUIPO DE TRANSPORTE PEDIÁTRICO

### Vehículos de Transporte Medios terrestres

#### Ambulancia

Las ambulancias o *VIR (vehículo de intervención rápida o lanzadera)* tienen como finalidad disminuir el tiempo de respuesta para brindar asistencia y luego trasladar al paciente. Las ambulancias tienen que cumplir la normativa europea UNE-EN 1789:2007+A2:2015 que destacan las pruebas de choque (test de 20G) y antivuelco (normativa DIN 13500), además de la construcción y carrozaje especiales con materiales ligeros, como el chasis AL-KO, que facilita la movilidad del vehículo y permite la carga de material electro médico, se debe hacer un uso juicioso de luces y sirenas, asimismo la conducción debe adaptarse a la condición del paciente, el clima, orografía y tráfico.

El equipo completo debe tener conocimiento sobre la fisiopatología del transporte y el impacto de la forma de conducción y otros elementos asociados al transporte pediátrico, como son las aceleraciones, relacionadas con hipotensión, taquicardia. Las vibraciones con fenómenos de resonancia en órganos. Los ruidos asociados al estrés e hipertensión. Las desaceleraciones relacionadas con aumento de la presión arterial e intracraneal, bradicardia inducida. La temperatura con riesgo de hipotermia o hipertermia. La cinetosis con el riesgo para pacientes conscientes y para el equipo asistencial<sup>6,7</sup>.

#### Medios Aéreos

Estos permiten el desplazamiento más rápido a mayor distancia. Amerita un equipo más especializado. Los aviones ambulancias y helicópteros sanitarios, que tienen sus características particulares de las cuales dependen sus permisos de horarios para volar. Las consideraciones de seguridad referidas al vehículo y su impacto sobre el resto de intervinientes en el transporte pediátrico, se acentúan cuando se trata de un helicóptero o avión<sup>6,7</sup>.

#### Medios Acuáticos

Se refiere al barco hospital y las lanchas rápidas, es vital tomar en cuenta el tiempo de respuesta, que depende de factores como: gravedad del paciente, distancia, vías de comunicación, demografía, clima, entre otros<sup>6,7</sup>.

## FISIOPATOLOGÍA DEL TRANSPORTE PEDIÁTRICO

Se debe tomar en cuenta que la movilización de un paciente, con cualquiera de los medios de transporte existentes, permite que un conjunto de factores externos actúe sobre el paciente y el personal de atención, los cuales producen cambios a nivel fisiológicos que pueden incluso empeorar el estado del paciente, por lo que se necesitan conocer. Entre los más importantes se encuentran<sup>7,8</sup>:

- La Cinetosis, cuya causa es una sensibilidad mayor a estímulos en el oído interno, incrementada por los movimientos en diferentes direcciones de forma simultánea. Puede afectar a pacientes conscientes y al personal. Por lo que se sugiere una conducción prudente y regular.

- La Gravedad, Aceleración y desaceleración, cambios de velocidad, ya sean de aceleración o desaceleración, producen cambios fisiológicos en el organismo que llevan al desarrollo de fuerzas de inercia proporcionales a la masa del cuerpo. Generan desplazamientos dentro del cuerpo, con diferentes respuestas, en la presión intracraneal, presión arterial, frecuencia cardíaca y respuestas vagales. Por lo que se recomienda conducir de forma regular y prudente, buena posición del paciente, ya sea en decúbito supino con la cabeza en dirección a la marcha para el transporte terrestre, o en dirección contraria para el transporte aéreo, además de buena fijación y protección del material y del paciente.
- El Ruido, la fuente y el nivel varían si es transporte terrestre, marítimo o aéreo. Se recomienda tratar de máximo, sabiendo que por ejemplo a nivel aéreo el nivel de los mismos es muy alto, se sugiere tomar medidas de protección acústica más aún en neonatos, evitando así alteraciones en la frecuencia cardíaca y vasoconstricción periférica.
- Las Vibraciones, éstas pueden causar efectos adversos importantes. Se recomienda disminuirlas a nivel del transporte terrestre con un buen estado de los vehículos, buen sistema de suspensión, uso de camillas flotantes e inmovilizar al paciente con colchón vacío.
- La Temperatura, ya sea por hipertermia o hipotermia, pueden generar alteraciones fisiológicas importantes, por ejemplo, la relación de la hipotermia con el colapso vascular, y la hipertermia con vasodilatación periférica y alteraciones en el metabolismo. Por los que se sugiere buenos sistemas de acondicionamiento de los vehículos, empleo de mantas térmicas y evitar exposición a temperaturas extremas sin las medidas.
- Las Turbulencias, que ocurren en el transporte aéreo, se sugiere un buen sistema de fijación para los pacientes y materiales.
- La Altura, relacionada con disminución de la presión parcial del oxígeno y disminución de la presión atmosférica. Uno de los mayores riesgos es la hipoxemia, relacionados con aumento del gasto cardíaco e hiperventilación, alcalosis respiratoria, tetania hasta inconciencia. Se debe tener precaución con las presiones, sobre todo si los pacientes están conectados a sistemas de neumotaponamiento, sondajes o tubos endotraqueales, así como drenajes torácicos que pueden alterarse, por lo que habrá de conectarse a baja presión.

## EQUIPAMIENTO DEL TRANSPORTE PEDIÁTRICO

En Europa, el uso de los equipos electro médicos deben seguir la normativa europea obligatoria EN-1789+A1, la normativa europea de transporte EN 1789 e ISO 10651-3, la normativa de dispositivos médicos electrónicos IEC/EN 60601-1, y la normativa para transporte EN 13718. Las ambulancias deben estar equipadas adecuadamente con equipos de protección individual, cascos, guantes, chaquetas, calzado adecuada, gafas de seguridad, con trajes de alta protección biológica, chalecos reflectantes, triángulos de señalización, cadenas para nieve. Todos los equipos deben estar bien fijados, resguardados e identificados. Se sugiere el empleo de listas de comprobación o Checklist, para disminuir el riesgo de cometer errores<sup>5</sup>.

Un punto importante con relación al transporte sanitario terrestres, son los Sistemas de Retención Infantil, actualmente no hay normativa que regulen la seguridad de los pacientes trasladados en una ambulancia, por lo cual se debe basar esto en el Reglamento General de Circulación que establece que las personas con estatura que no alcance los 135 cms, deben emplear un dispositivo de retención homologado adaptado a talla y peso, y aquellos individuos con estatura igual o superior a 135 cms y no mayor de 150, pueden emplear un dispositivo de retención homologado adaptado o el cinturón de seguridad para adultos (Art. 117/2). Por lo tanto, los pacientes que ameriten ser trasladados en un vehículo de asistencia, y cualquier tipo como soporte vital avanzado, intermedio o básico, deben ir asegurados con algún sistema de sujeción, que sea integrado en la misma unidad de asistencia<sup>5</sup>.

El equipo sanitario que se requiere en las ambulancias consta de<sup>9,10</sup>:

### Soporte respiratorio:

- Equipo de aspiración: Aspirador eléctrico portátil y otro de pedal, sondas de aspiración (varios números), conexiones en T e Y.
- Equipo de ventilación y oxigenoterapia: Caudalímetros (2) que permitan un flujo de al menos 15 l/min y vasos humidificadores. Resucitador manual, tipo Ambú con máscara de adulto y pediátrico con reservorio. Válvula de PEEP Tubos en T. Ventimask (adultos y pediátricos). Dos juegos de cánulas orofaríngeas de Guedel de varios tamaños 1,3,5. Gafas nasales. Alargadoras de oxígeno. Respirador con circuito externo completo.
- Equipo de intubación: Laringoscopio con palas para adultos y pediátrica, pilas y bombillas de repuesto. Guía de intubación. Tubos endotraqueales de todos los tamaños. Pinza de Magill para adulto-niño. Lubricante anestésico hidrosoluble. Juego de conexiones para tubos endotraqueales. Set de traqueotomía de urgencia.
- Equipo de drenaje pleural: Tubos de drenaje pleural. Válvula de Heimlich.

### Soporte cardiocirculatorio:

Monitor/Desfibrilador/MPT/ECG. Electrodo de monitorización. Electrodo transcutáneo. Pasta conductora. Pulsoxímetro. Bombas de infusión (2). Vías venosas. Vías centrales (tipo Drum). Vía central. Sistemas de goteo normal, bomba, Dosi-Flow. Llaves de tres pasos con y sin alargaderas. Jeringas desechables (todos los tamaños). Agujas (IV, IM y SC.). Presurizador.

### Equipo de sondaje y eliminación:

Sondas nasogástricas (varios tamaños). Sondas vesicales (12, 14, 16, 18). Bolsas colectoras. Lubricante urológico .

### Equipo de inmovilización:

Férulas neumáticas. Collarines cervicales simples (infantil, adulto). Collarines cervicales tipo Minerva (infantil, adulto). Tabla corta de inmovilización. Body espinal.

*Equipo diagnóstico:*

Fonendoscopio. Esfingomanómetro automático. Esfingomanómetro de pared (2). Esfingomanómetro portátil. Linterna de exploración. Termómetro clínico. Glucocard.

*Material de curas:*

Portaagujas de Mayo. Tijeras recta y curva. Pinzas de disección con y sin dientes. Mango de bisturí. Pinzas de Kocher (2). Pinzas de Pean (2). Hojas de bisturí (del 15 al 21). Sedas trenzadas con agujas (del 6/0 al 1). Gasas estériles. Apósitos estériles. Vendas 5x5. Vendas 10x10. Algodón. Antisépticos: alcohol 96° y povidona yodada. Esparadrapo. Vendas elásticas: 3,5x10, 7,5x10, 11,5x10. Tijeras de cortar ropa. Rasuradoras. Guantes de latex. Paños verdes estériles. Mascarillas asépticas desechables.

*Higiene:*

Contenedor de material biológico contaminado. Cuña y botella de plástico. Bolsas de plástico.

*Lencería:*

Mantas. Sábanas. Almohada pequeña. Sábanas isotérmicas.

*Fluidoterapia:*

Sueros fisiológico. Suero glucosado al 10%. Suero bicarbonatado 1 Molar. Expansores plasmáticos. Suero salino hipertónico. Solución osmótica al 20%.

*Medicación:*

Comprimidos: Analgésicos (acetilsalicílico, paracetamol). Tranquilizantes (benzodicepinas). Antieméticos (metoclopramida). Espasmolíticos. Vasoactivos (nitroglicerina, nifedipina). Antihistamínicos (astemizol). Inyectables: Analgésicos mayores (cloruro mórfico, dolantina, pentazocina). Antagonistas de analgésicos mayores (naloxona). Sedantes y relajantes (benzodicepinas). Drogas vasoactivas (adrenalina, dopamina, dobutamina). Vasodilatadores (nitroglicerina, nitroprusiato). Cardiotónicos (digoxina). Broncodilatadores. Antieméticos. Diuréticos (furosemida). Vagolíticos (atropina). Antiarrítmicos (adenosina, verapamil, lidocaína, amiodarona). Corticoides (metilprednisolona). Anestésicos locales. Insulina rápida.

El material empleado para el transporte sanitario debe tener características similares al utilizado en UCI, con diferencias para que sean transportables, como peso ligero, tamaño reducido y con batería con duración de al menos dos horas<sup>9,10</sup>.

*Monitor:*

Se requiere un monitor de ECG portátil con al menos dos canales de presión, para la monitorización continua de frecuencia cardíaca, ritmo cardíaco, tensión arterial invasiva, y de ser necesario, las presiones pulmonares y presión intracraneal. El monitor debe disponer de una batería propia y ser autorecargable al conectarse a una fuente de energía en el lugar de destino. También pueden incorporar otras fun-

ciones como saturación de oxígeno y presión arterial no invasiva, son de tamaño y peso reducidos, fácilmente manejables, que permiten visualizar los datos a una distancia de hasta varios metros.

*Respirador:*

Un respirador de transporte debe tener un tamaño y peso adecuados, entre 2 y 3 kg, ser sólidos y con controles y mandos en el mismo plano. Deben tener capacidad de operar en modalidad de ventilación controlada (CVM) y que disponga de modalidad en ventilación asistida (AVM) e intermitente (IMV). Disponer de controles independientes de frecuencia respiratoria (Fr), volumen minuto (Vm) y al menos dos posibilidades de fracción inspiratoria de oxígeno (FIO<sub>2</sub>), al 100% y 50%, aunque en pacientes adultos no es imprescindible y una FIO<sub>2</sub> del 100% puede ser suficiente siempre con el inconveniente del gran consumo de oxígeno que esto conlleva. Se prefiere emplear una fuente de oxígeno, que pueden ser de distinto tamaño en función de las necesidades de ventilación y del tiempo de traslado. Algunos autores propugnan el uso de respiradores con mayores prestaciones que los portátiles, Link y otros autores, sostienen que el uso de respiradores portátiles no son satisfactorios, especialmente en pacientes con pobre función pulmonar y establecen la conveniencia de utilizar los mismos respiradores que en la UCI para lo cual incorporan a su equipo de transporte unas fuentes de energía independientes, dos acumuladores y dos transformadores, capaces de alimentar a un Servo 900 y mantener de esta forma los mismos parámetros y modos de ventilación que en UCI<sup>9,10</sup>.

*Pulsioxímetro:*

Es un elemento imprescindible durante el traslado de pacientes críticos, especialmente cuando éstos requieren ventilación asistida, debido a la gran cantidad de información que pueden suministrar sobre el estado del mismo, alertando al personal médico de los cambios en la ventilación del paciente de forma precoz, aún antes de que aparezcan manifestaciones clínicas e indicando la eficacia de la administración de oxígeno.

*Bombas de infusión:*

Las bombas de infusión actuales permiten su transporte y suelen tener una autonomía de varias horas siendo autorecargables al conectarlas a una fuente de electricidad, son de tamaño reducido y disponen de alarmas que alertan de problemas durante la infusión.

*Equipo auxiliar:*

Es conveniente disponer de un balón de ventilación con bolsa reservorio y capacidad de conexión a una fuente de oxígeno, a veces como método de ventilación durante el traslado. Un desfibrilador puede ser incluido en el equipo de transporte cuando se trata de pacientes con inestabilidad cardíaca. El aspirador portátil no suele ser necesario, salvo casos excepcionales. Un set de emergencia que incluya tubos endotraqueales, laringoscopio y drogas pueden requerirse ser necesitadas en caso de emergencia<sup>9,10</sup>.

## ETAPAS DE UN TRANSPORTE INTERHOSPITALARIO

Se describen las siguientes etapas o fases en el transporte interhospitalario<sup>11</sup>:

- *Primera Fase:* Se refiere a la activación y preparación del traslado, en esta se obtiene la información necesaria para poner en marcha el traslado del paciente. Es un proceso dinámico en el que desde la activación o mientras se acude al hospital emisor, se procede a organizar el material y recursos humano necesario para lograr la intervención del equipo de transporte. Incluye la participación del médico emisor, del médico regulador de la central de coordinación, del médico receptor y del pediatra de la unidad de transporte. Todos deben evaluar la indicación del transporte y los recursos que se necesitan para el traslado.
- *Segunda Fase:* Corresponde a la fase de estabilización in situ y transferencia al vehículo de traslado. La fase de estabilización del paciente se debe llevar a cabo en un principio por el personal del hospital emisor, y luego participa el equipo de transporte en conjunto. En algunas oportunidades el personal de transporte debe adecuarse a los recursos disponibles en los centros emisores, que pueden limitar el trabajo, como falta de capacitación del personal, falta de insumos, limitación del espacio, entre otros. Esto puede afectar al equipo de atención, por lo cual se recomienda trabajar en tranquilidad, evitar en lo posible las tensiones, así como también discusiones innecesarias, que podrían poner en riesgo la vida del paciente. El objetivo en común será realizar una estabilización adecuada para un traslado exitoso.
- *Tercera Fase:* Corresponde al transporte en el vehículo: En esta fase se necesita definir qué tipo de vehículo se utilizará para el traslado, ya que de la configuración del vehículo seleccionado y su equipamiento se condiciona la posición del paciente. Si el traslado es realizado por una unidad de transporte terrestre o ambulancia, es importante conducir el vehículo con prudencia, y evitar un efecto negativo durante el traslado. Como normativa general, al realizar traslados de prematuros, neonatos y niños con problemas neurológicos, se colocarán con la cabeza en sentido de la marcha del vehículo. Si el paciente se encuentra inestable hemodinámicamente, la cabeza debe ir en el sentido contrario.
- *Cuarta Fase:* Es la que abarca la entrega del paciente y transferencia del mismo al hospital receptor. Lo primero a realizar en la entrega del paciente, es la identificación del médico que se hará cargo del paciente en el hospital receptor y transmitir la información clínica del paciente completa y resumida, incluyendo aspectos de evaluación, tratamiento e intervenciones realizadas, en especial durante la fase de estabilización, y las incidencias que puedan haberse presentado en el traslado, y el estado en que se encuentra el paciente en la entrega.
- *Quinta Fase:* Se refiere al retorno a la operatividad del equipo de traslado, con ella finaliza el proceso de traslado, en la cual se archiva toda la documentación obtenida en el transporte, a través de la historia clínica, se evalúan los desperfectos, se repone material y medicamentos y se ordena el vehículo para un nuevo traslado. Al finalizar las

actividades se debe notificar al centro de coordinación sobre la operatividad del equipo<sup>11</sup>.

## INDICACIONES DE TRASLADO DE PACIENTES CRÍTICOS PEDIÁTRICOS Y NEONATALES

Las principales indicaciones o motivos de traslado se pueden describir de la siguiente manera<sup>12,13</sup>:

- Inestabilidad de algún sistema que puede poner en riesgo la vida, que amerita traslado para su evaluación y tratamiento.
- Patologías que producen compromiso fisiológico, que pone en riesgo su vida.
- Patologías que no ponen en riesgo la vida, pero se benefician de tratamientos en el hospital de referencia.
- Por requerir intervenciones quirúrgicas o técnicas complejas que no se pueden realizar en el hospital de origen.
- La realización de exámenes diagnósticos especializados.
- Aquellos pacientes que una vez superado la etapa de más riesgo pueden ser trasladados al hospital de origen.
- Los niños y neonatos que presenten criterios de inestabilidad y gravedad, deben ser trasladados, independiente de su enfermedad de base, con deterioro de su estado, en cualquier sistema hemodinámico, respiratorio o neurológico.
- Se deben excluir prematuros menores de 23 semanas, pacientes con malformaciones congénitas que no sean viables y muerte cerebral, excepto para donación de órganos.

## REQUERIMIENTOS CLÍNICOS PARA EL TRANSPORTE

El transporte se debe realizar posterior a una estabilización ya sea dentro o fuera del hospital. Se amerita en primer lugar estabilizar y asegurar la vía aérea con una ventilación adecuada, contar con una buena vía de perfusión, buen control desde el punto de vista hemodinámico, administrar medicamentos inotrópicos, líquidos o los expansores que amerite. Se debe evitar la pérdida de calor y conservar una temperatura axilar de 36,5 a 37 °C. Se debe realizar correcciones de alteraciones en el metabolismo, tratar problemas o situaciones especiales, y además informar a las familias el motivo del traslado<sup>14</sup>.

### *Transporte extrahospitalario*

Este consta de los siguientes elementos.

#### *a. El informe médico:*

- Datos de identificación del paciente
- Antecedentes familiares
- En el caso de neonatos, datos de los padres, grupo sanguíneo y antecedentes obstétricos. las incidencias del embarazo y parto, el Test de Apgar, somatometría, esta-

do al nacimiento, medidas terapéuticas y evolución hasta el momento del traslado, analíticas y otros estudios realizados.

- Consentimiento informado.
- Motivo de traslado.
- Registro de incidencias y constantes durante el transporte.
- b. *Tipo de Transporte:* Debe seguir la normativa, para las necesidades del traslado. Debe disponer de fijaciones y elementos de sujeción adecuados para equipos, instrumental y personal.
- c. *Instrumental necesario:*
  - Incubadora de transporte con respirador.
  - Desfibrilador con batería y palas pediátricas y neonatales.
  - Medidor portátil de glicemia, iones, calcio, equilibrio ácido-base,
  - Monitor multiparámetro portátil.
  - Cabezal para administrar oxígeno y medidor
  - Maleta portátil y material de reanimación (laringoscopio, tubos traqueales, pinzas de Magill, equipo de aspiración torácica, resucitador manual y sondas de aspiración, instrumental para cateterización umbilical, estetoscopio, sondas, catéteres, y agujas de venopunción, llaves de tres pasos, equipos de perfusión, esparadrapo, gasas, entre otros).
  - Sistema de aspiración portátil con manómetro.
  - Bombas de perfusión.
  - Linterna, oftalmoscopio y otoscopio.
  - Teléfono móvil.
  - Nevera o sistema de refrigeración de medicación.
  - Calculadora.
  - Material eléctrico alimentado por baterías que permitan suficiente autonomía, por si existe alguna contingencia inesperada.
  - Medicamentos para reanimación cardiopulmonar, analgésicos-sedantes-relajantes, fármacos vasoactivos, corticoides, anticonvulsivantes, sueros, surfactante, antibióticos, entre otros. Es importante que los medicamentos como Dobutamina, Dopamina, Dormicum, y otros, deben estar etiquetadas y preparadas, con concentración y perfusión, para facilitar el manejo<sup>14</sup>.

#### *Traslado intrahospitalario*

Debe incluir:

- Identificación.
- Solicitud.
- Historia clínica completa.

- Consentimiento informado.
- El instrumental necesario.

#### **CADENA ASISTENCIAL EN EL TRANSPORTE SANITARIO PEDIÁTRICO**

Los diferentes profesionales involucrados en el traslado de un paciente pediátrico, deben cumplir funciones específicas y diferentes roles. Se describe a continuación el rol del hospital emisor, el equipo de transporte y estabilización del paciente y el centro coordinador de emergencia<sup>15</sup>:

- **Hospital Emisor:** Los hospitales emisores suelen ser instituciones hospitalarias de nivel I y II, que no tienen la capacidad o medios necesarios para atender a los pacientes pediátricos gravemente enfermos. Ellos tienen como función realizar las medidas básicas de atención para estabilizar al paciente, las cuales serán complementadas por el equipo de traslado hasta su llegada al centro de referencia. En vista de que en los pacientes pediátricos son menos frecuentes la incidencia de patologías severas, estos centros generalmente no están preparados para las mismas, sin embargo, los equipos de pediatras, médicos intensivistas, anestesiólogos deben estar en la capacidad para la atención básica de estos pacientes, a pesar de que no se cuente con los equipos, unidades y medios necesarios para el manejo completo de las patologías, por lo que se amerita su traslado a un centro más especializado.
- **Equipo de Estabilización y de Transporte:** Está representado por todo el personal encargado de estabilizar al paciente y posteriormente de trasladarlo. Entre el personal se incluyen los paramédicos, equipos médicos y enfermería, encargados de traslados ya sean primarios o secundarios. También se incluye personal más capacitado formado, personal de unidades de cuidados intensivos pediátricos y neonatales según el caso, además del equipo electro médico avanzado. En lo que respecta a España no existen criterios universales con respecto al equipo humano que debe constituir la unidad de traslado y muchas veces estos roles son asumidos por personal preparado en cuidados y atención de pacientes adultos. Sin embargo, en algunas comunidades si existen equipos especializados en cuidados pediátricos y o neonatales para este tipo de intervenciones como son en Madrid, Valencia, Cantabria, Belears y Cataluña.
- **Centro Coordinador de Emergencia:** El transporte sanitario amerita un equipo bien establecido donde participen diversos grupos relacionados entre sí que tendrán en común el centro coordinador de emergencias. Este centro es el encargo de solventar cualquier problema ya sea logístico o asistencial que se pueda presentar. Las funciones de este centro son gestionar, optimizar y regular los recursos con los que se cuenta. Está constituido por médicos, enfermeras, teleoperadores y locutores. El adecuado funcionamiento permite además una buena comunicación entre el hospital emisor el equipo de traslado y el hospital receptor. Entre las principales funciones se encuentran: Coordinar la atención sanitaria, servir de red de alerta sanitaria, permitir la coordinación de otros recursos sanitarios, planificar la asistencia en caso

de algún tipo de catástrofe, proporcionar consejos sanitarios en casos de accidentes o emergencias, colaborar en la coordinación de los trasplantes, garantizar la disponibilidad en el hospital receptor de camas, gestionar los medios de transporte, coordinar el equipo de traslado y comunicarse con los centros coordinadores de emergencias de otras comunidades autónomas cuando así se amerite<sup>15</sup>.

## EVALUACIÓN DE LA CALIDAD DEL TRANSPORTE

Entre los Indicadores de calidad de transporte interhospitalario<sup>6</sup> se encuentran:

- Fallo del equipamiento electro médico
- Extubaciones accidentales
- Errores de medicación
- Verificación correcta del tubo endotraqueal
- Adecuada inmovilización y retención del paciente
- Transfer estandarizado, se realiza siempre siguiendo el protocolo estandarizado de cada unidad para asegurar una adecuada transmisión de la información.
- Eventos adversos graves
- Pérdida accidental de dispositivo
- Hipotermia neonatal no terapéutica
- Hipotermia neonatal pasiva
- Monitorización con capnografía
- Lesiones al paciente debidas al traslado
- Agotamiento de gases medicinales
- Tiempo medio de movilización del equipo

## SEGURIDAD

Es necesario tomar en cuenta la seguridad del transporte pediátrico, que debe enfocarse en el paciente, el equipo asistencial y también en el equipamiento y el vehículo. Cualquier situación que afecte a algunos de esos elementos puede conllevar a un efecto negativo en los otros. Es menester saber que cualquier en el transporte pediátrico no es solo el paciente lo que debe mantenerse seguro sino todo el equipo humano<sup>6</sup>.

## TRASLADO INTERHOSPITALARIO DE PACIENTES SOSPECHOSOS/CONFIRMADOS CON COVID-19

### Preparación de recursos e insumos

Se sugiere utilizar unidades de transporte específicas para los pacientes sospechosos y o confirmados con COVID-19, que cumplan estas características: Debe contar con compartimiento de separación entre el conductor y el área de asistencia y/o contar con filtro *High Efficiency Particulate Air (HEPA)* en sus sistemas de ventilación, debe tener disponibles medios para la higiene de manos en la ambulancia,

disponibilidad de un área para eliminar desechos biológicos, se recomiendan unidades plastificadas, contar con cilindros de oxígeno, tener un área para la desinfección y descontaminación del material y del vehículo<sup>16</sup>.

### Recomendaciones respecto al Equipo de Protección Personal o EPP

Se debe cumplir con la normativa de higiene de manos antes y después del traslado, y luego del retiro del EPP. Los conductores, que le proporcionen atención al paciente deben utilizar el EPP, los cuales deben ser retirados luego de la atención antes del ingreso a la ambulancia. Al llegar al centro asistencial, luego de que el paciente es recibido, deben quitarse y descartar el EPP según el más la higiene de manos. El descarte del EPP debe ser de acuerdo con los procedimientos de rutina para material<sup>16</sup>.

### Fases y Tipos de Traslado

El traslado de pacientes con diagnóstico o sospecha de COVID-19 se incluyen en los habituales protocolos para prevenir la transmisión al personal sanitario y a otros pacientes, estos se basan de acuerdo al objetivo del traslado, como son: el traslado primario, del lugar de ocurrencia del episodio al hospital; o el transporte de pacientes que no puedan movilizarse por medios propios. El traslado secundario, que se refiere al interhospitalario, de un centro médico a otro, y finalmente el traslado terciario, que son los que se realizan dentro del mismo centro o intrahospitalario<sup>16</sup>.

1. *Fase de activación:* Comienza con la recepción de la solicitud de traslado la entrega del paciente. Se debe identificar el tipo de transporte, la complejidad y el vehículo que se requiere, y también la institución, debe ser asumida por un Centro Coordinador, la información debe ser enviada al personal sanitario que va a realizar el traslado, y sobre todo se necesita informar el grado de sospecha o confirmación del COVID-19. Se debe priorizar los traslados de acuerdo a la situación de sobrecarga de enfermos, urgencia y características del paciente. Se debe disminuir lo más que se puede el tiempo de contacto con el paciente.
2. *Fase de estabilización:* Culmina al lograr la estabilización del paciente y continúa durante el traslado. Se debe realizar la comunicación con la familia y aclarar, condiciones del paciente, expectativas y el plan. A pesar de que en cualquier traslado debe cumplirse primero estabilizar, en los pacientes con COVID-19 es primordial tomar estas acciones antes del inicio del traslado: En el traslado primario, la necesidad de oxígeno y medios de aislamiento para el paciente y acompañante, realizar indicaciones para contactos e información a la institución que recibe, valorar el EPP que se requiere, la factibilidad de intubación orotraqueal y la aerosolización a la que conlleva. En el traslado secundario se debe valorar el estado hemodinámico y todo para su diagnóstico, valorar la función respiratoria, limitar la infusión de fármacos a los estrictamente necesarios, evaluar el tipo de posición ideal para el paciente y tomar todas las recomendaciones necesarias.

3. *Fase del transporte del paciente propiamente dicho:* El personal tiene contacto directo con el paciente, termina con la transferencia al personal en el centro receptor, se sugiere: en el traslado primario, usarse un solo miembro para la valoración, mantener la distancia de seguridad recomendada y reducir al mínimo el contacto, tomar en cuenta además las recomendaciones de uso del *EPP*, mantener al paciente aislado tanto como sea posible y con máscara quirúrgica, en pacientes críticos, se debe tener en cuenta las recomendaciones para aislamiento respiratorios y de bioseguridad, monitoreo estándar y evitar en lo posible canulaciones para tal efecto, evitar la ventilación manual con resucitador desechable con bolsa reservorio de O<sub>2</sub> y mascarilla, de ameritarse, se hará con un filtro HEPA entre el dispositivo y la máscara facial y con sellado para evitar fugas con pequeños volúmenes corrientes, es recomendable el uso de válvula de PEEP, uso de filtros antivirales para la ventilación mecánica., usar el sistema de aspiración cerrado, no se recomiendan nebulizaciones y terapias con inhaladores. En el traslado secundario, deben informar el estado clínico, el tratamiento, los controles de constantes vitales y analíticos, verificar constantes vitales y en caso de tener monitorización invasiva realizar la conexión de las mismas, anticiparse a la descompensación del paciente, priorizar actividades que aseguren la vía aérea y disminuir el riesgo de contagio. En relación al traslado aéreo, deben estar equipadas con filtros HEPA, de no tenerlas, se recomienda reducir, la recirculación del aire, la ventilación debe permanecer encendida, cuando exista flujo de aire interno que no esté controlado, deben usar mascarar N95, la tripulación de cabina puede usar mascarar que sean herméticas para pilotos que proporcionen oxígeno sin mezclar con el aire de la cabina, colocar al paciente lo más bajo respecto del flujo de aire y lo más cerca del conducto de ventilación.

4. *Fase de reactivación:* Va desde el retorno a la sede donde se realiza el aseo del vehículo de traslado y equipos y se deben seguir recomendaciones para descontaminar, limpiar y desinfectar.

Los traslados de pacientes sospechosos o confirmados con COVID-19 se deben disminuir a los que son realmente necesarios, cuando se ameriten estudios complementarios se sugiere el uso de dispositivos portátiles en la propia habitación del paciente. Todos los equipos utilizados deben descontaminarse, luego de su utilización de acuerdo a los protocolos de la institución. Cuando son necesarios los traslados, se debe limitar la cantidad de personas para disminuir los contactos. Tomar en cuenta las mismas sugerencias al regreso del paciente a la habitación. Se sabe que el traslado de los pacientes pediátricos con sospecho o confirmación de COVID-19, debe realizarse siguiendo los protocolos establecidos, evitando al máximo la transmisión de la enfermedad y las complicaciones del paciente gravemente enfermo<sup>16</sup>.

## TRANSPORTE INTERHOSPITALARIO EN ESPAÑA

En lo que se refiere al marco legal sobre el derecho de los niños a la salud. En 1.989, se realiza la Declaración de Derechos del Niño, aprobada por las Naciones Unidas, en la cual se recopilan principios en los cuales destacan los siguientes artículos. El artículo 3, sobre las medidas correspondientes

a los niños que deben tomar las instituciones tanto públicas como privadas, sobre el bienestar social, autoridades administrativas, tribunales, y órganos legislativos, donde el principal interés será el niño. En el Artículo 24, se habla de que los estados reconocen los derechos del niño de disfrutar la salud y los servicios para el tratamiento de las enfermedades y la rehabilitación, por lo cual los estados realizaran un esfuerzo para asegurar que los niños sean beneficiados de estos servicios. Estos principios tienen un valor importante en el ámbito europeo, se establece en la Carta de derechos fundamentales de la Unión europea que, en cualquier acto realizado en menores por autoridades, el interés siempre será en pro del bienestar del niño. En la Constitución Europea en el Artículo II-84, que habla de los derechos del niño, establecen que tienen derecho a la protección y cuidados necesarios para su bienestar, siempre en cualquier acto realizado por autoridades en los niños, el interés superior será el niño<sup>17</sup>.

En la Constitución Española, en su artículo 20 se hace referencia, a la protección de la infancia y en el artículo 39 se dice que los niños deberán gozar de protección prevista en los acuerdos internacionales para velar por sus derechos. Asimismo, en el II Plan Estratégico Nacional de la Infancia y la Adolescencia entre los años 2013 al 2016 se resalta que se deben aplicar los recursos y medidas que estén disponibles para el cuidado de los niños. el deber de aplicar todos los recursos y medidas disponibles para el cuidado integral de los niños<sup>17</sup>.

En España, se cuenta con una red sanitaria de emergencias, bien desarrollada, con diferentes modelos de organización en cada comunidad autónoma y con buenos resultados generales. Un papel importante lo juegan los sistemas de emergencias médicas de cada comunidad, porque son estos los encargados de asumir los transportes primarios que van del domicilio al hospital. Por lo cual se requiere asegurar que los profesionales estén bien capacitados en pediatría, para poder optimizar la asistencia tanto del niño como del recién nacido, de acuerdo a los conocimientos científicos<sup>17</sup>.

En algunas circunstancias además deben realizar traslados interhospitalarios, como parte de las funciones del transporte sanitario pediátrico. Actualmente hay escasez de los equipos del transporte sanitario formados en pediatría en el país. Se han desarrollado varios modelos de transporte especializado. En Cataluña y Baleares hay unidades especializadas para el transporte de niños y recién nacidos en condiciones críticas. En Cataluña el transporte es coordinado por El Sistema de Emergencias Médicas, brinda transporte pediátrico y neonatal, con ambulancias pediátricas para el transporte terrestre y helicóptero para el aéreo, está formado por personal capacitado entre enfermeras pediátricas, y pediatras de hospitales de tercer nivel además de técnicos con formación en el área de pediatría. Baleares cuenta con transporte pediátrico y neonatal, con medios para el transporte terrestre y aéreo, como son ambulancia pediátrica, avión ambulancia y helicóptero sanitario. En Madrid, el transporte cuenta también con transporte terrestre y aéreo, con dotación de material para el soporte neonatal, en cuyo equipo también se incluyen neonatólogos. En Valencia el transporte es coordinado por

el Sistema de Emergencias Sanitarias, incluye dos modelos uno para pediatría y otro exclusivamente para neonatos. En Cantabria se cuentan también con sistemas bien organizados de transporte tanto para pediatras como para neonatos, disponen además de una UVI móvil adaptada a neonatos. En las demás comunidades autónomas no existen sistemas de transporte pediátrico especializados, donde muchas veces los traslados son realizados por personal con poca experiencia en el paciente crítico tanto pediátrico como neonatal, lo que no garantiza la supervivencia de los pacientes y pone en riesgo el traslado. Por tanto, no se puede garantizar en todas las comunidades de España que los niños sean atendidos en todo momento o circunstancia por personal capacitado y con experiencia<sup>17</sup>.

En vista a la declaración de las Naciones Unidas y las constituciones tanto Europeas en general como en España, determina que bajo cualquier concepto se debe garantizar la salud y el bienestar de los niños, las principales sociedades científicas recomiendan que se desarrollen sistemas de transporte pediátrico y neonatal especializados en todo el territorio nacional, es importante que los equipos tengan el perfil y la experiencia necesaria, que se dispongan de los equipos materiales necesarios para poder acudir y garantizar la atención de los niños y neonatos en cualquier condición<sup>17</sup>.

## JUSTIFICACIÓN

En el transporte sanitario del paciente crítico pediátrico, pueden ocurrir eventos adversos que van a tener efectos a corto plazo en el estado de salud del niño o neonato y también a largo plazo en la calidad de vida del paciente. Al realizar una estabilización ideal antes y durante el traslado, donde se evitan al máximo las complicaciones, se amerita la formación del personal en pediatría, conocimientos de sus patologías, de las particularidades de los traslados, y además de competencias en procedimientos para aplicar soporte avanzado en pediatría, incluyendo a los neonatos<sup>17</sup>.

Se demuestra con la evidencia que existe a nivel científico que el menor número de complicaciones y los mejores resultados se obtienen cuando el transporte es llevado a cabo por un personal altamente capacitado<sup>17</sup>.

Se sabe que el promedio de complicaciones que ocurren con equipos de transporte que no son especializados, oscila alrededor de un 20%, en contraposición con un 1,5 a 5% con equipos especializados, así mismo se evidencia mayor índice de mortalidad en los pacientes manejados por equipos no especializados<sup>17,18</sup>.

Las unidades especializadas para el traslado de pacientes, tiene efectos también en los sistemas de salud brindando beneficios como la mejoría en la atención médica, disminuyendo así la morbimortalidad de los pacientes, disminución de las estancias hospitalarias, mejoría en las condiciones de los transportes, optimizar los recursos, mejorar el uso de recursos materiales y disponibilidad de camas de hospitalización con el traslado de retorno de los pacientes y su reagrupación familiar. Así como también conllevan a un beneficio en la sociedad a largo plazo, permitiendo mejores resultados, mayor supervivencia, mayor satisfacción de las familias y profesionales de la salud. Mejorar la organización de los

sistemas que controlan la atención pediátrica y neonatal, disminuye los gastos sanitarios<sup>18</sup>.

Una de las fases más importantes del transporte pediátrico y neonatal, es la transferencia, tanto interhospitalaria como intrahospitalaria, dada la situación de gravedad de la mayoría de los pacientes. Se define como el procedimiento destinado a la movilización de un paciente de una estructura a otra. Tanto durante la transferencia como durante el traslado de pacientes críticos existe un alto riesgo de morbilidad y mortalidad. Varios estudios demuestran una disminución de los riesgos asociados al transporte y a la transferencia si se realiza por un equipo especializado. La efectividad de una transferencia requiere 3 elementos: Un equipo multidisciplinar bien formado con un líder definido, un plan de transferencia y una adecuada comunicación entre el personal que va a formar parte de este proceso<sup>17,18</sup>.

En los últimos años, con el desarrollo de la tecnología, han habido importantes avances en los cuidados críticos pediátricos, con unidades bien capacitadas de uso exclusivo para los pacientes pediátricos, pero muchos de los eventos o situaciones de emergencia no ocurren próximos a una unidad de cuidados intensivos, por lo tanto, los pacientes pediátricos gravemente enfermos necesitan ser atendidos y estabilizados en el centro más próximo a donde ocurrió el evento. Es en estas situaciones cuando las necesidades del paciente sobrepasan los límites de atención de los hospitales cuando se amerita el transporte interhospitalario, aumentando la posibilidad de supervivencia de los pacientes. El término de transporte de emergencia es antiguo, durante el siglo XVIII, las víctimas militares comienzan a ser mejores atendidos, durante la batalla de Blenheim, cuando el Duque de Marlborough ordena el traslado de los heridos al hospital en los carros disponibles del área. En Londres, por su parte, en ese mismo siglo, comienza la regionalización de los cuidados clínicos, y se elige la ubicación geográfica de los hospitales para minimizar el tiempo de transporte que se amerita para recibir asistencia clínica<sup>18</sup>.

Durante el siglo XX el transporte sanitario del paciente gravemente enfermo progresa, en Asia, representa un medio de evacuación rápida de los heridos en los campos de batalla. Entre 1.960 y 1.970, los traslados de los politraumatizados y neonatos con enfermedad severa recibían beneficios de la experiencia que se tuvo a nivel militar. Las unidades de cuidados críticos fueron regionalizándose para tratar de mejor forma las diversas enfermedades que presentaban los pacientes. En un principio los servicios de neonatología y traumatología, eran los encargados del traslado de los pacientes a centros terciarios de pediatría, en Estados Unidos, luego se desarrolla una red de transporte sanitario para emergencias pediátricas. Para el año 1.986, el Comité de Cuidados Hospitalarios de la *American Academy of Pediatrics (AAP)* publica los principales procedimientos para el traslado de pacientes pediátricos tanto a nivel terrestre como aéreo. Este mismo comité para el año 1.993, renueva los principios de traslado en un manual que tenía por objeto de promover más la distribución de la información, los mismos fueron renovados para el año 2000, nuevamente, incluyendo nuevas recomendaciones y conceptos en cuanto a la constitución de los equipos. Este comité incluye personal representante de diversas áreas: De

medicina de emergencia, cuidados intensivos pediátricos, cirugía, anestesiología y perinatología, además de la Asociación para Servicios Aéreos Médicos. Dicho manual contiene información de los servicios de transporte, su organización, composición del equipo, personal, centro de comunicaciones, selección, entrenamiento del personal, control de calidad, situación administrativa, vehículos, seguridad, bases del transporte, aerofisiología, situaciones financieras, entre otras. La declaración de intención del manual, refiere la necesidad del mantenimiento de los principios y educación y formación en pediatría para los profesionales encargados del transporte del paciente pediátrico<sup>4</sup>.

Igualmente, se sugiere, la realización de estos manuales de forma universal y con protocolos adaptados a las diferentes regiones, y aquellos los equipos de traslado, que no transporten suficiente cantidad de niños, que les permita la continuidad de su entrenamiento, deben funcionar adjuntos a otros equipos con la finalidad de mantener e incrementar el constante aprendizaje<sup>18</sup>.

Existen diversas causas para el traslado de los pacientes pediátricos, entre diferentes patologías y lesiones o traumas, por lo cual todos los transportes deben estar bien equipados en insumos y equipos electro médicos. Gracias a los avances se ha podido extender los cuidados intensivos que reciben los pacientes en las UCI, a los medios de transporte, garantizando la calidad de atención durante el mismo. Diversos equipos que son portátiles como aparatos de presión arterial, monitores cardíacos, respiradores, medidores de CO<sub>2</sub>, pulsioxímetros, medidores de gasometría, análisis químico de sangre, entre otros, han hecho posible esta realidad<sup>18,19</sup>.

Para lograr el éxito de un sistema de transporte pediátrico, es necesario el compromiso para el establecimiento de una estructura formal, ahora bien, los componentes más importantes para asegurarlo son el personal administrativo, miembros del equipo de traslado entrenados, la dirección médica, equipamiento adecuado y centro de comunicación. Todos los miembros del equipo deben tener los conocimientos necesarios y la habilidad para brindar un nivel alto de atención de cuidados y prever necesidades y posibles complicaciones en el paciente. En líneas generales el equipo debe estar compuesto mínimo por 2 individuos, con la habilidad de funcionar con recursos algo limitados y en diversos ambientes, estar entrenados en pediatría, neonatología y medicina de transporte y conocer las prioridades en los transportes sanitarios<sup>17,18</sup>.

Los equipos interhospitalarios suelen ser un tipo de extensión de un centro, por lo cual deben estar protegidos desde el punto de vista legal y médico, como un agente de la institución. Los transportes pediátricos a diferencia de los adultos (que suelen trasladar pacientes cardíacos o politraumatizados), trasladan pacientes en edades neonatales sobre todo con problemas respiratorios, enfermedades congénitas del corazón o emergencias en cirugía, y en edades mayores se incluyen un grupo más amplio y variado de enfermedades y traumatismos. Algunos de los ejemplos son neonatos con problemas congénitos, muerte súbita en lactantes, meningitis u otro tipo de infecciones en edad escolar y traumas en edades mayores como adolescentes<sup>17,18,19</sup>.

Un aspecto importante es la selección de los pacientes para el traslado, sabiendo que los recursos materiales y humanos

para dicho propósito son limitados, por lo cual se amerita una selección de forma prudente y oportuna. En algunos casos los equipos están formados para el traslado de todos los pacientes referidos al hospital receptor, y otros solo transportan pacientes gravemente enfermos. La toma de decisiones para seleccionar los pacientes va a depender de varios factores como geográficas, filosofía del sistema, vehículo, tiempo ambiental, y disponibilidad<sup>18,19</sup>.

La evaluación pre transporte del paciente pediátrico, ha mostrado que los sistemas de triage muchas veces han sido ineficaces, no obstante, se han ido innovando y estableciendo sistemas de puntuación de gravedad clínica o scoring, para seleccionar los pacientes a transportar, esto se ha basado en la capacidad que tiene de predecir el riesgo y la morbilidad de estos pacientes, algo que dificulta estas escalas de gravedad, es que muchas veces algunas de las variables que se necesitan para realizar la puntuación no están disponibles en el transporte, que puede ser un punto en contra al momento de evaluar el grado de inestabilidad fisiológica y la necesidad de continuar con los cuidados intensivos, un ejemplo es el uso del riesgo de mortalidad en pediatría (*pediatric risk of mortality, PRISM*), donde un paciente con enfermedad respiratoria leve a moderada y un *PRISM* bajo puede tener riesgo bajo de mortalidad si se trata adecuadamente en la UCI pediátrica, pero tendrá riesgo mayor de morbilidad si se trata de forma correcta<sup>18,19</sup>.

En un estudio, que incluía 2.288 pacientes trasladados mostraron que antes de realizar un traslado hay 4 variables que ayudan a predecir la mortalidad en el hospital, entre las cuales están, la función respiratoria normal, presión arterial normal, necesidad de oxígeno y alteración neurológica, ayudando así a prever las necesidades del paciente, esto puede representar unos de los objetivos al momento de realizar el traslado. Asimismo, se ha mostrado que no existen muchos estudios que traten de definir los objetivos y criterios para establecer la necesidad del transporte. McCloskey et al<sup>18</sup>, establecieron que la necesidad de utilizar un equipo de traslado incrementa en ciertas circunstancias: El requerimiento de una cirugía de emergencia, ameritar una intervención farmacológica inmediata, menor de 1 año con inestabilidad en los signos. Es necesario tomar en cuenta la formación del personal para decidir, por ejemplo, si amerita ingreso en una UCI, también requerirá estos cuidados en el traslado, el riesgo potencial de deterioro de algunos de los sistemas, cardíaco, respiratorio o neurológico, un paciente politraumatizado que no se ha logrado estabilizar en el centro emisor, y aquel paciente que ha sido reanimado por un proceso que ha comprometido su vida. Los pacientes pediátricos que cumplan estos criterios, deben ser trasladados y manejados por equipo especializado, y evitar lo que se ha visto con frecuencia descrito, el manejo de estos pacientes pediátricos por personal sin capacitación en sus cuidados particulares<sup>18,19</sup>.

En la organización de un sistema de transporte, un rol esencial lo ejerce el personal administrativo hospitalario, el director administrativo trabaja en conjunto con el director médico, y el coordinador de enfermería de transporte, que tienen la función de supervisar el desarrollo del sistema de

transporte. De acuerdo a las especificaciones de transporte de la AAP14 en el año 1.999, el director médico de transportes debe ser un especialista en emergencia pediátrica, cuidados intensivos en neonatología o pediatría. Los sistemas de transporte de niño, debe contar con un director médico pediátrico que trabaje para desarrollar el equipamiento, entrenamiento, protocolos y triage adecuados para el manejo de los pacientes<sup>19</sup>.

La comunicación adecuada entre los hospitales, es un factor importante en el éxito del transporte, las valoraciones de inicio, estabilización y la preparación del paciente. La comunicación existente entre el hospital emisor y el hospital receptor, la coordinadora del transporte, la ambulancia, el avión, el equipo debe ser continua. Este sistema de comunicación debe estar formado por personal capacitado en urgencias y triage, deben conocer la disponibilidad de camas, conocer la disposición del equipo de transporte, entre otros. Toda la información debe documentarse, también con fines legales<sup>20</sup>.

En lo que se refiere a la seguridad del paciente, siempre debe ser una prioridad en el desarrollo de las funciones del sistema. Es primordial la estabilización del paciente, lo suficiente para su traslado, y se debe proporcionar un traslado seguro<sup>20</sup>.

Se debe exigir a los integrantes del equipo de transporte que deben completar su entrenamiento en la medicina de transporte, incluso el aeromédico, seguridad de transporte de superficie, las habilidades de comunicación, indumentaria apropiada, la orientación, y técnicas de supervivencia. Para las decisiones, se debe tener en cuenta el óptimo cuidado del paciente, sobre todo en la composición del equipo, tipo de transporte y habilidades de personal disponible<sup>18,20</sup>.

El objetivo principal de un transporte pediátrico es brindar calidad de cuidados, de forma oportuna, de un niño gravemente enfermo, hasta su llegada a la unidad de cuidados intensivos. Esto inicia con la consulta por vía telefónica o radio, movilización de los vehículos, estabilización, tratamiento y movilización del paciente, para lo cual se necesita competencia en las funciones ejercidas por el equipo, y capacidad de resolución de situaciones que se pueden presentar en el traslado, disminuyendo la morbimortalidad. El transporte representa un reto al personal pediátrico encargado de los recién nacidos y niños gravemente enfermos, los mismos, frecuentemente deben tomar decisiones complicadas y realizar acciones de riesgo. El riesgo-beneficio debe evaluarse siempre, con atención especial al riesgo de transporte, evaluando los riesgos de no realizarlo. Se sabe que el ejecutar todas las fases de forma correcta disminuye el riesgo de morbilidad y mortalidad. Es necesario recalcar la importancia de todo el personal involucrado en el transporte, para preservar la vida del paciente<sup>19,20</sup>.

El transporte pediátrico, representa un elemento crucial en el manejo de los pacientes gravemente enfermos, se destaca la importancia de estudios de investigación basados en las características más relevantes de los diferentes transportes pediátricos, todos los elementos que lo constituyen y su ejecución, ya que permitirán ampliar los conocimientos en el área incluso generalizar criterios de actuación y mejorar los protocolos de actuación actuales, para incrementar la sobrevivencia de los pacientes. Por lo cual la realización de este

estudio, contribuirá a la mejora de conocimientos sobre el tema<sup>20</sup>.

## OBJETIVOS

### Objetivo general

- Describir los diferentes tipos de transporte pediátricos en pacientes con enfermedades graves en la actualidad.

### Objetivos específicos

- Determinar las características principales de los transportes pediátricos
- Describir la fisiología del transporte pediátrico sanitario
- Especificar los elementos que constituyen el transporte pediátrico sanitario
- Enunciar las especificaciones en la normativa española del transporte pediátrico
- Describir el transporte pediátrico en pacientes con COVID-19.

## MATERIALES Y MÉTODO

### Pregunta PICO

Para realizar una revisión bibliográfica con éxito, es necesario la construcción adecuada de una pregunta estructurada, que permita obtener las respuestas y cumplir los objetivos, facilitando así la búsqueda bibliográfica, por lo que se debe dedicar el tiempo necesario al momento de desarrollarla. Se deben identificar cuatro elementos con el acrónimo PICO, dicho código nemotécnico permite facilitar los componentes de la estructura:

**(P) Paciente o problema de interés**, características del paciente o grupo de pacientes; características del problema o condición, **(I) Intervención**, se refiere a la intervención principal a considerar (terapéutica, preventiva, diagnóstica, exposición de riesgo, etc.), **(C): intervención de comparación** o alternativa con la que comparar la intervención principal, (se debe tener en cuenta, que en ocasiones no se dispone de una intervención con la que comparar) y **(O) (outcomes)**, resultado a valorar: efectos de la intervención, en términos de mejora, efectos secundarios, entre otros. Adaptando a esta investigación resulta:

- P: (patología): Pacientes pediátricos con enfermedad grave.
- I: (intervención): Transporte pediátrico sanitario.
- C: (comparación): En esta investigación no se realiza comparación, por tanto, no aplica.
- O: (resultados): El transporte pediátrico sanitario efectivo, disminuye el riesgo de complicaciones y mortalidad en los pacientes con enfermedades graves.

Al aplicar la pregunta PICO en esta investigación resulta la siguiente: ¿El transporte pediátrico sanitario aplicado de

forma eficaz, puede disminuir el riesgo de complicaciones y de mortalidad en los pacientes con enfermedades graves?

### Diseño de la investigación

Esta investigación es una revisión sistemática, las cuales se refieren a resúmenes estructurados y claros de la información que se encuentra disponible, dirigida a responder una pregunta clínica determinada. Debido a que están constituidas por múltiples artículos y fuentes de información, corresponden al mayor nivel de evidencia dentro del grado de la evidencia<sup>21</sup>.

Se llevó a cabo a través de la búsqueda en diferentes bases de datos descritas a continuación, como son: PubMed, Embase, Biblioteca Cochrane, ScienceDirect y en la *Biblioteca Virtual de Salud (BVS)*.

### Fuentes consultadas

- Base de datos Cochrane: La colaboración Cochrane, es un organismo sin ánimo de lucro, cuyo fin es elaborar revisiones sistemáticas a partir de ensayos clínicos controlados, y otros estudios a fin de ayudar a la toma de decisiones clínicas y sanitarias bien informadas. La Cochrane Library, creada en el año 1.992, es una base de datos elaborada por la Colaboración Cochrane, a través de la cual se difunden, de modo exclusivo, los trabajos realizados por la misma. The Cochrane Library es una colección de bases de datos, de alta calidad, sobre atención sanitaria basada en la evidencia. Proporciona acceso instantáneo a más de 4600 artículos de texto completo, que revisan los efectos de las intervenciones en la atención sanitaria<sup>22</sup>.
- Pubmed: El sistema de búsqueda PubMed es un proyecto desarrollado por la *National Center for Biotechnology Information (NCBI)* en la *National Library of Medicine (NLM)*. Permite el acceso a bases de datos bibliográficas compiladas por la NLM: MEDLINE, PreMEDLINE (citas enviadas por los editores), Genbak y Complete Genoma. [PubMed](#) dispone de varias modalidades de búsqueda. Actualmente contiene más de 15 millones de referencias bibliográficas de artículos de revistas desde el año 1.960, provenientes de 4.800 revistas internacionales de ciencias de la salud<sup>23</sup>.

- *Biblioteca Virtual de Salud o BVS*: La *Biblioteca Virtual en Salud, BVS-España*, es un instrumento de difusión del conocimiento científico-técnico en Ciencias de la Salud a través de Internet. Reúne en un único sitio diferentes fuentes de información, garantizando la calidad y actualización de sus contenidos. Entre las principales secciones que incluye la BVS-España está el módulo de búsqueda en bases de datos. La *Biblioteca Virtual en Salud (BVS)* está compuesta por una gran colección de fuentes y servicios de información en salud como, por ejemplo, las bases de datos LILACS, MEDLINE y el servicio Mi BVS. A través del Portal Regional de la BVS, cualquier usuario puede realizar búsquedas en más de 35 bases bibliográficas que, juntas, suman más de 28 millones de documentos científicos y técnicos del área de la salud, de los cuales más de 11 millones tienen acceso al texto completo. En el año 2018, más de 5,5 millones de usuarios de todas las regiones del mundo accedieron al Portal Regional de la BVS (más de 9 millones de sesiones de acceso) y visualizaron más de 42 millones de páginas del Portal<sup>24</sup>.
- Embase: es una extensa base de datos bibliográfica, que cubre todos los aspectos relacionados con la biomedicina, ya sea humana o experimental, y es especialmente renombrada por la cobertura que tiene en el ámbito farmacológico. Actual e innovadora en su contenido científico, va incorporando amplia información sobre las nuevas tendencias en el ámbito de la medicina y de la investigación, que deben servir para que el profesional de la sanidad pueda acceder al conocimiento más avanzado, reciente y relevante en su campo<sup>25</sup>.
- Science Direct: es una de las mayores fuentes de información para la investigación científica, técnica y médica. Ofrece el texto completo de las revistas científicas que publica Elsevier, así como capítulos de libros, procedentes de más de 2.500 revistas con revisión por pares y de más de 11.000 libros. En total, supera los 9 millones y medio de artículos y capítulos<sup>26</sup>.

### Estrategia de búsqueda

Para llevar a cabo esta investigación, se realizó una búsqueda en la bibliografía, en las bases de datos menciona-

Tabla 1. Términos de búsqueda utilizados.

Término utilizado	Lenguaje libre	Lenguaje controlado
<b>Transporte</b>	Transporte, transferencia, transporte médico, transporte interhospitalario	<i>Transport, transfer, transport medicine, inter-hospital transport.</i>
<b>Traslado</b>	Traslado Interhospitalario de Pacientes, Traslado Intrahospitalario, Traslado de Enfermos, Traslado de Pacientes, Traslado de Pacientes entre Hospitales, Traslado de Pacientes entre Instituciones	<i>Interhospital Transfer of Patients, Intra-hospital Transfer of the Sick, Transfer of the Sick, Transfer of Patients, Transfer of Patients between Hospitals, Transfer of Patients between Institutions</i>
<b>Pediatría</b>	Pediatría, infancia, paciente pediátrico	<i>Pediatrics, childhood, pediatric patient</i>
<b>Paciente gravemente enfermo</b>	Paciente grave, paciente crítico	<i>Seriously ill patient, critical patient</i>
<b>Atención extrahospitalaria</b>	Atención extrahospitalaria, Servicios médicos de emergencia extrahospitalaria, atención extrahospitalaria.	<i>Out-of-hospital care, Out-of-hospital emergency medical services, out-of-hospital care, prehospital management</i>

das, Biblioteca Cochrane, Pubmed, BVS, Embase y Science Direct, las cuales representan bases de datos primordiales para la investigación de artículos científicos en el área de la salud. Para dicha revisión se utilizaron ecuaciones de búsquedas, realizadas a partir de palabras claves, siguiendo un lenguaje científico o controlado, que se basa en descriptores como el *DeCS* o *descriptores en Ciencias de la Salud* y descriptores *MeSH* o *Medical Subject Headings* de Pubmed.

En la tabla de la página anterior se describen los términos utilizados para la búsqueda bibliográfica.

Para combinar dichos términos y formular las ecuaciones de búsqueda, se utilizaron los operadores booleanos o lógicos AND y OR. A continuación, se muestran las búsquedas realizadas en las diferentes bases de datos junto con los resultados obtenidos en cada uno de los motores de búsqueda, en las Tablas 2, 3, 4, 5, 6:

**Cochrane**

Tabla 2. Resultados de la búsqueda en Cochrane.

Ecuaciones de búsqueda manual	Resultados
Transport <b>OR</b> transport medicine <b>AND</b> Pediatrics <b>AND</b> Critical patient.	7031
Transfer <b>OR</b> inter-hospital transport <b>AND</b> childhood <b>OR</b> Pediatrics.	1026
Emergency medical service <b>AND</b> prehospital management <b>AND</b> Transport <b>AND</b> Pediatrics <b>AND</b> Critical patient.	8

**Pubmed**

Tabla 3. Resultados de la búsqueda en Pubmed.

Ecuaciones de búsqueda manual	Resultados
transport medicine <b>OR</b> transfer <b>AND</b> pediatric <b>AND</b> critical patient	98
interhospital transport <b>OR</b> transfer <b>AND</b> pediatric <b>AND</b> critical patients	68
emergency medical <b>AND</b> transport <b>AND</b> critical pediatric patients <b>AND</b> management	11

**BVS**

Tabla 4. Resultados de la búsqueda en BVS.

Ecuaciones de búsqueda manual	Resultados
transport medicine <b>OR</b> transfer <b>AND</b> pediatric <b>AND</b> critical patient	120
interhospital transport <b>OR</b> transfer <b>AND</b> pediatric <b>AND</b> critical patients	49
emergency medical <b>AND</b> transport <b>AND</b> critical pediatric patients <b>AND</b> management	79

**Embase**

Tabla 5. Resultados de la búsqueda en Embase.

Ecuaciones de búsqueda manual	Resultados
transport medicine <b>OR</b> transfer <b>AND</b> pediatric <b>AND</b> critical patient	26
interhospital transport <b>OR</b> transfer <b>AND</b> pediatric <b>AND</b> critical patients	32
emergency medical <b>AND</b> transport <b>AND</b> critical pediatric patients <b>AND</b> management	2

**Science Direct**

Tabla 6. Resultados de la búsqueda en Science Direct.

Ecuaciones de búsqueda manual	Resultados
transport medicine <b>OR</b> transfer <b>AND</b> pediatric <b>AND</b> critical patient	20208
interhospital transport <b>OR</b> transfer <b>AND</b> pediatric	3949
emergency medical <b>AND</b> transport <b>AND</b> critical pediatric patients <b>AND</b> management	153

**Criterios de inclusión y exclusión**

Se toman en cuenta los siguientes criterios:

*Criterios de inclusión:*

- Publicaciones entre septiembre de 2016 y octubre del 2020
- Población de estudio en humanos
- Edad de población pacientes menores de 18 años de edad
- Ambos sexos
- Idiomas en español e inglés
- Revisiones sistemáticas
- Estudios observacionales
- Cohortes
- Ensayos
- Protocolos de investigación y estudios.
- Artículos de investigación

*Criterios de exclusión:*

- Publicaciones antes del mes de septiembre del 2106
- Pacientes mayores de 18 años de edad
- Manuales
- Libros

## Valoración de la calidad metodológica

Para evaluar la calidad de estudios y riesgo de sesgo se utilizó el modelo de lectura crítica de *CASP España (CASpe)*. El *Critical Appraisal Skills Programme Español* es una organización sin ánimo de lucro creada en 1998 y asociada a *CASP International*, cuyo objetivo es proporcionar las habilidades necesarias para la lectura crítica de la evidencia clínica. Además, produce materiales docentes específicos: Libros, instrumentos de lectura (plantillas), calculadoras y desarrolla investigación sobre estas áreas. *CASP* fue iniciado bajo la dirección de Sir Muir Grey cuando fue Director de Investigación y Desarrollo en la Oxford Regional Health Authority en 1993, con la finalidad de ayudar a los servicios de investigación en el área de salud. Constituido por una serie de listas de verificación específicamente diseñadas para evaluar: ensayos clínicos, estudios cualitativos, estudios de diagnóstico, estudios de casos y controles, estudios de cohortes, reglas de predicción clínica y revisiones sistemáticas. Cada herramienta de evaluación del *Programa de Habilidades de Evaluación Crítica (CASP)* hace 3 preguntas generales, sobre la validez del estudio, cuáles son los resultados y si éstos últimos ayudan localmente. Se dan sugerencias con cada pregunta para recordar al usuario por qué la pregunta es importante. Sus herramientas de evaluación *CASP* incluyen 10-12 preguntas. Las primeras preguntas son de cribado, de manera que, si

la respuesta es afirmativa a ambas, merece proceder con las preguntas restantes para evaluar la calidad metodológica estudio. A partir de cada pregunta dan sugerencias al investigador para recordarle por qué la pregunta es significativa<sup>27</sup>.

La evaluación de las revisiones sistemáticas se realiza con la escala de valoración *PRISMA*. Es una checklist o lista de verificación, que tiene como fin conseguir mayor transparencia y claridad de la información estudiada, de las revisiones<sup>28</sup>.

Para elegir los artículos para esta revisión, se abarcaron dos fases, que son la de tamización, que correspondió a la lectura de los títulos y resúmenes de los artículos, y aplicación de los criterios de inclusión. Y segundo la fase de elegibilidad donde se aplicaron los criterios de exclusión. La elección de los artículos que componen esta revisión se realizó en dos fases: Una fase de tamización, en la que se realizó la lectura de los títulos y resúmenes de los artículos encontrados en las diferentes bases de datos, aplicando los criterios de inclusión mencionados en el apartado anterior, y una fase de elegibilidad en la que se aplicaron los criterios de exclusión. En la siguiente figura se resume el proceso.

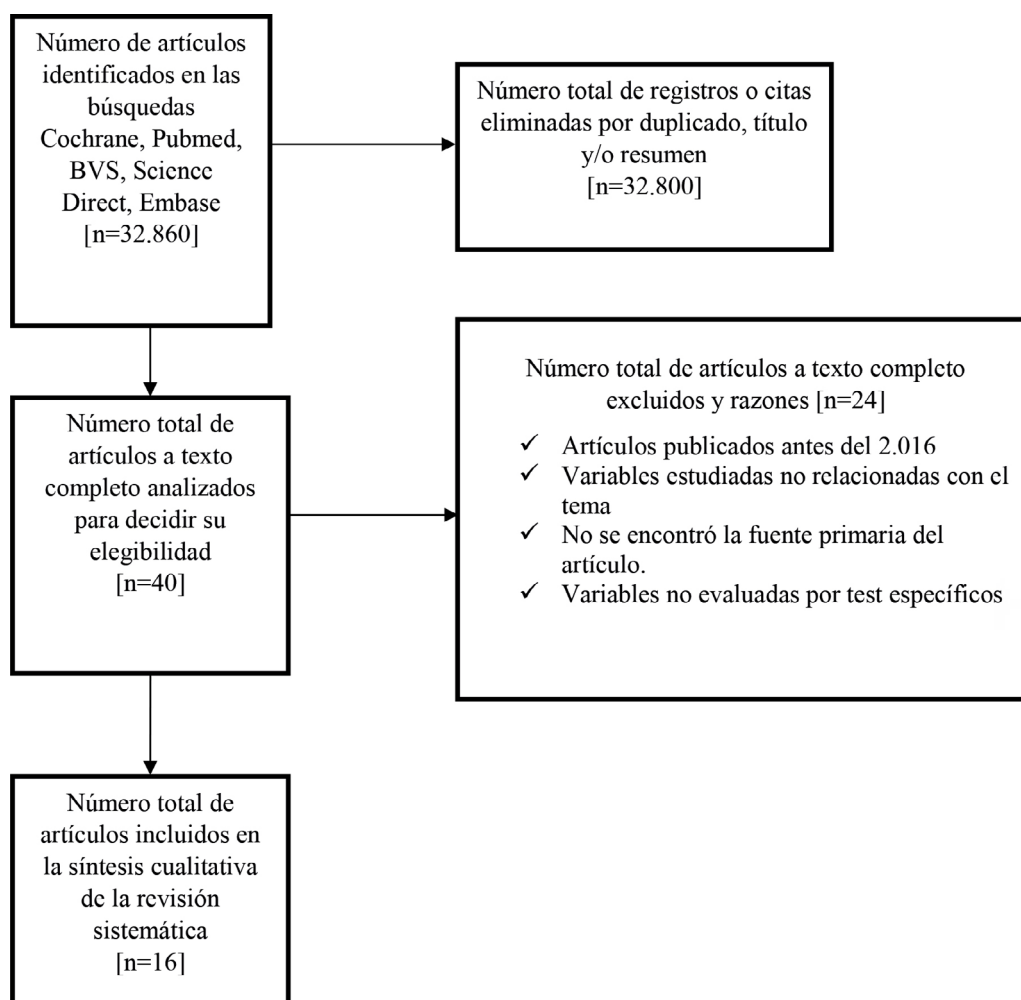


Figura 1. Diagrama de flujo PRISMA.

Tabla 7

Autor/es	Año	Título	Objetivo	Tipo de estudio	Variables estudiadas
<b>Canellas et al<sup>1</sup>.</b>	2020	Checklist para el transporte intrahospitalario seguro del paciente crítico: A scoping review.	Mapear la evidencia científica existente sobre los aspectos del check list o lista de verificación garantizando la seguridad del paciente crítico en el transporte intrahospitalario.	Revisión bibliográfica.	Aspectos del check list o lista de verificación garantizando la seguridad del paciente crítico en el transporte intrahospitalario.
<b>Yock-Corrales et al<sup>2</sup>.</b>	2019	Consensus Recommendations for the Interhospital Transfer of suspected / confirmed patients with COVID-19: the Latin American Society of Pediatric Emergencies Transportation Working Group (SLEPE)	Estandarizar aspectos relacionados con el transporte de pacientes sospechosos/confirmados de COVID-19.	Revisión bibliográfica.	Riesgo de transmisión, protección del personal, deterioro fisiológico de los pacientes durante el traslado.
<b>Kawaguchi et al<sup>17</sup>.</b>	2018	Impact of physician-less pediatric critical care transport: Making a decision on team composition.	Explorar el impacto de un programa de transporte de cuidados intensivos pediátricos no acompañantes de un médico e identificar los factores asociados con la selección de composiciones específicas del equipo de transporte.	Estudio multicéntrico.	Factores que distinguen la composición del equipo, probabilidad de ingreso en la UCIP, cambios de signos vitales durante el transporte.
<b>Gallegos et al<sup>7</sup>.</b>	2018	Pediatric emergency transport: communication and coordination are key to improving outcomes.	Analizar el proceso de transferencia y comunicación entre instalaciones de los pacientes pediátricos.	Revisión bibliográfica.	Servicios requeridos, la función del médico de emergencia, la función del equipo de transporte pediátrico y los estudios de diagnóstico y el tratamiento de uso común necesarios durante las transferencias entre instalaciones de pacientes pediátricos.
<b>Foronda et al<sup>8</sup>.</b>	2016	Handover and transport of critically ill children: An integrative review.	Sintetizar los datos publicados sobre traspaso y transporte pediátricos e identificar las lagunas para orientar las investigaciones futuras.	Revisión bibliográfica.	Riesgo de complicaciones del paciente, comunicación estandarizada, equipos especializados y trabajo en equipo, resultados del paciente, satisfacción de los proveedores y reducción de costes.
<b>VanGraafeiland et al<sup>9</sup>.</b>	2018	Improving the handover and transport of critically ill pediatric patients.	Determinar las barreras al proceso actual de traspaso y transporte, desarrollar un nuevo protocolo y proceso para el traspaso de equipo a equipo, y evaluar la satisfacción del personal con el nuevo proceso.	Diseño cuasi-experimental y un enfoque cualitativo.	Satisfacción, seguridad, comunicación y comprensión de roles asociados con el nuevo proceso.
<b>Kresch et al<sup>10</sup>.</b>	2019	Improving handover between the transport team and neonatal intensive care unit staff in neonatal transports using the plan-do-study-act tool.	El objetivo era lograr un traspaso 100% efectivo del equipo de transporte de cuidados intensivos al equipo médico de la unidad de cuidados intensivos neonatales.	Estudio prospectivo.	Se monitorearon las medidas del proceso y la medida de resultado de la finalización del traspaso. Se analizaron los gráficos de ejecución de las medidas del proceso y la medida de resultado.

Autor/es	Año	Título	Objetivo	Tipo de estudio	Variables estudiadas
<b>Xu et al<sup>5</sup>.</b>	2019	Importance of stabilization of the neonatal transport network in critically ill neonates.	Investigar cómo estabilizar la condición de los recién nacidos críticamente enfermos dentro de la red de transporte neonatal.	Ensayo clínico aleatorizado.	Problemas fetales, enfermedad y tratamiento con dexametasona durante la etapa perinatal entre los dos grupos, comparación de las medidas de tratamiento entre los dos grupos, comparación de las manifestaciones clínicas en los recién nacidos de los dos grupos al ingreso, gasometría y mediciones de azúcar en sangre en los dos grupos después admisión.
<b>Haydar et al<sup>11</sup>.</b>	2020	Adverse Events During Intrahospital Transport of Critically Ill Children: A Systematic Review.	Recopilar todos los daños y eventos adversos publicados que ocurrieron en niños críticamente enfermos en el contexto del transporte dentro de un centro médico, así como la incidencia de cada tipo de evento.	Revisión sistemática.	Incidencia de daños y eventos adversos, intervenciones y recomendaciones para la reducción de los daños.
<b>Campbell et al<sup>11</sup>.</b>	2016	Simulation in neonatal transport medicine.	Evaluar uso actual de la simulación en la capacitación de equipos de transporte neonatal y revisa críticamente cómo las metodologías de simulación pueden incorporarse más en los planes de estudio y mejorar la calidad para lograr equipos de alta confiabilidad.	Revisión bibliográfica.	Calidad para lograr equipos de alta confiabilidad.
<b>Noje et al<sup>6</sup>.</b>	2017	Interhospital Transport of Children Undergoing Cardiopulmonary Resuscitation: A Practical and Ethical Dilemma.	Discutir los riesgos y beneficios del transporte interhospitalario de niños en paro cardíaco sometidos a reanimación cardiopulmonar.	Revisión bibliográfica.	No aplica.
<b>Diehl et al<sup>12</sup>.</b>	2017	Neonatal Transport: Current Trends and Practices.	Acreditar de los programas de transporte neonatal ahora se acepta como un indicador de competencia y cumplimiento de las normas de transporte.	Revisión bibliográfica.	Indicador de competencia y cumplimiento de las normas de transporte.
<b>Matthew et al<sup>14</sup>.</b>	2020	Transporting critically ill children.	Considerar el abordaje del niño que requerirá traslado a una unidad de cuidados intensivos pediátricos.	Revisión bibliográfica.	Recuperaciones pediátricas, equipos, papel del anestesista, tiempo de transferencias, tiempo de reanimación y estabilización, resucitación, monitoreo y equipamiento, comunicación y traspaso, vehículos, seguridad, circunstancias especiales (Paro cardíaco, emergencias neuroquirúrgicas, trauma, cuidados paliativos, gestión clínica, indemnidad y padres).
<b>Coe et al<sup>5</sup>.</b>	2014	Noninvasive Ventilation During Pediatric and Neonatal Critical Care Transport: A Systematic Review.	Revisar la historia del manejo respiratorio durante el transporte neonatal y analizar las metodologías e innovaciones actuales en el manejo respiratorio del transporte.	Revisión bibliográfica.	Consideraciones para el transporte en pacientes con dificultad de las vías respiratorias, determinación y colocación de métodos de apoyo para las vías aéreas, determinación de ventilación, apoyo respiratorio adicional.



Autor/es	Año	Título	Objetivo	Tipo de estudio	Variables estudiadas
Haydar et al <sup>13</sup> .	2020	Adverse Events During Intrahospital Transport of Critically Ill Children: A Systematic Review.	Recopilar todos los daños y eventos adversos publicados que ocurrieron en niños críticamente enfermos en el contexto del transporte dentro de un centro médico, así como la incidencia de cada tipo de evento.	Revisión bibliográfica.	Causalidad de eventos, riesgos y severidad.
Gupta et al <sup>16</sup> .	2020	Neurocritical care of high-risk infants.	Examinar el neuromonitoreo del transporte interhospitalario actual y cómo se podrían aplicar.	Revisión bibliográfica.	Evaluación neurológica, electroencefalografía integrada de amplitud, hipotermia terapéutica, evaluación del dolor, espectroscopia cerebral de infrarrojo cercano, monitorización hemodinámica, exposición a ruido y vibraciones.

## RESULTADOS

En total se encontraron 32.860 artículos de revisión, en vista del número, se decidió emplear Mendeley como gestor bibliográfico, que permitió manejarlos de forma más sencilla, permitió además la selección y eliminar los artículos duplicados, y se descartaron 5.025 artículos, se descartaron además otros artículos que no incluían palabras claves en el título para un total de descarte de 32.800, quedando 60 artículos, de estos fueron escogidos 40, de los cuales 24 fueron excluidos por los criterios de exclusión. Para obtener finalmente 16 artículos que cumplieran los criterios del margen de tiempo de publicación, a texto completo, en inglés y en español, en pacientes pediátricos, donde se abordó como tema de estudio el transporte pediátrico. Se realizó una tabla (Tabla 7), con las características más importantes de los estudios.

## DISCUSIÓN

Los niños y los recién nacidos, poseen una fisiología distinta a la de los adultos y presentan patologías propias de este grupo etario que, en muchas ocasiones, requieren un abordaje específico; sobre todo si se encuentran en estado crítico. Por tal motivo es importante contar con material específico y que la asistencia de los pacientes la puedan ejecutar profesionales bien entrenados en el manejo y transporte de cualquier tipo de patología grave en toda la edad infantil. El perfil ideal corresponde a pediatras, formados en transporte, con experiencia en urgencias y cuidados intensivos pediátricos y neonatales y, de forma alternativa, médicos de emergencias con gran formación en el niño crítico. Asimismo, el resto de los integrantes del equipo de emergencias, enfermería y técnicos de emergencias sanitarias deben contar con experiencia y formación en transporte y pediatría<sup>29</sup>.

Regionalizar la atención pediátrica, basándola en centros de atención primaria, secundaria y terciaria involucra que hospitales de menor nivel asistencial puede que no dispongan de los recursos materiales necesarios y del personal con formación definida para la atención del recién nacido y niño grave y, por tanto, emerge la necesidad de trasladar los pacientes en situación crítica a hospitales más complejos.<sup>29</sup>

Los cuidados brindados durante las fases del traslado: Contacto, preparación, estabilización y transporte, deben representar una continuidad en los cuidados intensivos que luego se realizarán en las unidades pediátricas y neonatales. De esta forma, el Transporte Pediátrico y Neonatal permite aproximar recursos tanto humanos como materiales propios de unidades de cuidados intensivos a hospitales que por su mayor complejidad asistencial no disponen de los mismos, con el objeto de mantener la atención integral especializada que precisan este tipo de pacientes<sup>29</sup>.

Es primordial entender que el transporte sanitario no se refiere solo al desplazamiento de personas de un sitio a otro; sino que representa un concepto más amplio y complejo que comprende la decisión de llevarlo a cabo, la coordinación de los distintos recursos, la estabilización del paciente en el centro emisor y el posterior transporte e ingreso en un centro receptor<sup>27,29</sup>.

En el transporte pediátrico, se consideran esenciales objetivos como la universalidad, equidad, especificidad y especialización además de la calidad asistencial, el uso eficiente de recursos y la satisfacción de usuarios y profesionales. Por lo cual se considera como un proceso complejo, con necesidades específicas respecto a la organización, coordinación y la gestión, y que tiene un impacto directo en el sistema sanitario, el paciente y su familia<sup>29</sup>.

El equipo de transporte pediátrico representa una extensión de la UCIP. Este equipo especializado es capaz de proporcionar una gestión avanzada de cuidados intensivos para niños en sitios remotos y durante el transporte a un centro de atención terciaria<sup>30</sup>. Esta atención se puede proporcionar en operaciones de transporte terrestre y aéreo. El cuidado de niños gravemente enfermos durante el transporte está bajo la dirección de un oficial de control médico. Se debe prestar especial atención a la selección del personal y el papel que desempeña durante el transporte. Como se ha mencionado, el equipo puede incluir cuidados intensivos pediátricos, enfermeras, terapeutas respiratorios pediátricos, médicos (residentes, becarios o personal asistente) y paramédicos<sup>31</sup>.

La combinación ideal de personal varía según región y hospital. Muchos equipos se componen de una enferme-

ra pediátrica de cuidados intensivos o del departamento de emergencias pediátricas, y un terapeuta respiratorio pediátrico, todos con amplia formación pediátrica, la presencia de un médico en el equipo no es de ninguna manera uniforme. Un estudio reveló una baja incidencia de complicaciones en lactantes y niños intubados cuando sea transportado por personal capacitado en pediatría<sup>31</sup>.

La incidencia de morbilidad relacionada con el transporte aumenta significativamente cuando el personal sin capacitación pediátrica especializada transporta a niños críticamente enfermos<sup>29</sup>. Los datos indican una relación costo-beneficio significativa previniendo la morbilidad intratransporte y sus costos asociados durante la hospitalización.

La práctica del transporte entre centros pediátricos ha cambiado en años recientes. Mejoras en equipamiento, transporte vehículos, intervenciones terapéuticas y educación han brindó a los equipos la oportunidad de brindar cuidados críticos en el campo. Evidencia reciente ha demostrado que los equipos especializados con tales las capacidades pueden afectar los resultados de los niños críticamente enfermos, y las guías de consenso actuales recomiendan el uso de equipos especializados para el transporte de niños críticamente enfermos. La evidencia demuestra, que las técnicas de seguimiento mejoradas también pueden afectar los cuidados prestados durante el transporte<sup>28,29</sup>.

Los equipos de transporte se están convirtiendo en UCI móviles capaces de brindar intervenciones de última generación a nivel de UCI en las instalaciones de referencia y durante el transporte. Es necesaria una intervención oportuna para optimizar los resultados de los niños críticamente enfermos durante el transporte. La terapia dirigida por objetivos ha sido fundamental para mejorar los resultados de los adultos y los niños con sepsis grave y choque séptico. Esta constelación de hallazgos clínicos fue desarrollada por una conferencia conjunta de consenso del *American College of Chest Médicos* y la *Sociedad de Medicina de Cuidados Críticos* para describir la compleja respuesta del huésped a la agresión de una miríada de condiciones, incluida la infección. Los criterios de SIRS pediátricos se desarrollaron posteriormente e incluyen valores normativos ajustados por edad para temperatura, frecuencia cardíaca, frecuencia respiratoria y recuento de leucocitos<sup>28</sup>.

Ensayos aleatorizados en pacientes adultos y pediátricos transportados han mostrado mejores resultados con un mayor uso de intervenciones extrahospitalarias. Aunque la terapia dirigida a objetivos se ha convertido en una práctica común en las instituciones académicas, El enfoque no ha sido ampliamente utilizado fuera de los centros de atención terciaria. Los equipos capaces de brindar cuidados intensivos de última generación pueden ser más beneficioso que el parto rápido de pacientes críticamente enfermos a los centros de atención terciaria. Equipos de transporte pediátrico especializado deben estar armados con intervenciones basadas en evidencia, capaces de ser entregado a pacientes críticamente enfermos antes y durante el transporte entre instalaciones<sup>28,29</sup>.

La decisión de transporte aéreo o terrestre requiere consideración cuidadosa por parte de varios miembros del personal para garantizar la seguridad del paciente y del equipo.

La seguridad siempre debe ser el factor primordial en la determinación inicial del modo de transporte. El modo de transporte debe evaluarse caso por caso. Se debe seleccionar el más eficiente y, lo que es más importante, el modo de transporte más seguro para cualquier niño requiere la coordinación de varios miembros del personal, incluidos despacho terrestre y aéreo, piloto, miembros del equipo y composición y oficial de control médico. Se debe considerar la agudeza del paciente, vehículo / disponibilidad de helicópteros, clima, limitaciones del sitio, localidad del paciente, distancia del centro médico receptor centro, y capacidades del equipo que se ocupa de la paciente en la instalación periférica<sup>32</sup>.

El transporte médico, es un entorno muy estresante que exige la navegación de muchas decisiones complicadas sin el beneficio de una guía objetiva para hacer estas decisiones. La toma de decisiones con mucho estrés ha sido un área de interés e investigación para los militares porque muchas decisiones militares se toman bajo la estresante de las condiciones. En 1989, el Instituto de Investigaciones del Ejército celebró una conferencia que reunió a muchos científicos del comportamiento para discutir y desarrollar la teoría de la toma de decisiones naturalista (NDM) que se centra en la decisión de expertos hacedores en lugar de novatos. La teoría NDM se enfoca en decisiones que involucran, problemas mal estructurados, inciertos, entornos dinámicos, cambiantes, mal definidos o en competencia objetivos, múltiples ciclos de retroalimentación de eventos, limitaciones de tiempo, alta apuestas, múltiples jugadores y entornos organizativos, se basan en cómo los responsables de la toma de decisiones aportan su experiencia para el proceso de toma de decisiones. Este se adapta al modo de decisión de transporte muy bien, y en esto se han basado estudios sobre cómo los expertos en transporte pediátrico aplican su experiencia para determinar un modo apropiado de transporte, en el estudio de Cannon-Bowers et al<sup>33</sup>, sugieren que mejoras en sistemas de toma de decisiones, ayudas para decidir y capacitación pueden utilizar-se para mejorar el proceso de toma de decisiones<sup>33</sup>.

Los criterios de transporte de ambulancia terrestre o aérea incluyen, entre otros, una distancia excesiva, resultando en un tiempo de transporte prolongado por tierra, y tratamiento de emergencia específico requerido en la instalación receptora, lo que resulta en la necesidad de un traslado inmediato, por ejemplo, ameritar la evacuación de un hematoma epidural. Otras consideraciones incluyen la ubicación del paciente que es inaccesible para vehículos terrestres o condiciones de tráfico local en los principales centros metropolitanos que prohíben transporte terrestre rápido<sup>33</sup>.

Los equipos de transporte y los equipos especializados se enfrentan a una serie constante de decisiones que deben tomarse desde el momento de la derivación inicial llamar y durante todo el cuidado clínico y transporte del paciente. Una decisión compleja es la determinación de los modos de transporte para cada paciente. Esta decisión a menudo requiere la movilización de una ambulancia terrestre o un helicóptero. Un desafío de decisión surge cuando el paciente se encuentra a distancias superiores a 30 millas o más del hospital receptor. y está gravemente enfermo<sup>33</sup>.

Es posible viajar en ambulancia, pero el tiempo puede convertirse en un problema para un paciente con potencial de deterioro. Los profesionales del transporte deben entonces determinar qué modo el transporte será de gran beneficio. Estas decisiones son multifactoriales y a menudo se basan en información incompleta obtenida solo por teléfono. Es posible que los centros de referencia no se sientan cómodos con el cuidado de niños críticamente enfermos. Esto puede llevar a una sobreestimación o subestimar la gravedad de la condición del niño, haciendo que la decisión sobre el modo de transporte sea aún más desafiante. Por esta razón, los profesionales del transporte no solo deben considerar la condición actual informada del niño, pero también deben considerar ¿Cuál es el evento más grave o la complicación potencial que puede ocurrir durante el transporte de regreso a la instalación receptora? La ambulancia terrestre es el método básico de transporte de pacientes, pero para algunos pacientes se toma la decisión de escalar el modo de transporte al helicóptero. ¿Cómo es este subconjunto de pacientes identificados, y este modo de transporte es realmente ventajoso? La literatura para adultos ha demostrado que el helicóptero es un transporte muy valioso y que salva vidas<sup>33</sup>.

Por su parte, Holtvedt et al<sup>34</sup>, informaron de una serie de 370 transportes en helicóptero constituidos principalmente por pacientes adultos en los que el 11% fueron considerados por panel de expertos que se han beneficiado específicamente del uso de un helicóptero en lugar de una ambulancia para su transporte. Los autores concluyeron que el transporte en helicóptero puede ser beneficioso para un pequeño grupo selecto de pacientes, incluidos los pacientes traumatizados y pacientes pediátricos. Ringburg et al, llevaron a cabo una exhaustiva descripción general de la literatura publicada sobre el valor de los helicópteros transporte, revisaron 16 publicaciones entre 1985 y 2007 y concluyeron que, por cada 100 transportes en helicóptero, se salvaron 1.1 a 12.1 vidas adicionales debido a este modo de transporte. La reducción general de la mortalidad atribuida al transporte en helicóptero fue de 2,7 vidas adicionales salvadas por cada 100 helicópteros transportes. Más recientemente, Galvagno et al, reportaron una muestra de 223,475 pacientes traumatizados mayores de 15 años transportados por ambulancia o helicóptero, encontraron que, de los 159.511 adultos pacientes traumatizados transportados en helicóptero a un traumatismo de nivel 1 centro, aproximadamente 2.393 de estos pacientes tenían una absoluta tasa de supervivencia mejorada atribuida específicamente al transporte en helicóptero frente al transporte terrestre. El desafío es la identificación precisa del selecto grupo de pacientes que se beneficiarían más del transporte en helicóptero<sup>29,33</sup>.

King y Woodward<sup>35</sup> mostraron en el transporte pediátrico aéreo y terrestre de aproximadamente 1 por cada 1.000 transportes. Colisiones donde las lesiones sufridas ocurren a una tasa de 0.546 por 1.000 transportes. Esta revisión retrospectiva, encontró ocho muertes durante un período de 5 años, todas ocurridas con accidentes aéreos. Resultados de un análisis integral de los accidentes de transporte aéreo médico en los Estados Unidos de 1990 a 2005 por la Junta Nacional de Transporte y Seguridad reveló que las tasas de accidentes y el número de horas de vuelo aumentó significativamente durante el período examinado. Reco-

mendaciones de este estudio, son el uso de estándares más estrictos para seguridad de los vuelos de transporte delineada en 14 Código de Regulaciones Federales, parte 135. Otras recomendaciones adicionales para mejorar la seguridad de vuelo incluyen, preadmisión formal, procedimientos de análisis de riesgos, utilizando despachadores con experiencia en aviación para evaluar constantemente los cambios condiciones meteorológicas y comunicar esta información a la tripulación aérea, y el uso de aeronaves equipadas con sistemas de alerta y conocimiento del terreno<sup>35</sup>.

Por lo tanto, los transportes aéreos y terrestres no están exentos de riesgos de accidentes. Y se considera la seguridad de la misión, como la consideración principal para el transporte del niño críticamente enfermo y el transporte del equipo. Una decisión orientada al equipo con respecto al tiempo y modalidad de transporte teniendo en cuenta todos los factores, para conducir a un transporte seguro y eficiente<sup>35</sup>.

Un administrador de equipo con conocimientos y experiencia es fundamental para el éxito de cualquier equipo de transporte en pediatría. La *Asociación Americana de Pediatría o AAP*, recomienda un transporte un coordinador y un director médico para supervisar las operaciones del equipo. El coordinador del equipo es responsable de las operaciones diarias del equipo, asegura que el equipo se utiliza de manera eficiente y ayuda con la clasificación de transporte en conjunto con la oficina de control médico. Además, el coordinador dirige la capacitación del personal y coordina presupuesto, programación, mejora continua de la calidad, protocolos de tratamiento y datos del equipo de transporte. Los coordinadores del equipo de transporte pediátrico suelen ser enfermeras pediátricas con amplia experiencia clínica en neonatología o cuidados intensivos pediátricos o medicina de emergencia pediátrica junto con diversos grados de experiencia en administración<sup>36,37</sup>.

Los directores médicos del equipo de transporte suelen ser intensivistas pediátricos o médicos de urgencias pediátricas. En algunas instituciones, existen directores médicos separados para transportes pediátricos y neonatales. Cada director ve las operaciones clínicas dentro de su disciplina y coordina la educación del equipo. El director médico también ayuda en el diseño del presupuesto y en conjunto con el coordinador de transporte sirve como enlace con la administración del hospital. El papel del director médico también incluye la divulgación, ayudar con la comercialización del equipo de transporte y la instrucción y formación de profesionales en el área de derivación inmediata<sup>36,37</sup>.

El oficial de control médico, es el médico de guardia para el transporte, consulta y facilitación del transporte de pacientes de la instalación periférica. Este médico puede ser un intensivista pediátrico o médico de urgencias pediátricas. Las remisiones se envían a este médico para consulta de transporte e iniciación del transporte. El mismo, proporciona sugerencias sobre el manejo del paciente al médico remitente en un esfuerzo por estabilizar al niño para el transporte. Además, dirige el cuidado del niño proporcionado por el equipo de transporte hasta la llegada a la instalación receptora, asimismo puede alterar la composición del equipo y hacer disposiciones entre transporte aéreo o

terrestre como la modalidad preferida de transporte de pacientes basado en la agudeza del paciente<sup>36,37</sup>.

En un estudio sobre la mejora de la entrega y transporte de los pacientes pediátricos, concluyeron que la estandarización mediante el establecimiento de criterios de gravedad de la enfermedad y herramientas de comunicación crea modelos mentales compartidos y disminuye los riesgos para la seguridad. Se recomienda un cambio de paradigma de traspaso y transporte de equipo a equipo<sup>38,39</sup>.

Ahora bien, los equipos especializados compuestos por personal altamente capacitado, representa proposiciones costosas. Los costos de ejecutar un equipo de transporte pediátrico especializado, siguen aumentando anualmente. Además del salario, los beneficios y seguros, los equipos de transporte tienen costos de rutina únicos incluido el mantenimiento del vehículo, el combustible y suministros médicos como monitores de transporte, ventiladores, incubadoras y camillas. Se incurre en un costo adicional significativo en forma de capacitación en equipo y medidas de aseguramiento de la calidad. Los servicios terrestres generalmente se facturan bajo un cargo además del kilometraje<sup>39</sup>.

Los transportes aéreos, generalmente se facturan mediante un despegue cargo, y un cargo adicional basado en millas náuticas voladas. Los directores médicos, coordinadores de transporte y la administración del hospital deben aplicar un profundo conocimiento de los costos de transporte fijos y variables a los procesos de fijación de tarifas para determinados servicios de transporte. Además, la contratación con pagadores e instituciones directamente puede ayudar a la facturación del servicio del equipo al mismo tiempo que establece vínculos importantes con fuentes de referencia clave<sup>40,41</sup>.

Por otro lado, la utilización de proveedores de cuidados prolongados, como los paramédicos, puede ser un acto valioso para el transporte pediátrico, ya que aparte de su formación para operar con seguridad vehículos de transporte más grandes, los paramédicos también pueden ser utilizados para ayudar a mantener el soporte de las vías respiratorias, proporcionar acceso vascular y administrar medicamentos en situaciones de emergencia<sup>40,41</sup>.

En relación con la educación continua, el coordinador y director médico de un equipo de transporte pediátrico debe pensar de forma creativa cómo mejorar la utilización personal y, al hacerlo, hacer del equipo una parte indispensable del hospital de niños y la misión general de proporcionar el mejor cuidado de los niños. El equipo de transporte pediátrico juega un papel vital en el transporte de niños gravemente enfermos y heridos a instalaciones pediátricas terciarias. Por lo que los profesionales del transporte pediátrico son personal experimentado con un amplio rango de competencia clínica de alto nivel que se ocupa de enfermedades que afectan a los niños<sup>42</sup>.

El equipo de transporte pediátrico es vital para el éxito del paciente. Este equipo altamente especializado debe aportar los servicios básicos de la UCIP a la cabecera del paciente. En un estudio sobre mejorar el traspaso entre el equipo de transporte y el personal de la unidad de cuidados intensivos neonatales en los transportes neonatales mediante la herramienta planificar-hacer-estudiar-actuar, concluyeron que

la estandarización mediante el establecimiento de criterios de gravedad de la enfermedad y herramientas de comunicación crea modelos mentales compartidos y disminuye los riesgos para la seguridad. Se recomienda un cambio de paradigma de traspaso y transporte de equipo a equipo<sup>42</sup>.

Algunas de las complicaciones del transporte de un niño críticamente enfermo ocurren como consecuencia de una inadecuada estabilización de la vía aérea y falta de seguimiento adecuado, también se asocian con eventos adversos, la enfermedad y la duración del transporte. El control apropiado del dolor y la sedación son imperativos para promover la tolerancia del tubo endotraqueal y brinda comodidad al niño. La falta de un control apropiado puede resultar en hipoxemia secundaria al desalojo del tubo endotraqueal que puede pasar desapercibido por un período prolongado, especialmente en el paciente químicamente paralizado. En el caso del transporte neonatal, en el estudio de Xu et al<sup>43</sup>, sobre la importancia de la estabilización de la red de transporte neonatal en neonatos críticamente enfermos, demostraron que se debe fortalecer la formación profesional y la participación del personal profesional de la UCIN en el parto puede mejorar las condiciones de los recién nacidos de alto riesgo y aumentar la seguridad de su transporte<sup>43</sup>.

Aunque la necesidad de un sistema eficiente y organizado de atención de emergencias pediátricas ha sido el foco de un intenso estudio en los últimos años, el transporte intrahospitalario del niño gravemente enfermo o lesionado sigue siendo un tema relativamente nuevo. y área de investigación desatendida. Niños admitidos en la UCIP por el departamento de emergencias, la sala de operaciones o la sala de hospitalización requieren transporte intrahospitalario rápido. Además, los niños gravemente enfermos o heridos a menudo requieren transporte a otras áreas del hospital desde la UCIP para pruebas de diagnóstico, como tomografía computarizada, imágenes por resonancia magnética y estudios de medicina nuclear. Por último, los niños pueden requerir transporte hacia y desde la sala de operaciones para los procedimientos quirúrgicos. Los estudios en adultos han demostrado que ocurren eventos adversos graves durante el transporte de pacientes críticamente enfermos hacia y desde el entorno de la UCI. Por ejemplo, Indeck informa de una incidencia del 68% de trastornos fisiológicos, durante el período de tiempo que los pacientes estuvieron fuera de la UCI. Smith informó una incidencia del 34% de contratiempos relacionados con el equipo durante transporte. En el único estudio pediátrico completo disponible de intrahospitalario transporte, cambios significativos en al menos una variable fisiológica (corazón frecuencia, respiraciones, presión arterial, saturación de oxígeno, Pco2 arterial o temperatura) en el 71,7% de 180 transportes intrahospitalarios. Aunque no se informaron paros cardíacos ni muertes en este estudio, al menos se requirió una intervención terapéutica en el 13,9% de los pacientes transportados<sup>44</sup>.

Los estudios han demostrado que los eventos adversos en pacientes intubados traquealmente que son transportados dentro del hospital, están relacionados predominantemente con alterados ventilación. Un estudio, informó una alta incidencia de hiperventilación involuntaria por

ventilación manual, con una tensión de CO<sub>2</sub> al final de la espiración inferior a 25 torr en el 62% de los traslados intrahospitalarios. Se requerirán estudios futuros para determinar el método óptimo de proporcionar apoyo ventilatorio a los niños durante transporte hacia y desde la UCIP<sup>44</sup>.

En un estudio de transporte intrahospitalario, cuyo objetivo era mapear la evidencia científica existente sobre los aspectos del check list o lista de verificación, garantizando la seguridad del paciente crítico en el transporte intrahospitalario, encontraron que todos los estudios constatan aspectos que pueden incluirse en una lista de verificación y que mejoran la seguridad de los pacientes críticos en el transporte<sup>45</sup>.

En otro estudio de Haydar, sobre los eventos adversos intrahospitalarios, establecieron recomendaciones para la disminución de los mismos como, la optimización del estado fisiológico del paciente antes del transporte, el entrenamiento con el equipo de transporte, la doble verificación del equipo antes del transporte y el acompañamiento del paciente por parte de médicos experimentados<sup>46</sup>.

Los equipos de transporte pediátrico especializado se han convertido en dispositivos móviles de UCI capaces de brindar atención definitiva a niños críticamente enfermos durante el transporte entre centros. Armandando a estos equipos con los protocolos terapéuticos dirigidos a objetivos tienen el potencial de impactar los resultados de los niños críticamente enfermos<sup>47</sup>.

Los esfuerzos para la investigación continua, deben buscar desarrollar terapias basadas en evidencia para ser administrado por equipos especializados de transporte pediátrico en el campo antes de la llegada al centro de atención terciaria. Además, la formación de proveedores de atención médica externos a las instalaciones en terapia dirigida por objetivos puede mejorar aún más el cuidado de estos niños<sup>47,48</sup>.

En un estudio realizado en Suecia, describieron que la centralización de cuidados intensivos para niños a terciario de las *unidades de cuidados intensivos pediátricos (UCIP)* han mejorado resultados, sin embargo, los cuidados intensivos pediátricos son un recurso limitado en Suecia, así como en el resto del mundo, por lo tanto, es importante que los pacientes que más se benefician sean tratados en los servicios especializados proporcionados por una UCIP, lo cual debe resultar en la mejor eficacia y recursos posibles, ahora bien con mayor centralización de cuidados intensivos para los niños críticamente enfermos, es inevitable que el interhospitalario aumente el transporte de niños y bebés gravemente enfermos. El traslado de niños gravemente enfermos debe ser realizado por equipos de transporte pediátrico especializado, con el fin de mantener el nivel de cuidado necesario durante el traslado, para mejorar resultados aún más y para minimizar cualquier riesgo evitable que implica el transporte. En este estudio se examinaron las características y los resultados de los niños que habían sido transportados desde referir hospitales como una emergencia a una UCIP terciaria en Estocolmo, Suecia, por el transporte pediátrico especializado, ellos evaluaron las complicaciones durante el traslado, encontrando que los pacientes transportados por el transporte pediátrico especializado, donde el equipo era más joven, permanecieron más tiempo en la UCIP e hicieron uso más extenso de cuidados intensivos pediátricos, espe-

cíficos recursos, en comparación con los pacientes ingresados como casos agudos a la misma UCIP por otras rutas. La mortalidad real en la UCIP fue mayor en los transportados, pero fue acompañado por un más alto predicho riesgo de muerte, lo que resulta en ninguna diferencia en las tasas de mortalidad ajustadas al riesgo de la UCIP entre las dos cohortes. Esto fue mejor que la mortalidad predicha en ambas cohortes. Los datos podrían indicar, que a pesar de que al transportarlo tenía un mayor riesgo de mortalidad, el transporte en sí no aumentó las tasas de mortalidad en este grupo. Los resultados de este estudio también indican que cuando el transporte fue proporcionado por un equipo de transporte pediátrico especialista, la distancia de transporte no influye en la supervivencia<sup>49</sup>.

En el estudio de Matthew et al<sup>50</sup> sobre el transporte de niños críticamente enfermos, consideraron que la a centralización de los servicios de cuidados intensivos pediátricos en la mayoría de los países desarrollados, se ha visto un aumento en la necesidad de que los niños gravemente enfermos y con lesiones traumáticas sean transportados para recibir atención definitiva. Esto, en combinación con la creciente demanda de camas de cuidados intensivos pediátricos, ha impulsado el desarrollo de equipos de recuperación de cuidados intensivos pediátricos independientes, que a menudo comparten las habilidades y el conocimiento del personal médico y de enfermería de múltiples unidades de cuidados intensivos pediátricos. Puede ser necesario que los anestesiólogos ayuden o dirijan la reanimación y la estabilización y, en ocasiones, lleven a cabo el traslado del niño gravemente enfermo o lesionado. La preparación para la recuperación pediátrica la realizan equipos en los hospitales de derivación y el conocimiento de los procesos de recuperación, y la organización local puede facilitar el proceso de derivación<sup>50</sup>.

En el estudio de Gupta et al<sup>51</sup>, refieren que la centralización de los cuidados intensivos neonatales en los últimos años ha mejorado la mortalidad, en particular de los recién nacidos extremadamente prematuros, pero no se han observado mejoras similares en la morbilidad, como el deterioro del desarrollo neurológico. Una parte integral del éxito de la centralización son los equipos de transporte neonatal especializados que brindan cuidados intensivos antes y durante la recuperación de los recién nacidos de alto riesgo cuando la transferencia en el útero no ha sido posible.

La recuperación neonatal tiene como objetivo estabilizar el cuadro clínico y luego transferir al recién nacido durante un período de alto riesgo para el paciente. El transporte presenta los peligros del ruido y las vibraciones; fuerzas de aceleración y desaceleración; manipulación adicional y fluctuaciones de temperatura. El equipo de transporte debe estabilizar completamente al bebé antes del transporte, ya que cuando está en movimiento está limitado por el espacio y el movimiento para atender eficazmente el deterioro clínico. Los bebés no estabilizados, tienen mejores resultados de desarrollo neurológico en comparación con los nacidos fuera y la etiología de esto parece ser multifactorial con el impacto del transporte en sí durante la enfermedad crítica, lo que no está claro. Para mejorar los resultados neurológicos de los bebés transportados, parece imperativo integrar las herramientas avanzadas de

neuromonitorización de cuidados intensivos en el medio de transporte<sup>51,52</sup>.

Varios estudios del transporte pediátrico en Estados Unidos y el Reino Unido, han informado puntuaciones de supervivencia más altas entre los pacientes que habían sido transportados a UCIP por equipos de transporte pediátrico especializados que por no equipos no especialistas<sup>49</sup>.

## CONCLUSIÓN

A nivel mundial, nacional y regional, no existe un equilibrio en cuanto a la distribución de recursos disponibles a la población pediátrica, y en las opciones en el traslado interhospitalario. Los niños tienen el derecho constitucional de recibir la mejor atención, sin importar el lugar donde se encuentren. Es importante adaptarse a los avances tecnológicos y a las necesidades de las poblaciones, permitiendo el manejo de pacientes con diferentes patologías. Es necesario la realización de protocolos de activación de unidades de cuidados especializados, con manejos de actuación. Los protocolos de acción en el transporte sanitario pediátrico, representan herramientas, que permiten ejercer acciones en base a diferentes circunstancias y condiciones, los mismos deben tener lenguaje claro y conciso, con los objetivos bien establecidos, además de las funciones y roles a realizar por el equipo. se deben unificar criterios basados en los conocimientos científicos y con aprobación por las sociedades, toda con la finalidad del bienestar del paciente pediátrico<sup>4,52,54</sup>.

Otro punto importante es la necesidad de que los equipos estén constituidos por todos los materiales y equipos necesarios para el manejo del paciente, lo cual amerita además la intervención de las autoridades sanitarias y la evaluación de los costos que implican y sus beneficios en la sociedad<sup>7</sup>.

En líneas generales se resumen los puntos mas resaltantes como el traslado posterior a la estabilización posible, brinda al traslado lo necesario, para el mismo, que garanticen la entrega del paciente en las mejores condiciones, además tomar en cuenta los protocolos de tratamientos, equipos y traslados, para la acción inmediata que permita una mejor actuación del personal a cargo. Se deben revisar los equipos, posterior a cada traslado y la revisión periódica de los equipos y medios de transporte<sup>12,13</sup>.

Finalmente se debe fomentar la formación continua y capacitación del personal que realiza el transporte sanitario pediátrico, contribuyendo así a un mejor servicio.

Los estudios en transporte pediátrico son necesario para hacer actuaciones que cada día permitan la mejoría en su desempeño.

## BIBLIOGRAFÍA

- Samuel J. Ajzian, MD, Thomas A. Nakagawa, MD. Interfacility Transport of the Critically Ill Pediatric Patient. 2007. DOI: 10.1378/chest.07-0222.
- Domínguez P. Hacia el pleno desarrollo del transporte pediátrico en España. 2014; Vol. 81. Núm. 4. páginas 203-204. DOI: 10.1016/j.anpedi.2014.08.001
- Real Decreto 1211/1990, de 28 de septiembre, por el que se aprueba el Reglamento de Ordenación de los Transportes Terrestres Órgano. MINISTERIO DE TRANSPORTES, TURISMO Y COMUNICACIONES. Publicado en BOE de 08 de octubre de 1990. Vigencia desde 28 de octubre de 1990. Revisión vigente desde 18 de diciembre de 2019.
- Ciprés A, Roca M. TRANSPORTE PEDIÁTRICO UNA HISTORIA. UN RETO. UNA REALIDAD. Institut Clínic de Ginecologia, Obstetricia i Neonatologia (IGON) Unitat Integrada de Pediatria. H. Clínic. Sede Maternitat. Facultat de Medicina. Universitat de Barcelona. 2017.
- Domínguez P, Sánchez S. Formación y seguridad en transporte pediátrico. Rev Esp Pediatr 2016; 72(Supl. 1): 9-12 Vol. 72.
- Brandstrup K, García M, Abecasis F, Daussac E, N. Transporte interhospitalario especializado neonatal y pediátrico. Gestión de recursos. Protocolo de activación de una unidad especializada. Rev Esp Pediatr 2016; 72(Supl. 1): 3-8 Vol. 72 Supl. 1, 2016.
- Orr R, Felmet K, Han Y, et al. Pediatric specialised transport teams are associated with improved outcomes. Paediatrics, 124 (2009), pp. 40-48.
- Moreno J, et al. Recomendaciones sobre transporte neonatal. ASOCIACIÓN ESPAÑOLA DE PEDIATRÍA. DOI: 10.1016/j.anpedi.2012.12.005
- Kempley ST, Ratnavel N, Fellows T. Vehicles and equipment for land-based neonatal transport. Early Hum Dev. 2009; 85:491-5.
- Skeoch CH, Jackson L, Wilson AM, Booth P. Fit to fly: practical challenges in neonatal transfers by air. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. 2005; 90:456-60.
- K.B. Brandstrup<sup>1</sup>, M. García<sup>2</sup>, F. Abecasis<sup>3</sup>, E. Daussac<sup>4</sup>, N. Millán<sup>5</sup>. Transporte interhospitalario especializado neonatal y pediátrico. Gestión de recursos. Protocolo de activación de una unidad especializada. Rev Esp Pediatr 2016; 72(Supl. 1): 3-8 Vol. 72 Supl. 1, 2016.
- Orr RA, Felmet KA, Han Y, McCloskey KA, Dragotta MA, Bills DM, Kuch BA, Watson RS. Pediatric specialized transport teams are associated with improved outcomes. Pediatrics. 2009 Jul;124(1):40-8. doi: 10.1542/peds.2008-0515. PMID: 19564281.
- Gee SW, Holt PL, Stoner MJ. Safe Interfacility Transport of Pediatric Patients: Medical Control Training, an Interdisciplinary Approach. Air Med J. 2018 Mar-Apr;37(2):120-123. doi: 10.1016/j.amj.2017.12.003. PMID: 29478576.
- Iglesias A, Castañón L. Transporte (traslado) neonatal. BOL PEDIATR 2006; 46(SUPL. 1): 166-171.
- K.B. Brandstrup<sup>1</sup>, et al. Transporte interhospitalario especializado neonatal y pediátrico. Gestión de recursos. Protocolo de activación de una unidad especializada. Rev Esp Pediatr 2016; 72(Supl. 1): 3-8 Vol. 72 Supl. 1, 2016.

16. Corrales Y, Cassón A, Rodríguez N. Consenso de Recomendaciones Para El Traslado Interhospitalario de pacientes sospechosos/confirmados con COVID-19: Grupo de trabajo de Transporte De La Sociedad Latinoamericana de Emergencias Pediátricas (SLEPE). 2020; 47(2), 108-118. <https://doi.org/10.31698/ped.47022020013>
17. Domínguez S. Hacia el pleno desarrollo del transporte pediátrico en España. *An Pediatr (Barc)*. 2014;81(4):203-204.
18. Jaimovich D. Transporte de pacientes pediátricos críticos: entrando en una nueva era. (An Esp Pediatr 2001; 54: 209-212). *Anal. Esp. Ped.* VOL. 54, N.º 3, 2001.
19. Brandstrup K, et al. Transporte interhospitalario especializado neonatal y pediátrico. Gestión de recursos. Protocolo de activación de una unidad especializada. *Rev Esp Pediatr* 2016; 72(Supl. 1): 3-8 Vol. 72 Supl. 1, 2016.
20. Quinn JM, Pierce MC, Adler M. Factors associated with mode of transport decision making for pediatric-neonatal interfacility transport. *Air Med J*. 2015 Jan-Feb; 34(1):44-51. doi: 10.1016/j.amj.2014.08.009. PMID: 25542728.
21. Moreno B, et al. Revisiones Sistemáticas: definición y nociones básicas. *Rev. Clin. Periodoncia Implantol. Rehabil. Oral* [Internet]. 2018 Dic [citado 2021 Abr 16]; 11(3): 184-186. Disponible en: [https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0719-01072018000300184&lng=es](https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0719-01072018000300184&lng=es). <http://dx.doi.org/10.4067/S0719-01072018000300184>.
22. Romero S, Gutiérrez U. Cochrane Library. Biblioteca Cochrane. Guía de uso. 2019. Disponible en: <https://biblioteca-saude.sergas.gal/DXerais/429/BibliotecaCochrane.pdf>
23. National Library of Medicine. PubMed overview y PubMed help. [consulta: 6/6/2003]. Disponible en: URL: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query/static/overview.html> y <http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query/static/help/pmhlp.html>
24. Canales C, et al. Principales Bases de datos en la Biblioteca Virtual en Salud- España. Biblioteca Nacional de Ciencias de la Salud. Instituto de Salud Carlos III. Madrid. INFORSALUD'2003.
25. Benavent R, et al. Fuentes de información bibliográfica (III): bases de datos bibliográficas extranjeras en ciencias de la salud de interés en pediatría, MEDLINE, Embase y LILACS. *Acta Pediatr Esp* 2011; 69(5): 223-234.
26. Rodríguez B, et al. La utilización de las revistas electrónicas en la Universidad de León (España): hábitos de consumo y satisfacción de los investigadores, Investigación Bibliotecológica: Archivonomía, Bibliotecología e Información. 2016; Vol. 29, Issue 66, 2015, Pages 17-55, ISSN 0187-358X, <https://doi.org/10.1016/j.ibbai.2016.02.024>. (<https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0187358X16000253>)
27. Santamaría R. Programa de Habilidades en Lectura Crítica Español (CASPe). 2017; Vol. 9. Núm. 1. páginas 100-101.
28. Kapadia M et al. PRISMA-Children (C) and PRISMA-Protocol for Children (P-C) Extensions: a study protocol for the development of guidelines for the conduct and reporting of systematic reviews and meta-analyses of newborn and child health research. *BMJ Open*. 2016; 6 (4): e010270.
29. Ajizian S, et al. Interfacility Transport of the Critically Ill Pediatric Patient\* CHEST / 132/4/ OCTOBER, 2007 DOI: 10.1378/chest.07-0222.
30. Pollack MM, Alexander SR, Clarke N, et al. Improved outcomes from tertiary center pediatric intensive care: a statewide comparison of tertiary and nontertiary care facilities. *Crit Care Med* 1991; 19:150-159.
31. Beyer AJ III, Land G, Zaritsky A. Nonphysician transport of intubated pediatric patients: a system evaluation. *Crit Care Med* 1992; 20:961-966.
32. Gallegos A, Prasad V, Lowe CG. Pediatric emergency transport: communication and coordination are key to improving outcomes. *Pediatr Emerg Med Pract*. 2018 Apr;15(4):1-20. Epub 2018 Apr 1. PMID: 29565527.
33. Tova H. Characteristics and outcomes of critically ill children following emergency transport by a specialist pediatric transport team. DOI:10.1111/apa.13492.
34. Janis M. et al Factors Associated with Mode of Transport Decision Making for Pediatric-Neonatal Interfacility Transport. 1067-991X/\$36.00 Copyright 2015 by Air Medical Journal Associates <http://dx.doi.org/10.1016/j.amj.2014.08.009> 1067-991X/\$36.00 Copyright 2015 by Air Medical Journal Associates <http://dx.doi.org/10.1016/j.amj.2014.08.009>
35. King BR, Woodward GA. Pediatric critical care transport: the safety of the journey; a five-year review of vehicular collisions involving pediatric and neonatal transport teams. *Prehosp Emerg Care* 2002; 6:449-454 King BR, Woodward GA. Pediatric critical care transport: the safety of the journey; a five-year review of vehicular collisions involving pediatric and neonatal transport teams. *Prehosp Emerg Care* 2002; 6:449-454.
36. Svenson JE, O'Connor JE, Lindsay MB. Is air transport faster? A comparison of air versus ground transport times for interfacility transfers in a regional referral system. *Air Med J*. 2006 Jul-Aug;25(4):170-2. doi: 10.1016/j.amj.2006.04.003. PMID: 16818167.
37. Gee SW, Holt PL, Stoner MJ. Safe Interfacility Transport of Pediatric Patients: Medical Control Training, an Interdisciplinary Approach. *Air Med J*. 2018 Mar-Apr; 37(2):120-123. doi: 10.1016/j.amj.2017.12.003. PMID: 29478576.
38. Foronda C, VanGraafeiland B, Quon R, Davidson P. Handover and transport of critically ill children: An integrative review. *Int J Nurs Stud*. 2016 Oct; 62:207-25. doi: 10.1016/j.ijnurstu.2016.07.020. Epub 2016 Jul 28. PMID: 27552170.
39. Wheeler DS, Poss WB. Transport of the mechanically ventilated pediatric patient. *Respir Care Clin N Am*. 2002 Mar;8(1):83-104. doi: 10.1016/s1078-5337(02)00018-7. PMID: 12184659.

40. Stroud MH, Trautman MS, Meyer K, Moss MM, Schwartz HP, Bigham MT, Tsarouhas N, Douglas WP, Romito J, Hautt S, Meyer MT, Insoft R. Pediatric and neonatal interfacility transport: results from a national consensus conference. *Pediatrics*. 2013 Aug;132(2):359-66. doi: 10.1542/peds.2013-0529. Epub 2013 Jul 1. PMID: 23821698.
41. King BR, King TM, Foster RL, McCans KM. Pediatric and neonatal transport teams with and without a physician: a comparison of outcomes and interventions. *Pediatr Emerg Care*. 2007 Feb;23(2):77-82. doi: 10.1097/PEC.0b013e318030083d. PMID: 17351405.
42. Kresch MJ, Christensen S, Kurtz M, Lubin J. Improving handover between the transport team and neonatal intensive care unit staff in neonatal transports using the plan-do-study-act tool. *J Neonatal Perinatal Med*. 2017;10(3):301-306. doi: 10.3233/NPM-16111. PMID: 28854507.
43. Gupta N, Shipley L, Goel N, Browning Carmo K, Leslie A, Sharkey D. Neurocritical care of high-risk infants during inter-hospital transport. *Acta Paediatr*. 2019; 108(11):1965-1971. Ajizian SJ, Nakagawa TA. Interfacility transport of the critically ill pediatric patient. *Chest*. 2007 Oct;132(4):1361-7. doi: 10.1378/chest.07-0222. PMID: 17934123.
44. Stroud H, et al. Goal-Directed Resuscitative Interventions During Pediatric Interfacility Transport Stroud. 2015; Vol. 43, Number 8.
45. Canellas M. et al. Checklist para el transporte intrahospitalario seguro del paciente crítico: A scoping review. <https://doi.org/10.6018/eglobal.411831>. Recibido: 28/01/2020 Aceptado: 22/03/2020.
46. Diehl BC. Neonatal Transport: Current Trends and Practices. *Crit Care Nurs Clin North Am*. 2018 Dec;30(4):597-606. doi: 10.1016/j.cnc.2018.07.012. PMID: 30447816.
47. Bustos B. Raúl, Villagrán V. Gabriel, Rocha G. Marcela, Riquelme P. Carlos, Muñoz I. Rodrigo, Baeza A. Rodrigo. Transporte interhospitalario de pacientes pediátricos. *Rev. chil. pediatr.* [Internet]. 2001 Sep [citado 2021 Abr 10]; 72(5): 430-436. Disponible en: [https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0370-41062001000500006&lng=es](https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0370-41062001000500006&lng=es). <http://dx.doi.org/10.4067/S0370-41062001000500006>.
48. Brandstrup K, et al. Transporte interhospitalario especializado neonatal y pediátrico. *Gestión de recursos. Protocolo de activación de una unidad especializada. Rev Esp Pediatr* 2016; 72(Supl. 1): 3-8 Vol. 72 Supl. 1, 2016.
49. Jaimovich P. et, al. Transporte de pacientes pediátricos críticos: entrando en una nueva era.: of *Pediatrics*. Director Medical Transport Program. University of Illinois. Hope Children's Hospital. (*An Esp Pediatr* 2001; 54: 209-212) ANALES ESPAÑOLES DE PEDIATRÍA. VOL. 54, N.º 3.
50. Xu XJ, Li LN, Wu WY. Importance of stabilization of the neonatal transport network in critically ill neonates. *J Int Med Res*. 2019; 47(8):3737-3744.
51. Gupta N, Shipley L, Goel N, Browning Carmo K, Leslie A, Sharkey D. Neurocritical care of high-risk infants during inter-hospital transport. *Acta Paediatr*. 2019; 108(11):1965-1971.
52. Stroud MH, Sanders RC Jr, Moss MM, Sullivan JE, Prophan P, Melguizo-Castro M, Nick T. Goal-Directed Resuscitative Interventions During Pediatric Interfacility Transport. *Crit Care Med*. 2015 Aug;43(8):1692-8. doi: 10.1097/CCM.0000000000001021. PMID: 25860203; PMCID: PMC4506208.
53. Hamrin TH, Berner J, Eksborg S, Radell PJ, Flåring U. Characteristics and outcomes of critically ill children following emergency transport by a specialist paediatric transport team. *Acta Paediatr*. 2016 Nov;105(11):1329-1334. doi: 10.1111/apa.13492. Epub 2016 Jun 24. PMID: 27241071.
54. Carreras E, et al. Prevención de complicaciones en el transporte interhospitalario aéreo del paciente crítico pediátrico, *Anales de Pediatría*, Volume 81, Issue 4, 2014, Pages 205-211, ISSN 1695-4033, <https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2013.11.030>.
55. Rubio M, Arriola G, Blázquez B, Pangua M, Ortigado A. Transporte interhospitalario pediátrico y neonatal en un hospital secundario. *Acta Pediatr Esp*. 2015; 73(11): 297-304 DOI: [file:///C:/Users/Usuario/Downloads/Original\\_Transporte\\_interhospitalario%20\(1\).pdf](file:///C:/Users/Usuario/Downloads/Original_Transporte_interhospitalario%20(1).pdf)
56. Comité Nacional de Emergencias y Cuidados Críticos. Consenso sobre el traslado de niños críticamente enfermos. *Arch Argent Pediatr* 2019;117 Supl 1: S1-S23.
57. Cheema B, Welzel T, Rossouw B. Noninvasive Ventilation During Pediatric and Neonatal Critical Care Transport: A Systematic Review. *Pediatr Crit Care Med*. 2019 Jan;20(1):9-18. doi: 10.1097/PCC.0000000000001781. PMID: 30444793.
58. Noje C, Fische JN, Costabile PM, Klein BL, Hunt EA, Pronovost PJ. Interhospital Transport of Children Undergoing Cardiopulmonary Resuscitation: A Practical and Ethical Dilemma. *Pediatr Crit Care Med*. 2017; 18(10): e477-e481.
59. Gallegos A, Prasad V, Lowe CG. Pediatric emergency transport: communication and coordination are key to improving outcomes. *Pediatr Emerg Med Pract*. 2018 Apr;15(4):1-20. Epub 2018 Apr 1. PMID: 29565527.
60. Foronda C, VanGraafeiland B, Quon R, Davidson P. Handover and transport of critically ill children: An integrative review. *Int J Nurs Stud*. 2016 Oct; 62:207-25. doi: 10.1016/j.ijnurstu.2016.07.020. Epub 2016 Jul 28. PMID: 27552170.
61. Kresch MJ, Christensen S, Kurtz M, Lubin J. Improving handover between the transport team and neonatal intensive care unit staff in neonatal transports using the plan-do-study-act tool. *J Neonatal Perinatal Med*. 2017;10(3):301-306. doi: 10.3233/NPM-16111. PMID: 28854507.

62. Haydar B, Baetzel A, Elliott A, MacEachern M, Kamal A, Christensen R. Adverse Events During Intrahospital Transport of Critically Ill Children: A Systematic Review. *Anesth Analg*. 2020 Oct;131(4):1135-1145. doi: 10.1213/ANE.0000000000004585. PMID: 32925334.
63. Matthew H, Sarah E, Arun G. Transporting critically ill children. *Anaesthesia & Intensive Care Medicine*. 2020; ISSN 1472-0299.
64. Kawaguchi A, Nielsen CC, Saunders LD, Yasui Y, de Caen A. Impact of physician-less pediatric critical care transport: Making a decision on team composition. *J Crit Care*. 2018; 45:209-214.
65. Domínguez Sampedro P. Hacia el pleno desarrollo del transporte pediátrico en España. *An Pediatr (Barc)*. 2014;81(4):203-204.
66. Convención sobre los Derechos del Niño. Asamblea General en su resolución 44/25, de 20 de noviembre de 1989. Alto Comisionado de las Naciones Unidas. Disponible en: <https://www.ohchr.org/sp/professionalinterest/pages/crc.aspx> [Acceso: 10 de marzo de 2019].
67. Carta de los Derechos Fundamentales de la Unión Europea. Disponible en: [http://www.europarl.europa.eu/charter/pdf/text\\_es.pdf](http://www.europarl.europa.eu/charter/pdf/text_es.pdf) [Acceso: 12 de marzo de 2019].
68. Derechos de los niños. Constitución Española. Disponible en: <http://www.lamoncloa.gob.es/espana/leyfundamental/Documents/29022016Constitucion.Consolidado.pdf> [Acceso: 10 de marzo de 2019].
69. Brandstrup KB. Transporte Interhospitalario del Niño y Neonato Crítico. 2ª Reunión de la Sociedad Española de Pediatría Hospitalaria (SEPHO). Santiago de Compostela. 2017. Disponible en: <http://sepho.es/wp-content/uploads/2016/11/Libro-decomunicaciones-y-ponencias-Reunion-SEPHO-Santiago-2017.pdf>. [Acceso: 8 de marzo de 2019].
70. Domínguez P, Renter L, Peña Y, Cañadas S. Transporte del niño crítico. En: López - Herce J, Calvo C, Baltodano A, Rey C, Rodríguez A, Lorente MJ, eds. *Manual de cuidados Intensivos Pediátricos*. 3a ed. Madrid: Publimed; 2009. p.659-70. Brandstrup KB, Calvo C, Domínguez P. Estabilización y transporte interhospitalario del neonato y niño crítico. *Rev Esp Pediatr*. 2010; 66:18-29.
71. Ramnarayan P, Thiru K, Parslow RC, et al. Effect of specialist retrieval teams on outcomes in children admitted to paediatric intensive care units in England and Wales: a retrospective cohort study. *Lancet*. 2010;376(9742):698-704.
72. Vos GD, Nissen AC, H M Nieman F. Comparison of interhospital pediatric intensive care transport accompanied by a referring specialist or a specialist retrieval team. *Intensive Care Med*. 2004;30(2):302-308.
73. Calhoun A, Keller M, Shi J. Do Pediatric Teams Affect Outcomes of Injured Children Requiring Inter-Hospital Transport? *Prehosp Emerg Care*. 2017 Mar-Apr;21(2):192-200.
74. Carreras González E, Brió-Sanagustin S, Equipo de transporte. Prevención de complicaciones en el transporte interhospitalario aéreo del paciente crítico pediátrico. *An Pediatr (Barc)*. 2014; 81:205-11.
75. EFCNI, Jourdain G, Simeoni U et al. European Standards of Care for Newborn Health: Neonatal transport. 2018.
76. Perfil competencial del médico que realiza transporte interhospitalario de paciente pediátrico crítico. Documento de consenso elaborado por el Grupo de Estabilización y Transporte Pediátrico de la SECIP. Noviembre de 2017. Disponible en: <http://secip.com/wp-content/uploads/2018/05/perfil-competencial-medico-que-realiza-transporte-pediatrico22022018.pdf>. [Acceso: 8 de marzo de 2019].
77. Perales J, Carrasco S, Congost M. Características de los traslados pediátricos urgentes de un hospital de segundo nivel. Desde lo que tenemos hacia lo que queremos. *Acta Pediatr Esp*. 2016;74(6): e110-e118.
78. Nandiran R. Evaluating and improving neonatal transport services. *Early Human Development* 89. 2013; 851-853.
79. Stroud M. H, Trautman M. S, et al. Pediatric and Neonatal Interfacility Transport: Results from a National Consensus Conference. *Pediatrics*. 2013;132:359.
80. Ramgopal S, Elmer J, Escajeda J, et al. Differences in Pre-hospital Patient Assessments for Pediatric Versus Adult Patient. *J Pediatr* 2018; 199:200.

## Índice

1. Fallo hepático agudo pediátrico .....	4
2. Imagen pediátrica para atención primaria.....	39
3. Protección radiológica pediátrica.....	60
4. Dificultad respiratoria en pediatría en el servicio de urgencias.....	79
5. Transporte de pacientes pediátricos con enfermedad grave.....	110

Aparicio Casares, Helena - 79
Martí Molins, Manuel Francisco - 60
Ranera Díaz, Félix Francisco - 110
Tijerín Bueno, Marta - 39
Torrecilla Cañas, Javier - 4

## NUESTRA RECOMENDACIÓN

### EDITORIAL

### Odontología pediátrica

El cuidado de la salud bucal en los niños es parte importante de su bienestar integral, es por ello que resulta indispensable llevarlos al especialista desde temprana edad, a fin de evitar problemas de caries y cualquier otra complicación bucodental. El área encargada de resolver diversos tipos de patologías dentales en edad infantil es la denominada odontopediatría. Se tiene mucho más conocimiento dental que en el pasado, así como acceso a materiales y técnicas mejoradas. Esto ha hecho un cambio hacia la atención preventiva una de las tendencias recientes más notables en odontología pediátrica. No es que los dentistas quisieran tratar a los pacientes de manera más agresiva hace 50 años, pero no tenían las herramientas y la ciencia que se tiene hoy día. Los odontólogos pediátricos siempre abogan por un enfoque mínimamente invasivo para mantener la mayor cantidad de dientes intactos posible. Con elementos como barniz de flúor, selladores dentales, CariVu, mantenedores de espacio dental, aparatos que rompen el hábito y radiografías digitales, por citar los más básicos, se pueden prevenir problemas dentales o intervenir antes de que sea necesario un tratamiento restaurador. Realmente se ha podido reducir drásticamente la cantidad de procedimientos destinados a reparar daños y, en cambio, centrarnos en la prevención. La odontopediatría, además, se encarga de identificar cualquier posible anomalía en la posición de los maxilares y de remitir esos casos al ortodoncista para que inicie un tratamiento de ortodoncia en caso de que sea necesario. Son numerosas las enfermedades bucodentales que se pueden presentar en un niño; entre ellas, las más comunes son ciertas anomalías en la estructura dental, caries dentales, alteraciones del color de los dientes, variación en el número de piezas dentales, traumatismos, maloclusiones y distintos tipos de trastornos. Para cada una de estas patologías, existe un tratamiento específico que pone en práctica el odontopediatra.

**Andrea Fernández García.** Licenciada en Odontología por la Universidad de Oviedo. Postgrado en implantología en Dentstraining, Academy for Advace Dentistry. Experto Universitario en Bioestadística por la Universidad Europea Miguel de Cervantes. Actualmente doctoranda por la Universidad de Oviedo. Desde el año 2010 trabaja como odontóloga en el sector privado.

**José Antonio Cernuda Martínez.** Licenciado en Odontología por la Universidad de Oviedo, Máster en Metodología de Investigación en Ciencias de la Salud por la Universidad Autónoma de Barcelona, Máster Universitario en Epidemiología y Salud Pública por la Universidad Internacional de Valencia y doctor por la Universidad de Oviedo. Desde 2016 profesor en la Universidad de Oviedo.



**NP** Puntö