



GUÍA PARA EL MANEJO INTEGRAL DEL RECIÉN NACIDO GRAVE

Guatemala, 2014



Organización
Panamericana
de la Salud



Organización
Mundial de la Salud
OFICINA REGIONAL PARA LAS
Américas

GUÍA PARA EL MANEJO INTEGRAL DEL RECIÉN NACIDO GRAVE

Guatemala, 2014

Organización Panamericana de la Salud/Organización Mundial de la Salud (OPS/OMS) Representación Guatemala -
Catalogación en la fuente

Guía para el manejo integral del recién nacido grave

1. Recién nacido
2. Atención perinatal – estadística y datos numéricos
3. Evaluación en salud
4. Sufrimiento fetal
5. Asfixia neonatal
6. Traumatismos del nacimiento
7. Cuidado intensivo neonatal
8. Atención integral de salud
9. Trastornos respiratorios
10. Nutrición infantil
11. Enfermedades del recién nacido
12. Lactancia materna
13. Método Madre-canguro
14. Guías y manuales

Guatemala, 2015

ISBN: 978-598-17-1

© Organización Panamericana de la Salud/Organización Mundial de la Salud (OPS/OMS) Representación Guatemala

CONTENIDO

Acrónimos	19
Presentación	23
Introducción	27
Capítulo 1	31
<ul style="list-style-type: none"> • Organización de los cuidados perinatales y neonatales <ul style="list-style-type: none"> - Niveles de cuidado - Regionalización - Centro regional perinatal y neonatal - Transferencia de otros centros - Cuidado centrado en la familia - Referencias 	
Capítulo 2	35
<ul style="list-style-type: none"> • Evaluación del riesgo perinatal <ul style="list-style-type: none"> - Concepto de riesgo - Factores de riesgo perinatal - Clasificación - Aplicación en la práctica - Referencias 	
Capítulo 3	41
<ul style="list-style-type: none"> • Estadística perinatal y neonatal <ul style="list-style-type: none"> - Definiciones - Mortalidad fetal - Mortalidad perinatal - Mortalidad neonatal - Definiciones por peso - Definiciones por edad gestacional - Definiciones por peso y edad gestacional - Tasas de mortalidad - Referencias 	
Capítulo 4	47
<ul style="list-style-type: none"> • Sufrimiento fetal <ul style="list-style-type: none"> - Fisiopatología del sufrimiento fetal - Mecanismo fisiopatológico del sufrimiento fetal - Vigilancia de la evolución fetal - Ultrasonografía diagnóstica - Esquema biofísico fetal - Vigilancia fetal intraparto - Referencias 	
Capítulo 5	55
<ul style="list-style-type: none"> • Asfixia perinatal <ul style="list-style-type: none"> - Diagnóstico de asfixia - Puntuación de Apgar - Factores que contribuyen a la asfixia - Cambios bioquímicos durante la asfixia - Efectos post asfixia 	

- Manejo post asfixia
- Referencias

Capítulo 6 _____ **63**

- Trauma al nacimiento
 - Lesiones durante el parto
 - Cefalohematoma
 - Caput succedaneum
 - Cefalohematoma subaponeurótico (subgaleal)
 - Equimosis
 - Lesiones por presentación de cara
 - Lesiones por fórceps
 - Lesiones por bisturí
 - Lesiones de nervios
 - Parálisis facial
 - Parálisis braquial (parálisis de Erb)
 - Fracturas
 - Referencias

Capítulo 7 _____ **73**

- Reanimación neonatal en sala de partos
 - Consideraciones generales
 - Esquema de Reanimación Neonatal (AAP 2010)
 - A. Pasos iniciales
 - B. Ventilación a presión positiva con bolsa y máscara
 - C. Compresión torácica y/o intubación endotraqueal
 - D. Administración de adrenalina y/o expansores de volumen
 - Recién nacidos bañados en meconio
 - Referencias

Capítulo 8 _____ **81**

- Cateterismo de vasos sanguíneos
 - Catéter en Arteria Umbilical (CAU)
 - Nomograma de Dunn para la colocación de CAU
 - Catéter Venoso Umbilical (CVU)
 - Nomograma de Dunn para la colocación de CVU
 - Catéter arterial periférico
 - Catéter venoso central
 - Referencias

Capítulo 9 _____ **95**

- Alteraciones del equilibrio ácido-base
 - Acidosis metabólica
 - Acidosis respiratoria
 - Alcalosis metabólica
 - Alcalosis respiratoria
 - Referencias

Capítulo 10 _____ **101**

- Adaptación neonatal al medio ambiente
 - Manipuleo y posición terapéutica
 - Factores ambientales
 - Ambiente natural
 - Control térmico
 - Hipotermia
 - Referencias

Capítulo 11	111
<ul style="list-style-type: none"> • Examen físico del recién nacido <ul style="list-style-type: none"> - Postura y actividad - Peso - Longitud - Piel - Cabeza y cuello - Ojos - Nariz y boca - Tórax - Corazón - Abdomen - Ano y recto - Genitales externos - Extremidades superiores e inferiores - Examen neurológico - Referencias 	
Capítulo 12	119
<ul style="list-style-type: none"> • Evaluación clínica del recién nacido en base a su peso y edad gestacional <ul style="list-style-type: none"> - Evaluación para determinar el peso y la edad gestacional - Alteraciones del crecimiento normal - Recién nacido pretérmino - Recién Nacido con Retardo o Restricción del Crecimiento Intrauterino (RCIU) - Recién Nacido Grande para su Edad Gestacional (GEG) - Recién nacido postérmino - Referencias 	
Capítulo 13	127
<ul style="list-style-type: none"> • Método cuantitativo para determinar la edad gestacional (Dubowitz) <ul style="list-style-type: none"> - Referencias 	
Capítulo 14	133
<ul style="list-style-type: none"> • Transporte neonatal <ul style="list-style-type: none"> - Diez guías básicas para un transporte adecuado - Prioridades médicas para la estabilización - Equipo necesario para uso en transporte neonatal - Condiciones que ameritan traslado urgente - Criterios para el traslado - Referencias 	
Capítulo 15	139
<ul style="list-style-type: none"> • Infecciones maternas y sus efectos en el recién nacido <ul style="list-style-type: none"> - Diagnóstico de infección congénita - Toxoplasmosis - Virus de hepatitis - Hepatitis A (VHA) - Hepatitis B (VHB) - Hepatitis C (VHC) - Hepatitis D (VHD) - Hepatitis E (VHE) - Virus de Varicela Zoster (VVZ) - Virus de Inmunodeficiencia Humana (VIH-1) - Malaria - Candidiasis Congénita (CC) 	

- Listeriosis
- Estreptococo del Grupo B (EGB)
- Tuberculosis (Tb)
- Virus de rubéola
- Citomegalovirus (CMV)
- Virus del Herpes Simple (VHS)
- Neisseria gonorrhoeae
- Chlamydia trachomatis
- Sífilis
- Referencias

Capítulo 16 _____ **167**

- Manejo integral del feto y neonato con anomalías
 - Historia
 - Diagnóstico prenatal
 - Enfoque neonatal
 - Comunicación con los padres
 - Referencias

Capítulo 17 _____ **177**

- Problemas infecciosos
 - Sepsis neonatal
 - Meningitis
 - Infección de vías urinarias
 - Diarrea aguda
 - Infecciones producidas por estafilococos
 - Impétigo buloso
 - Síndrome de piel escaldada (necrolisis epidérmica tóxica)
 - Síndrome de choque tóxico
 - Osteomielitis y artritis séptica
 - Conjuntivitis (oftalmia neonatorum)
 - Onfalitis
 - Infecciones de piel
 - Candidiasis
 - Referencias

Capítulo 18 _____ **199**

- Infecciones nosocomiales
 - Intervenciones para disminuir la infección nosocomial
 - Referencias

Capítulo 19 _____ **205**

- Manejo de líquidos y electrolitos
 - Adaptación posnatal
 - Pérdida Insensible de Agua (PIA)
 - Pérdidas patológicas
 - Requerimiento de líquidos
 - Hipernatremia
 - Hiponatremia
 - Hipercalcemia
 - Hipercalcemia
 - Referencias

Capítulo 20 _____ **215**

- Transfusión en el neonato
 - Paquete globular (concentrado de glóbulos rojos)

- Concentrado de plaquetas
- Neutrófilos
- Referencias

Capítulo 21 _____ **219**

- Alimentación del recién nacido pretérmino
 - Nutrición enteral en el prematuro <1,000 g
 - Nutrición enteral en el prematuro >1,500 g
 - Nutrición parenteral (NP)
 - Referencias

Capítulo 22 _____ **233**

- Nutrición y alimentación del recién nacido sano
 - Medidas antropométricas
 - Requerimientos nutricionales
 - Nutrición y alimentación con leche materna
 - Nutrición y alimentación con fórmula infantil
 - Hierro
 - Referencias

Capítulo 23 _____ **243**

- Enfermedades de atención urgente
 - Insuficiencia respiratoria
 - Insuficiencia cardíaca congestiva
 - Edema pulmonar
 - Insuficiencia Renal Aguda (IRA)
 - Choque neonatal
 - Edema cerebral
 - Referencias

Capítulo 24 _____ **261**

- Problemas respiratorios y pulmonares
 - Desarrollo pulmonar
 - Transporte de oxígeno
 - Entrega de oxígeno
 - Hipoxia e hipoxemia
 - Dificultad respiratoria en las primeras horas de vida
 - Obstrucción de la vía aérea
 - Hernia diafragmática congénita
 - Agenesia e hipoplasia pulmonar
 - Dificultad respiratoria de apareamiento temprano
 - Atresia esofágica y fístula traqueo-esofágica
 - Síndrome de Dificultad Respiratoria (SDR) (enfermedad de membrana hialina)
 - Síndrome de aspiración de meconio
 - Taquipnea Transitoria del Recién Nacido (TTRN)
 - Hipertensión Pulmonar Persistente (HPP)
 - Hemorragia pulmonar
 - Otras patologías pulmonares específicas
 - Síndrome de fuga aérea
 - Displasia Broncopulmonar (DBP)
 - Referencias

Capítulo 25 _____ **287**

- Apnea del recién nacido
 - Definiciones
 - Factores de riesgo

- Etiología
- Diagnóstico
- Diagnóstico diferencial
- Síntomas y signos
- Tratamiento
- Seguimiento
- Referencias

Capítulo 26 _____ **293**

- Presión Positiva Continua de las Vías Aéreas (CPAP por sus siglas en inglés)
 - Tipos de CPAP
 - Efectos clínicos
 - Indicaciones
 - Contraindicaciones
 - Complicaciones
 - Monitoreo
 - Referencias

Capítulo 27 _____ **299**

- Ventilación mecánica
 - Conceptos básicos de fisiología pulmonar
 - Ventilación mecánica, conceptos básicos
 - Tipos de ventiladores
 - Modalidades de ventilación
 - Parámetros iniciales típicos en Ventilación Mecánica Convencional (VMC)
 - Parámetros para Ventilación Oscilatoria de Alta Frecuencia (HFOV por sus siglas en inglés)
 - Parámetros para Ventilación Jet de Alta Frecuencia (HFJV por sus siglas en inglés)
 - Destete y extubación
 - Complicaciones de la ventilación mecánica
 - Referencias

Capítulo 28 _____ **309**

- Problemas circulatorios
 - Presión sanguínea
 - Choque
 - Hipertensión
 - Arritmias cardíacas y anormalidades de conducción
 - Referencias

Capítulo 29 _____ **321**

- Enfermedad cardíaca congénita
 - Cardiopatías con cianosis y disminución de la vascularización pulmonar
 - Atresia de la válvula pulmonar
 - Atresia de la válvula tricúspide
 - Tetralogía de Fallot
 - Cardiopatías con cianosis y aumento de la vascularidad pulmonar
 - Transposición de grandes vasos
 - Cardiopatías sin cianosis y aumento de la vascularidad pulmonar
 - Comunicación Interauricular (CIA)
 - Comunicación Interventricular (CIV)
 - Cardiopatías que se presentan con ICC en RN < de 7 días
 - Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico
 - Persistencia del Conducto Arterioso (PCA)
 - Cardiopatías que se presentan con ICC en RN >7 días
 - Coartación de la aorta

<ul style="list-style-type: none"> - Atresia de la válvula aórtica - Referencias 	339
Capítulo 30	339
<ul style="list-style-type: none"> • Problemas hematológicos <ul style="list-style-type: none"> - Anemia - Policitemia - Enfermedad hemorrágica del recién nacido - Trombocitopenia - Neutropenia - Coagulación Intravascular Diseminada (CID) - Trombosis y embolia - Referencias 	353
Capítulo 31	353
<ul style="list-style-type: none"> • Hidrops fetal, ictericia y kernícterus <ul style="list-style-type: none"> - Hidrops fetal - Ictericia (hiperbilirrubinemia) - Exanguinotransfusión - Kernicterus - Referencias 	367
Capítulo 32	367
<ul style="list-style-type: none"> • Problemas gastrointestinales <ul style="list-style-type: none"> - Distensión abdominal - Enterocolitis Necrotizante (ECN) - Síndrome de intestino corto - Colestasis - Reflujo Gastroesofágico (RGE) - Intolerancia a la alimentación - Hemorragia gastrointestinal - Referencias 	381
Capítulo 33	381
<ul style="list-style-type: none"> • Problemas quirúrgicos gastrointestinales <ul style="list-style-type: none"> - Atresia de esófago - Atresia y estenosis duodenal - Atresia o estenosis yeyuno-ileal - Atresia de colon - Enfermedad de Hirschprung - Malformación anorrectal - Gastrosquisis - Onfalocele - Extrofia vesical - Referencias 	395
Capítulo 34	395
<ul style="list-style-type: none"> • Problemas genitourinarios <ul style="list-style-type: none"> - Hematuria - Reflujo vesicouretral - Enfermedad renal poliquística - Síndrome nefrótico congénito - Trombosis de vena renal - Infección urinaria - Referencias 	

Capítulo 35 _____ **405**

- Problemas metabólicos congénitos más comunes
 - Fenilcetonuria
 - Galactosemia
 - Cistinuria
 - Hemocistinuria
 - Acidemias orgánicas
 - Referencias

Capítulo 36 _____ **413**

- Problemas metabólicos adquiridos
 - Hipoglucemia
 - Hiperoglucemia
 - Hipocalcemia
 - Hipercalcemia
 - Hipomagnesemia
 - Hiper magnesemia
 - Referencias

Capítulo 37 _____ **423**

- Problemas endocrinos
 - Hipotiroidismo congénito
 - Alteración transitoria de la función tiroidea en el recién nacido pretérmino
 - Hipotiroxinemia transitoria
 - Hipotiroidismo primario transitorio
 - Síndrome del eutiroido enfermo
 - Hipertiroidismo
 - Hiperplasia Adrenal Congénita (HAC)
 - Genitales ambiguos
 - Pseudohermafroditismo femenino
 - Pseudohermafroditismo masculino
 - Disgenesia gonadal
 - Hermafroditismo verdadero
 - Alteración en el metabolismo del calcio y fósforo (osteopenia del prematuro)
 - Referencias

Capítulo 38 _____ **435**

- Problemas dermatológicos
 - Recomendaciones para el cuidado básico de la piel del recién nacido pretérmino
 - Afecciones de los folículos pilosos, glándulas sebáceas y glándulas del sudor
 - Miliun
 - Milia
 - Miliaria cristalina
 - Miliaria rubra
 - Afecciones dermatológicas comunes
 - Dermatitis seborreica
 - Dermatitis del pañal
 - Eritema tóxico
 - Impétigo
 - Candidiasis
 - Afecciones dermatológicas menos comunes
 - Ampollas de succión intrauterina
 - Necrosis grasa subcutánea
 - Melanosis neonatal pustular transitoria

- Lupus eritematoso neonatal
- Acropustulosis neonatal transitoria
- Sífilis neonatal
- Genodermatosis presentes al nacimiento
- Autosómicas dominantes
- Autosómicas recesivas
- Ligadas al sexo
- Anomalías vasculares cutáneas
- Nevus epidérmicos
- Nevus dérmicos
- Nevus vasculares
- Nevus vasculares no regresivos
- Nevus vasculares regresivos
- Referencias

Capítulo 39 **445**

- Problemas neurológicos
 - Convulsiones
 - Encefalopatía hipóxico-isquémica
 - Hemorragia Intraventricular (HIV)-Periventricular (HPV) del recién nacido pretérmino
 - Leucomalacia Periventricular (LMP)
 - Referencias

Capítulo 40 **457**

- Alteraciones genéticas comunes
 - Síndrome de Beckwith-Wiedemann
 - Síndrome de Cornelia de Lange
 - Síndrome de Criu-du-Chat
 - Síndrome de Klinefelter
 - Síndrome de Marfan
 - Síndrome de Prader-Willi
 - Síndrome de Treacher-Collins
 - Síndrome de Turner
 - Trisomía 13 (Patau)
 - Trisomía 18 (Edward)
 - Trisomía 21 (Down)
 - Acondroplasia
 - Artrogliposis múltiple congénita
 - Craneosinostosis
 - Distrofia Muscular de Duchenne (DM)
 - Paladar hendido
 - Secuencia de Pierre-Robin
 - Referencias

Capítulo 41 **475**

- Síndromes neonatales no genéticos
 - Síndrome de Secreción Inapropiada de Hormona Antidiurética (SIHAD)
 - Síndrome de alcohol fetal
 - Síndrome de Muerte Súbita Infantil (SMSI)
 - Referencias

Capítulo 42 **481**

- Problemas neuromusculares
 - Malformaciones cerebrales
 - Deformaciones vasculares congénitas

- Fístulas arteriovenosas
- Anomalías del volumen y forma de la cabeza
- Microcefalia
- Hidrocefalia
- Malformaciones de la fosa posterior
- Atresia del acueducto de Silvio
- Deformidad de Arnold-Chiari
- Deformidad de Dandy-Walker
- Lesiones de la médula espinal
- Meningocele y mielomeningocele
- Quistes dérmicos congénitos
- Diastematomelia
- Alteraciones de las células de los cuernos anteriores
- Enfermedad de Werdnig-Hoffmann
- Displasias ectodérmicas
- Esclerosis tuberosa
- Neurofibromatosis (enfermedad de Recklinghausen)
- Angiomatosis encéfalo-trigeminal (síndrome de Sturge-Weber)
- Enfermedad de Von Hippel-Lindau
- Alteración de la unión neuromuscular
- Miastenia transitoria
- Miastenia congénita
- Miastenia familiar
- Lesiones restrictivas
- Parálisis del nervio facial
- Parálisis braquial
- Parálisis de Erb
- Parálisis de Klumpke
- Referencias

Capítulo 43

489

- Problemas de oído, nariz y garganta
 - Obstrucción de las vías aéreas que producen estridor
 - Estridor
 - Laringomalacia
 - Membranas laríngeas congénitas
 - Parálisis de cuerdas vocales
 - Estenosis subglótica congénita
 - Hemangioma subglótico
 - Quistes congénitos
 - Laringocele
 - Problemas que producen obstrucción nasal
 - Atresia de coanas
 - Masas nasales congénitas (intra o extranasales)
 - Luxación del tabique nasal
 - Anomalías craneofaciales
 - Problemas que producen obstrucción traqueo-bronquial
 - Estenosis
 - Traqueomalacia
 - Anillo vascular
 - Problemas de oído
 - Atresia congénita de pabellón auricular

- Microtia
- Posicional
- Otitis media
- Pérdida de la audición
- Problemas de nariz
- Ausencia nasal completa
- Ausencia nasal parcial
- Nariz hendida
- Proboscis lateral
- Hipoplasia central
- Disostosis facial generalizada
- Labio hendido y deformidad nasal
- Quistes dermoides de la nariz
- Parálisis facial
- Traumatismo en el parto
- Síndrome de Moebius
- Síndrome de Goldenhar
- Agenesia del músculo depresor del ángulo de la boca
- Masas en el cuello
- Malformación linfática/higroma quístico
- Hemangioma/malformación vascular
- Quiste del conducto tirogloso
- Teratoma
- Tumor del Esternocleidomastoideo (ECM)
- Anomalías de la hendidura branquial
- Referencias

Capítulo 44 **499**

- Problemas oftalmológicos
 - Consideraciones anatómicas
 - Anomalías congénitas y genéticas
 - Infecciones transplacentarias
 - Glaucoma congénito primario
 - Obstrucción congénita del conducto lacrimonasal
 - Nistagmo congénito
 - Retinopatía del Prematuro (ROP)
 - Hemorragias retineanas
 - Tumores congénitos de la órbita
 - Quiste dermoide
 - Hemangioma orbitario congénito
 - Encefalocele orbitario
 - Teratoma orbitario congénito
 - Referencias

Capítulo 45 **511**

- Manejo del dolor
 - Estrategias no farmacológicas para reducir el dolor
 - Estrategias farmacológicas para reducir el dolor
 - Indicaciones para analgesia y recomendaciones de tratamiento
 - Referencias

Capítulo 46 **515**

- Planificando el egreso
 - Recién nacidos de término aparentemente normales

- Recién nacidos pretérmino (<37 semanas)
- Referencias

Capítulo 47 _____ **521**

- Lactancia materna
 - Diez pasos para una lactancia materna exitosa
 - Inicio, frecuencia y duración de la lactancia materna
 - Lactancia materna exclusiva y no exclusiva
 - Reconocer los signos de buena posición y buen agarre
 - Consideraciones especiales para la suplementación
 - Extracción manual de leche
 - Posibles complicaciones de la lactancia materna
 - Congestionamiento
 - Mastitis
 - Pezones rajados o agrietados
 - Moniliasis
 - Infecciones maternas y lactancia
 - Virus de Inmunodeficiencia Humana (VIH-1)
 - Virus de Hepatitis C (VHC)
 - Virus de Hepatitis B (VHB)
 - Citomegalovirus (CMV)
 - Tuberculosis (Tb)
 - Virus del Herpes Simple tipo 1 (VHS-1)
 - Lactancia materna en situaciones especiales
 - Prematurez
 - Gemelos
 - Ictericia por leche materna
 - Labio leporino y paladar hendido
 - Drogas y lactancia
 - Conservación y almacenamiento de la leche humana
 - Bancos de leche humana
 - Referencias

Capítulo 48 _____ **533**

- Programa madre canguro
 - Ventajas
 - Clasificación
 - Fase intrahospitalaria del programa canguro
 - Fase domiciliaria del programa canguro
 - Técnica canguro ambulatoria
 - Referencias

Capítulo 49 _____ **539**

- Farmacología neonatal
 - Antibióticos
 - Drogas cardiovasculares
 - Drogas para el Sistema Nervioso Central (SNC)
 - Diuréticos
 - Drogas para el Sistema Gastrointestinal (GI)
 - Drogas para el sistema respiratorio
 - Misceláneo
 - Vitaminas y minerales
 - Referencias

Referencias 563

Anexos 567

- A. Valores de laboratorio
- B. Valores hematológicos
- C. Valores fisiológicos
- D. Valoración de la función renal
- E. Valoración nutricional

Acrónimos

ACRÓNIMOS

AniónGAP	Diferencia entre calcemia menos cloremia+ bicarbonato
AEG	Adecuado para Edad Gestacional
AMC	Artrogriposis Múltiple Congénita
CAU	Catéter Arterial Umbilical
CC	Candidiasis
CIA	Comunicación Inter Auricular
CIV	Comunicación Inter Ventricular
CIVD	Coagulación Intravascular Diseminada
CMV	Citomegalovirus
CPAP	Presión Positiva continua de Vías Aéreas
CPH	Lactogeno Placentaria Humana
CVU	Catéter Venoso Umbilical
DM	Distrofia Muscular
EBF	Estado Biofísico Fetal
EC	Extracelular
ECC	Enfermedad Cardíaca Congénita
ECMO	Oxigenación de Membrana Extracorpórea
ECN	Enterocolitis Necrotizante
EG	Edad Gestacional
EMG	Electromiografía
ERP	Enfermedad Renal Poliquística
FCF	Frecuencia Cardíaca Fetal
FTE	Fístula Traqueo Esofágica
GEG	Grande para Edad Gestacional
HFOV	Ventilación Oscilatoria de Alta Frecuencia
IC	Intracelular
IIG	Índice de Infusión de Glucosa
IRA	Insuficiencia Renal Aguda
LCR	Líquido Cefalo Raquídeo
MBPN	Muy Bajo Peso al Nacer
PBN	Bajo Peso al Nacer
PCA	Persistencia del Conducto Arterio Venoso
PCR	Proteína C reactiva
PEG	Pequeño para Edad Gestacional
PEBN	Peso Extremadamente Bajo al Nacer
RCIU	Retardo del Crecimiento Intrauterino
RGE	Reflujo Gastro Esofágico
RM	Resonancia Magnética
RMM	Razón de Moratalidad Materna
RN	Recién Nacido
SAM	Síndrome de Aspiración Meconial
SDR	Síndrome de Dificultad Respiratoria
SFA	Sufrimiento Fetal Agudo
SFC	Sufrimiento Fetal Crónico
SIC	Síndrome de Intestino Corto
Sida	Síndrome de inmunodeficiencia humana adquirida

SIHAD	Síndrome de Secreción Inadecuada de Hormona Antidiurética
SMSI	Síndrome de Muerte Súbita Infantil
SNC	Sistema Nervioso Central
SPR	Secuencia de Pierre-Robin
TAC	Tomografía Axial Computarizada
TMF	Tasa de Mortalidad Fetal
TMN	Tasa de Mortalidad Neonatal
TMNP	Tasa de Mortalidad Neonatal Precoz
TMNT	Tasa de Mortalidad Neonatal Tardía
TMP	Tasa de Mortalidad Perinatal
TORCHES	Toxoplasmosis/Otras/Rubéola/Citomegalovirus/Herpes simple/ Enfermedad de Transmisión Sexual/Sífilis
TTRN	Taquipnea Transitoria del Recién Nacido
TV	Transmisión Vertical
USG	Ultrasonografía
VHA	Virus de Hepatitis A
VHB	Virus de Hepatitis B
VD	Volumen de Espacio Muerto
VEGF	Factor de Crecimiento Vascular Endotelial
VIH	Virus de Inmunodeficiencia Humana
VM	Volumen Mínuto
VPP	Ventilación Pulmonar Positiva
VT	Volumen Tidal
VVZ	Virus Varicela Zoster

Presentación

Presentación

El binomio madre-recién nacido son inseparables y deben ser abordados en un solo concepto ya que las consecuencias de un inadecuado desarrollo preconcepcional, falta de atención durante el embarazo y parto, así como como la atención inmediata del recién nacido y el apego e inicio inmediato de la lactancia materna, van a repercutir en la supervivencia, pronóstico y dificultades a corto, mediano y largo plazo.

La mortalidad materna y neonatal son indicadores sensibles que traducen el grado de desarrollo y garantizan los derechos de las madres y sus recién nacidos. Cuando una mujer fallece se compromete el desarrollo de sus hijos y su familia, especialmente de aquellos que son los más pequeños o que han tenido alguna dificultad después de su nacimiento. Las muertes y las consecuencias de una mala atención perinatal comprometen el futuro de los recién nacidos y de la sociedad en donde viven.

Con las leyes de maternidad segura y atención materna, neonatal, de la infancia y adolescencia se han implementado nuevos mecanismos de asignación y gestión de recursos, así como importantes procesos de participación local, que nos han permitido asegurar que poseemos el conocimiento estratégico y la voluntad política para cambiar radicalmente esta inequidad e injusticia social.

Las políticas, planes, programas, normas, guías y protocolos actuales son un paso importante para garantizar el derecho a una atención de calidad a todas las madres y sus recién nacidos, pero aún no son suficientes. Se requiere fortalecer el monitoreo y vigilancia del cumplimiento de todas las instituciones que conforman actualmente el sector salud; es muy importante, crear el compromiso y la satisfacción de los profesionales de la salud para que las intervenciones se basen en las mejores prácticas, basadas en evidencia científica y humana, que garanticen embarazos, partos y nacimientos seguros para toda la población guatemalteca.

Introducción

Introducción

La neonatología (palabra compuesta del griego *véo-*, *néo* “nuevo”; del latín *natus*, “nacido” y del griego *-λογία* *-logía*, “estudio” o “conocimiento”) es la rama de la pediatría que se dedica al estudio y manejo integral del ser humano desde su nacimiento hasta los 28 días de vida extrauterina. Los cambios fisiológicos que implica el paso de la vida intrauterina a la extrauterina son los que determinan las características del recién nacido normal y de aquellos que nacen con alguna patología.

El organismo del recién nacido debe adaptarse rápidamente a su vida fuera del útero y realizar muchos cambios que inician al momento del nacimiento y continúan a través del período neonatal. Esto requiere una adaptación de todos los órganos y sistemas que incluye la maduración de diversos sistemas enzimáticos y la puesta en marcha de diferentes mecanismos, que en el útero eran asumidos por la madre. El primer y más importante cambio es iniciar su respiración, posteriormente debe regular su propia temperatura, alimentación y desarrollar la habilidad de combatir las infecciones. Todos indispensables desde el nacimiento para sobrevivir en el ambiente extrauterino, un recién nacido grave es aquel que por alguna circunstancia no logró adaptarse a estos cambios o presentó alguna patología que amerita cuidados especiales en una unidad intensiva.

Más de 14,000 muertes infantiles fueron reportadas en Guatemala para el 2012. De éstas, el 60 por ciento fueron muertes neonatales. Aunque la mortalidad infantil ha disminuido progresivamente en toda la región, los cambios en la mortalidad neonatal han sido menores. Aproximadamente dos terceras partes de recién nacidos fallecen en la primera semana de vida, por esta razón, la mortalidad neonatal ha pasado a ser el principal componente de la mortalidad en los menores de un año, debido a una reducción mayor de la diarrea, infecciones respiratorias y desnutrición como parte de la mortalidad post-neonatal.

Disminuir la elevada mortalidad en una unidad neonatal, requiere buenos cuidados de asepsia, evitar las infecciones nosocomiales e instituir intervenciones costo-efectivas como el apego inmediato, inicio temprano de la lactancia materna, alojamiento conjunto madre-recién nacido y egreso temprano con el programa madre canguro, intervenciones que han demostrado su efecto a través de múltiples publicaciones.

Existen otras intervenciones que han contribuido a mejorar la supervivencia neonatal en las últimas décadas, tales como un adecuado control prenatal y el cuidado esencial neonatal. La primera semana de vida es la época de mayor riesgo, ya que más de la mitad de los recién nacidos fallecen en este período, la mayoría por causas prevenibles como son la asfixia, infecciones y el peso bajo al nacer. Posteriormente, el riesgo de morir disminuye, pero cada recién nacido necesita especial atención y cuidado durante el primer mes de vida.

Todos los países de la región han tenido como prioridad mejorar las condiciones de salud neonatal y de la infancia y han buscado estrategias simples, basadas en información fiable y de bajo costo. Estas estrategias han permitido utilizar las tecnologías disponibles en los diferentes niveles de atención de los servicios de salud y disminuir la morbilidad y mortalidad neonatal.

Organización de los cuidados perinatales y neonatales

1. Organización de los cuidados perinatales y neonatales

- Existen diferencias marcadas en las tasas de morbilidad y mortalidad perinatal dentro de un mismo país y aún dentro de una misma área geográfica producto de la inequidad, distribución de recursos o simplemente por el acceso geográfico inadecuado.
- El cuidado intensivo perinatal y neonatal regionalizado ha producido una marcada reducción no solo en la morbilidad y mortalidad, sino en la disminución de secuelas neurológicas permanentes con costos elevados para el Estado.

Niveles de cuidado

- Los sistemas de atención a la madre y el recién nacido deben organizarse en los diferentes niveles que ofrecen los sistemas de salud y puestos en práctica a través de sus normas o guías nacionales, para una mejor planificación y utilización de los recursos humanos, insumos y materiales destinados a la protección de este grupo tan vulnerable.
- Los recién nacidos con problemas al nacimiento, prematuros o con pesos muy bajos, necesitan estar concentrados en áreas o centros específicos que cuenten con niveles de atención básicos, intermedios e intensivos, y con personal calificado para el manejo adecuado del alto riesgo materno y neonatal, utilizando normas o guías nacionales.

Regionalización

Implica el desarrollo dentro de un área geográfica específica de un sistema coordinado y cooperativo de salud perinatal y neonatal integrado, en común acuerdo entre los varios hospitales regionales o distritales, para concentrar el alto riesgo en un solo lugar y lograr la atención óptima a embarazadas y sus recién nacidos, basada en la utilización eficaz de personal calificado y de los recursos existentes.

Centro regional perinatal y neonatal

Es el nivel III o nivel superior de referencia en la atención perinatal y neonatal que tiene la responsabilidad, no solo de la coordinación y manejo de servicios intensivos de primera calidad, sino que cuenta con equipo y laboratorios especializados para el manejo de la madre gestante de riesgo y el neonato, así como un programa docente de pre y postgrado avalado por las universidades nacionales.

Transferencia de otros centros

La mayoría de centros que tienen unidades para el cuidado básico e intermedio del recién nacido, no tienen la capacidad técnica o recursos para el funcionamiento óptimo de una Unidad de Cuidado Intensivo Neonatal (UCIN), por lo tanto, deben tener la capacidad, equipo y personal calificado para la estabilización y transporte inmediato del recién nacido al Centro Regional Perinatal en el menor tiempo posible. Lo ideal es trasladar a la madre antes del nacimiento, cuando se conoce su riesgo y sus posibles complicaciones.

Cuidado centrado en la familia

Un cuidado centrado en la familia tiene una cultura organizacional que reconoce a los padres y a la familia, junto al equipo de salud, como protagonistas de la atención de la mujer embarazada, la madre y el recién nacido, a través de:

- Definir la seguridad de la atención como una de sus prioridades
- Estimular el respeto y la protección de los derechos de la mujer y del bebé por parte del equipo de salud
- Promover la participación y la colaboración del padre, la familia y la comunidad en la protección y el cuidado de la mujer y el recién nacido
- Implementar prácticas seguras y de probada efectividad
- Fortalecer otras iniciativas, como la iniciativa “Hospitales amigos” de las madres y los niños, que promueve fuertemente la lactancia materna

Referencias

1. Callon HF. Regionalization of perinatal care. Report of the 66th Ross Conference of Pediatric Research. Columbus Ross Lab. 1974
2. Chalmers B, Mangiaterra B, Porter R. WHO principles of perinatal care: the essential antenatal, perinatal, and postpartum care course. *Birth*. 2001 Sep;28(3):202-7.
3. Chance GW. Regionalized care established by neonatal intensive care units. *Pediatr Ann*. 1995 Oct;24(10):519-24, 527-8.
4. Curet LB. Perinatal centers and regionalization of perinatal care. *J Reprod Med*. 1977 Jun;18(6):343-6.
5. Fondo de las Naciones Unidas para la Infancia. Maternidad segura y centrada en la familia con enfoque intercultural: Conceptualización e implementación del modelo. 2ª Ed. UNICEF, Buenos Aires, junio 2012.
6. Organización Panamericana de la Salud/Organización Mundial de la Salud. El modelo de maternidad centrada en la familia: Experiencia del Hospital Materno Infantil Ramón Sardá. OPS/OMS, Buenos Aires, 2008.

Evaluación del riesgo perinatal

2. Evaluación del riesgo perinatal

Concepto de riesgo

- Riesgo es la probabilidad que tiene un individuo o grupo de sufrir un daño; daño es, por lo tanto, el resultado no deseado en función del cual se mide un riesgo.
- Factor de riesgo es toda característica asociada a una probabilidad mayor de sufrir un daño. Por ejemplo, una embarazada fumadora presenta un factor de riesgo (hábito de fumar) que aumenta su probabilidad (riesgo) de tener un niño de bajo peso al nacer (daño o resultado no deseado).
- Embarazo de alto riesgo es aquel en que la madre, el feto y/o el neonato tienen una mayor probabilidad de enfermar, morir o padecer secuelas antes o después del parto.

Factores de riesgo perinatal

- Los factores de riesgo son características que presentan una relación significativa con un determinado daño. Estas relaciones pueden ser de tipo:
 - Causal. El factor desencadena el proceso. Por ejemplo, placenta previa desencadena muerte fetal por anoxia; rubéola durante el primer trimestre del embarazo desencadena malformaciones congénitas; malnutrición materna desencadena bajo peso al nacer.
 - Predictivo. Las características que integran el factor de riesgo tienen una conexión con el daño, pero están asociadas a causas subyacentes no totalmente identificadas o mal comprendidas. Por ejemplo, una mujer que ha perdido ya un feto o un recién nacido corre mayor riesgo de perder su siguiente hijo.

Clasificación

- Los factores de riesgo perinatal pueden ser:
 - Endógenos o biológicos, propios del individuo (edad, sexo, paridad, peso, talla, etc.).
 - Exógenos o del medio ambiente. En éste se incluyen características o factores pertenecientes a diversos sistemas relacionados con la salud individual o colectiva (sistemas de salud, de educación, económico, social, etc.).
- Según el momento en que más precozmente puedan llegar a ser identificados, los factores de riesgo perinatal se clasifican en (Tabla 2.1):
 - Preconcepcionales
 - Del embarazo
 - Del parto
 - Del recién nacido
 - Del postparto

Tabla 2.1. Algunos factores que aumentan el riesgo de mortalidad materna y perinatal

<p>Preconcepcionales (su aparición precede al inicio del embarazo)</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Bajo nivel socioeconómico • Analfabetismo • Malnutrición materna • Baja talla • Obesidad • Circunferencia craneana pequeña • Madre adolescente • Edad materna avanzada • Gran multiparidad • Corto intervalo intergenésico • Malos antecedentes genéticos • Malos antecedentes obstétricos • Patología previa
<p>Del embarazo (su aparición recién se produce cuando el embarazo está en curso)</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Anemia • Mal control prenatal • Poca ganancia de peso • Excesiva ganancia de peso • Hábito de fumar • Alcoholismo • Hipertensión inducida por el embarazo • Embarazo múltiple • Hemorragias • Retardo del Crecimiento Intrauterino (RCIU) • Rotura prematura de membranas • Infección ovular • Incompatibilidad sanguínea fetomaterna
<p>Del parto (su aparición se produce durante el trabajo de parto o el parto)</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Inducción del parto • Amenaza de parto de pretérmino • Malas presentaciones (pelviana) • Trabajo de parto prolongado • Insuficiencia cardiorrespiratoria • Distocias de contracción • Mala atención del parto • Procidencia del cordón • Sufrimiento fetal • Macrosomía (4,500 g o más) • Parto instrumental
<p>Del recién nacido</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Asfíxia al nacimiento • Pequeño para la Edad Gestacional (PEG), Bajo Peso al Nacimiento (BPN) • Pretérmino • Malformaciones • Infección
<p>Del postparto</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Hemorragias • Inversión uterina • Infección puerperal

Aplicación en la práctica

- En el grupo de bajo riesgo perinatal, las necesidades de salud en general se resuelven con procedimientos más o menos simples (primer nivel de atención).
- Los casos de alto riesgo requieren comúnmente técnicas más especializadas. La mayoría de ellos se resuelven en un segundo nivel de atención, con personal y equipos más desarrollados.
- En algunas circunstancias el problema requerirá técnicas aún más avanzadas, que pueden ser realizadas solo por personal altamente especializado (tercer nivel de atención).

Referencias

1. Schwarcz R, Díaz AG, Fescina R, y col. El control prenatal. En “Atención prenatal y del parto de bajo riesgo” Publicación científica del CLAP N° 1234, julio 1991.
2. Schwarcz R, Duverges CA, Díaz AG, Fescina RH. Alto riesgo perinatal. En “Obstetricia” 4ª ed. El Ateneo, Buenos Aires 1986, pp 125-129
3. OPS/OMS. Manual sobre el enfoque de riesgo en la atención de salud. OPS/OMS, Washington DC, 1984
4. World Health Organization. Risk approach for maternal and child health care. WHO Offset Publ. N° 39, Geneva, 1978

Estadística perinatal y neonatal

3. Estadística perinatal y neonatal

Definiciones:

- **Nacimiento:** es la extracción o expulsión completa de un feto, independientemente de que el cordón esté o no pinzado y de que la placenta esté o no adherida. Los fetos que pesen menos de 500 gramos no son viables, por lo tanto no deben ser considerados para los propósitos de las estadísticas perinatales.
- **Nacimiento vivo:** es la expulsión o extracción completa del cuerpo de su madre, independientemente de la duración del embarazo, de un producto de la concepción que, después de dicha separación, respire o dé cualquier otra señal de vida, como latidos del corazón, pulsaciones del cordón umbilical o movimientos efectivos de los músculos de contracción voluntaria, tanto si se ha cortado o no el cordón umbilical y esté o no desprendida la placenta.
- **Aborto:** es la expulsión o extracción de un feto o embrión que pesa menos de 500 gramos (< de 22 semanas de gestación, o 25 cm de talla) o cualquier otro producto de la gestación de cualquier peso o designación específica (por ejemplo: Mola) independiente de su edad gestacional, tenga o no evidencia de vida y sea o no espontáneo o inducido.
- **Muerte materna:** es la defunción de una mujer mientras está embarazada o dentro de los 42 días siguientes a la terminación de su embarazo, sea cual fuera la duración y sitio del embarazo, debido a complicaciones del embarazo, parto y puerperio, pero no por causas accidentales o incidentales.

Mortalidad fetal

- **Defunción fetal (mortinato):** es la muerte de un producto de la concepción, antes de su expulsión o extracción completa del cuerpo de su madre, independientemente de la duración del embarazo
- **Defunción fetal intermedia:** es la defunción fetal cuando el feto pesa entre 500 g y menos de 1,000 g (aproximadamente de las 22 a las 27 semanas de gestación)
- **Defunción fetal tardía:** es la defunción cuando el feto pesa 1,000 g o más (aproximadamente a 28 semanas o más de gestación)

Mortalidad perinatal

- Son las muertes ocurridas desde las 22 semanas de edad gestacional (cuando el peso del feto es aproximadamente de 500 g) y el número de muertes neonatales precoces (menos de siete días)

Mortalidad neonatal

- **Muerte neonatal:** es la muerte de un nacido vivo ocurrida durante los primeros 28 días completos de vida
- **Muerte neonatal precoz:** la que ocurre durante los seis primeros días de vida
- **Muerte neonatal tardía:** la que ocurre desde los siete hasta los 28 días completos de vida

Definiciones por peso

- **Peso al nacer:** es la primera medida de peso de los fetos o recién nacidos obtenida después del nacimiento. Es recomendable que dicha medida se efectúe en las primeras horas de vida y podrá reportarse en gramos o libras, dependiendo de la localidad o el tipo de balanzas utilizadas.
- **Peso Bajo al Nacer (PBN):** corresponde a los recién nacidos con peso al nacimiento menor de 2,500 gramos, independiente de su edad gestacional. Se incluye a los neonatos con pesos desde 500 gramos hasta 2,499 gramos.
- **Peso Muy Bajo al nacer (BMPN):** corresponde a los recién nacidos con peso al nacimiento menor de 1,500 gramos, independiente de su edad gestacional. Se incluye a los neonatos con pesos desde 500 gramos hasta 1,499 gramos.
- **Peso Extremadamente Bajo al Nacer (PEBN):** corresponde a los recién nacidos con peso al nacimiento menor de 1,000 gramos, independiente de su edad gestacional. Se incluye a los neonatos con pesos desde 500 gramos hasta 999 gramos.

Definiciones por edad gestacional

- **Edad gestacional:** es la duración completa de la gestación medida desde el primer día de la última menstruación normal hasta el momento del nacimiento.
- **Pretérmino:** corresponde a los neonatos con menos de 37 semanas completas de amenorrea (menos de 259 días completos).

- Término de la gestación: se extiende desde las 37 semanas completas, hasta menos de 42 semanas completas de amenorrea (259 a 293 días completos).
- Postérmino: corresponde a los neonatos con 42 semanas completas o más (294 días en adelante).

Definiciones por peso y edad gestacional

- Pequeño para su Edad Gestacional (PEG): cuando su peso al nacimiento se encuentra por debajo del 10° percentilo, independiente de su edad gestacional.
- Adecuado para su Edad Gestacional (AEG): cuando su peso al nacimiento se encuentra entre el 10° y 90° percentilo, independiente de su edad gestacional.
- Grande para su Edad Gestacional (GEG): cuando su peso al nacimiento se encuentra por arriba del 90° percentilo, independiente de su edad gestacional.

Tasas de mortalidad fetal y neonatal y razón de mortalidad materna

Tasa de Mortalidad Fetal (TMF)

$$\frac{\text{N}^\circ \text{ de muertes fetales } > \text{ de } 500 \text{ g en un determinado año (desde 22 semanas completas de gestación)}}{\text{N}^\circ \text{ total de nacidos (vivos y muertos) } > \text{ 500 g en el mismo año}} \times 1,000$$

Tasa de Mortalidad Perinatal (TMP)

$$\frac{\text{N}^\circ \text{ de mortinatos } > \text{ 500 g + N}^\circ \text{ de neonatos } > \text{ 500 g antes de 7 días en un determinado año}}{\text{N}^\circ \text{ total de nacimientos (vivos y muertos) } > \text{ 500 g en el mismo año}} \times 1,000$$

Razón de Mortalidad Materna (RMM)

$$\frac{\text{N}^\circ \text{ de muertes maternas en un determinado año}}{\text{N}^\circ \text{ total de nacidos (vivos) } > \text{ 500 g en el mismo año}} \times 100,000$$

Tasa de Mortalidad Neonatal Precoz (TMNP)

$$\frac{\text{N}^\circ \text{ de neonatos muertos } > \text{ 500 g antes de 7 días en un determinado año}}{\text{N}^\circ \text{ de nacidos vivos } > \text{ 500 g en el mismo año}} \times 1,000$$

Tasa de Mortalidad Neonatal Tardía (TMNT)

$$\frac{\text{N}^\circ \text{ de neonatos muertos } > \text{ 500 g entre 7 y 28 días en un determinado año}}{\text{N}^\circ \text{ de nacidos vivos } > \text{ 500 g en el mismo año}} \times 1,000$$

Tasa de Mortalidad Neonatal (TMN)

$$\frac{\text{N}^\circ \text{ de neonatos muertos } > \text{ 500 g entre 0 y 28 días en un determinado año}}{\text{N}^\circ \text{ de nacidos vivos } > \text{ 500 g en el mismo año}} \times 1,000$$

Referencias

1. American Academy of Pediatrics. Committee on Fetus and Newborn. Nomenclature for duration of gestation, birth weight and intra-uterine growth. *Pediatrics* 1967;39(6):935-939
2. Battaglia FC, Frazier TM, Helegers AE. Birth weight, gestational age and pregnancy outcomes with special reference to high birth weight-low gestational age infants. *Pediatrics* 1966;37:717
3. Battaglia FC, Lubchenco LO. A practical classification of newborn infants by weight and gestational age. *J Pediatr* 1967;71:159
4. Cerezo R, Bran JV, Figueroa R. Comparación de pesos de recién nacidos gemelos con las curvas de crecimiento intrauterino para niños normales. *Guat Pediat* 1985;7:172
5. Curvelo V. Crecimiento fetal intrauterino CLAP/OPS-OMS, Montevideo 1975
6. Figueroa R, Bran JV, Cerezo R. Crecimiento fetal intrauterino *Guat Pediat* 1980;2:187
7. Lubchenco LO, Hansman C, Boyd E. Intrauterine growth in length and head circumference as estimated from live births at gestational ages from 26 to 42 weeks. *Pediatrics* 1966;37:403
8. Lubchenco LO, Hansman C, Dressler M, Boyd E. Intrauterine growth as estimated from live-born birth weight data at 24 to 42 weeks of gestation. *Pediatrics* 1963;32:793
9. Silverman WA. Nomenclature for duration of gestation, birth weight and intrauterine growth. *Pediatrics* 1967;39:93
10. Warkany J, Monroe BB, Sutherland BS. Intrauterine growth retardation. *Am J Dis Child* 1961;102:249
11. Yerushalmy J. The classification of newborn infants by weight and gestational age. *J Pediatr* 1967;71:164

4. Sufrimiento fetal

- Se produce sufrimiento fetal toda vez que se reduce el intercambio y/o la nutrición a nivel placentario, provocando alteraciones de la homeostasis fetal (acidosis, hipercarbia, hipoxia).
- Sus características son:
 - Depresión del sistema neurológico del recién nacido y secuelas neurológicas.
 - Lesión y/o muerte celular que condicionará la muerte fetal, la muerte en el período neonatal inmediato o se manifestará de acuerdo a los sistemas involucrado.
- El sufrimiento fetal puede ser AGUDO (SFA) o CRÓNICO (SFC) (Tablas 4.1 y 4.2)

Tabla 4.1 Condiciones y causas del sufrimiento fetal agudo

Condición	Causas maternas	Causas fetales
Reducción acentuada de la perfusión placentaria o de la circulación fetal	<ul style="list-style-type: none"> • Contracciones uterinas hipertónicas • Hipotensión • Disminución del flujo sanguíneo uterino • <i>Abruptio placentae</i> 	<ul style="list-style-type: none"> • Compresión del cordón umbilical: <ul style="list-style-type: none"> - Cordón corto o tenso - Nudos reales - Prolapso
Deficiente circulación sistémica	<ul style="list-style-type: none"> • Choque (hemorrágico, sistémico, anafiláctico) • Insuficiencia cardíaca aguda • Hipotensión normovolémica secundaria a anestesia de conducción • Placenta previa 	<ul style="list-style-type: none"> • Falla cardíaca (<i>hidrops fetalis, miocarditis</i>) • Anomalía congénita del cordón umbilical • Hemorragia (inserción velamentosa del cordón)
Oxigenación sanguínea insuficiente	<ul style="list-style-type: none"> • Anemia grave, hemorragia • Hipoxia o hipercarbia • Entorpecimiento de los movimientos respiratorios • Metahemoglobinemia 	<ul style="list-style-type: none"> • Crisis hemolítica aguda (eritroblastosis)

Tabla 4.2 Condiciones y causas del sufrimiento fetal crónico

Condición	Causas maternas	Causas fetales
Reducción moderada de la perfusión placentaria o de la circulación fetal	<ul style="list-style-type: none"> • Toxemia • Diabetes • Hipertensión • Añosidad o gran multiparidad • Senectud placentaria precoz 	<ul style="list-style-type: none"> • Embarazo múltiple (transfusión feto-feto) • Inmadurez • Compresión parcial del cordón
Inadecuada circulación sistémica	<ul style="list-style-type: none"> • Enfermedad cardiovascular congénita o adquirida 	<ul style="list-style-type: none"> • Enfermedad cardiovascular congénita • Síndrome de transfusión materno-fetal
Deficiente oxigenación sanguínea	<ul style="list-style-type: none"> • Tuberculosis, enfisema • Entorpecimiento de los movimientos respiratorios • Tensión ambiental baja (clima de alturas) 	<ul style="list-style-type: none"> • Inyección accidental de anestésico en la circulación feto-placentaria • Distocia (hombros, nalgas) • Parto prolongado

Fisiopatología del sufrimiento fetal

- El cerebro del neonato puede carecer de oxígeno por dos mecanismos patogénicos importantes: hipoxemia, que es la disminución de oxígeno en la sangre o isquemia, que es la disminución de sangre que riega el tejido.
- En el recién nacido, la asfixia producida por cualquier mecanismo que disminuya la corriente sanguínea placentaria, origina hipoxemia y acidosis con infartos cerebrales, más intensos en la corteza, mostrando predilección por zonas paracentrales y en especial las caras posteriores de los hemisferios.

Mecanismo fisiopatológico del sufrimiento fetal

- **Reducción del flujo de sangre materna al espacio intervelloso:**
 - Contracciones uterinas que producen compresión de los vasos intramiométriales o en ocasiones la compresión de la aorta y/o vasos ilíacos (polisistolia, hipertoniá uterina, etc.).
 - Vasoconstricción y esclerosis de los vasos uterinos (toxemia, diabetes, etc.).
 - Hipotensión arterial sistémica (choque hipovolémico).
 - Hipertensión venosa (compresión de vena cava inferior, insuficiencia cardíaca congestiva, etc.).
- **Alteración de la composición química de la sangre materna:**
 - Disminución de la presión de oxígeno (pO_2) en el aire inspirado (altura, anestesia, etc.).
 - Hipoventilación pulmonar (depresión del centro respiratorio).
 - Anemia (ferropénica, megaloblástica).
 - Infecciones pulmonares (neumonía, tuberculosis, etc.).
 - Cardiopatía.
- Reducción del flujo de sangre por las vellocidades coriales:
 - Circular apretada del cordón.
 - Nudo real del cordón.
 - Vasoconstricción de los vasos umbilicales.
 - Procidencia del cordón.
 - Procúbito del cordón.
- Alteración de la membrana placentaria:
 - Senescencia precoz.
 - Desprendimiento placentario.
 - Infarto placentario.
 - Edema.
 - Alteración de la pared uterina en la zona de implantación.
- Anemia fetal:
 - Enfermedad hemolítica.
 - Lesión traumática (amniocentesis).
 - Transfusión feto-materna o feto-fetal.

Vigilancia de la evolución fetal

- Métodos bioquímicos:
 - **Estriol:**
 - Es el estrógeno principal durante el embarazo. Se produce en la segunda mitad de éste y está en función de la actividad adrenal fetal y de la actividad placentaria, por lo que es un parámetro importante en la evaluación del bienestar fetal en los embarazos de alto riesgo.
 - La concentración de estriol guarda relación con el peso del feto y no es secundaria a la relación entre el peso placentario y fetal, por lo tanto al feto se le valora directamente y no a través de la placenta.
 - Los glucuronidos conjugados son solubles en agua y excretados en la orina materna. Los sulfatos conjugados son excretados en la bilis y después entran a la circulación enterohepática, son hidrolizados por la flora intestinal a E3-3 glucuronido, el cual puede ser excretado por la orina materna.
 - Las mediciones de E3 pueden ser obtenidas de orina de 24 horas o del suero materno.

- Los valores aceptados de estriol en orina de 24 horas deben ser mayores de 7 mg/24 horas a las 28 semanas de gestación y mayores de 12 mg/24 horas a término.

Tabla 4.3 Valores normales de estriol en suero

Semanas de gestación	Estriol (ng/dl)
<16	3.2
16–27.5	1.1–7.2
28–31.5	4.5–13.2
32–35.5	4.5–16.9
36–37.5	6.1–25.4
–40	6.8–26.8

Fuente: Hasvell G, 1979

- *Lactógeno Placentario Humano (LPH)*
 - Es un indicador de peligro fetal en embarazos comprometidos.
 - El LPH aumenta conforme el embarazo avanza hasta la semana 35-36, momento en que se estabiliza para después descender un poco.
 - La concentración plasmática de LPH depende de la masa funcional de trofoblasto habiendo una relación estrecha entre su concentración y el peso placentario, por lo que es un buen predictor en embarazos asociados con compromiso vascular del lecho placentario, enfermedad vascular hipertensiva, RCIU y posmadurez.
 - La determinación de niveles de LPH es por radioinmunoensayo. La zona fetal de peligro consiste en valores < de 4 ng/ml, después de la semana 32 de embarazo.
- *Ultrasonografía diagnóstica*
 - Estudios sistemáticos: cálculo de la edad gestacional (diámetro biparietal, longitud femoral, perímetro abdominal, perímetro cefálico); diagnóstico de anormalidades fetales.
 - Valoración de la anatomía: cabeza, columna vertebral, tórax, abdomen, extremidades.
 - Estructuras vecinas: placenta y cordón umbilical.
 - Líquido amniótico: oligohidramnios, polhidramnios.
 - Valoración del crecimiento fetal: RCIU, peso fetal calculado, feto grande para la edad gestacional.
 - Otras aplicaciones: valoración placentaria, volumen intrauterino total, embarazo múltiple, respuesta fetal a estímulos externos, valoración de anomalías congénitas y cromosómicas.
- *Esquema Biofísico Fetal (EBF)*
 - Es un método de valoración del riesgo fetal, basado en la evaluación combinada de parámetros agudos y crónicos de enfermedad fetal.
 - Puesto que hace uso de ultrasonografía dinámica, también proporciona datos morfológicos y morfométricos fetales, así como información respecto a las estructuras vecinas (placenta y cordón umbilical).
 - Evalúa con mayor precisión la presencia de enfermedad fetal.
 - Define con mayor exactitud la fisiopatología progresiva de la enfermedad.
 - En algunas enfermedades puede conocerse con certeza el pronóstico fetal.
 - Los esquemas de estudio específicos para una enfermedad son casi una realidad.

Técnica e interpretación del esquema biofísico fetal

La valoración fetal se realiza mediante un método ultrasonográfico dinámico, para definir:

- Número, situación y presentación fetal
- Posición y arquitectura placentaria
- Posición del cordón (para excluir prolapso)
- Datos morfométricos fetales (diámetro biparietal, diámetro occipitofrontal, longitud femoral y perímetro abdominal)
- Presencia o ausencia de anormalidades estructurales, funcionales o de ambos tipos de desarrollo mediante un método de revisión sistemática por órganos

- Las variables biofísicas estudiadas, después de que hayan transcurrido 30 minutos son: movimientos respiratorios fetales, movimiento corporal total, tono fetal, Frecuencia Cardíaca Fetal (FCF) reactiva y cuantificación del líquido amniótico
 - Cada una de las variables de calificación del EBF se considera normal o anormal con base a criterios fijos y se les asigna un valor de 2 si son normales y 0 en caso contrario
- Vigilancia fetal intraparto
 - Vigilancia clínica:
 - La auscultación intermitente del corazón fetal permite asegurar una evolución excelente y puede ser tan eficaz como los métodos electrónicos para prevenir la muerte neonatal por asfixia en el trabajo de parto
 - Debe registrarse la FCF durante un minuto, al menos cada 15 minutos, después de una contracción en el primer período y después de cada contracción en el segundo
 - Se considera anormal una FCF > de 160 lpm o < de 100 lpm, si persiste durante más de tres contracciones y no se corrige con medidas conservadoras

Vigilancia electrónica. Patrón de la frecuencia cardíaca fetal (Tablas 4.4 y 4.5)

Tabla 4.4 Terminología I para la interpretación de la FCF

Terminología	Interpretación
Frecuencia basal <ul style="list-style-type: none"> • Normal • Taquicardia • Bradicardia 	120 – 160 lpm Moderada 160 – 180 lpm Intensa > 180 lpm Moderada 100 – 120 lpm Intensa < 100 lpm
Variabilidad <ul style="list-style-type: none"> • Normal • Disminuida • Ausente 	5 lpm 3– 5 lpm < 3 lpm
Cambios periódicos Aceleración Desaceleración <ul style="list-style-type: none"> • Temprana • Tardía • Variable 	De al menos 10 minutos de duración Aumento repetido de la FCF que coincide con la contracción Desaceleración repetitiva que coincide con la contracción, con retorno a la línea basal antes del término de la contracción Desaceleración repetitiva con un período de retraso entre el punto máximo de la contracción y el fin de la desaceleración Desaceleraciones repetitivas en forma de onda variable, diferentes momentos de inicio y relación con las contracciones

Tabla 4.5 Terminología II para la interpretación de la FCF

Terminología	Interpretación
Desaceleraciones variables	
• Leves	Amplitud < 50 lpm, independiente de su duración
• Moderadas	Amplitud > 50 lpm duración 30 – 60 seg.
• Intensas	Amplitud > 50 lpm duración > 60 seg

Complicaciones de la vigilancia electrónica:

- **En la madre:** mayor aumento de cesáreas, infección, perforación uterina
- **En el feto:** infecciones, absceso del cuero cabelludo (0.3 a 5.4%), traumatismo (laceración cutánea, penetración del espacio subaracnoideo), hemorragias, lesión palpebral y quemaduras de segundo grado)

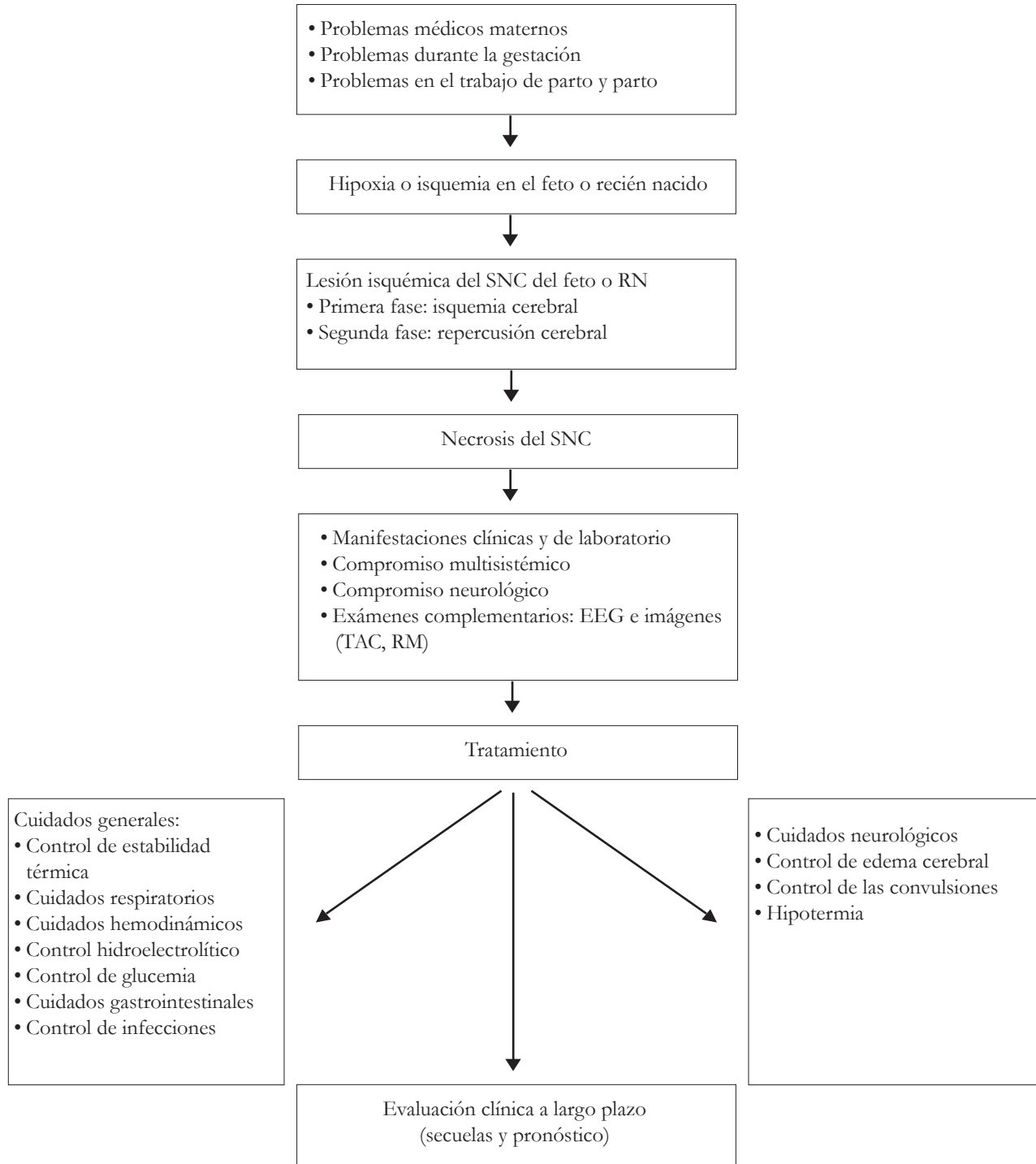
Referencias

1. Basket TF, Gray JH, et al. Antepartum fetal assessment using a fetal biophysical profile score. *Am J Obstet Gynecol* 1983;148:630
2. Campbell S, Thomas A. Ultrasound measurement of the fetal head to abdomen circumference ratio in the assessment of growth retardation. *Br J Obstet Gynecol* 1977;84:165
3. Deter RL, Haklock FP, Harrist RB, Carpenter RJ. Evaluation of three methods for obtaining fetal weight estimates using dynamic image ultrasonography. *J Clin Ultras* 1981;9:421
4. Grannum PA. Ultrasound examination of the placenta. *Clin Obstet Gynecol* 1983;1:1075
5. Hasvell G. The High Risk Pregnancy. In "Van Leeuwen's Newborn Medicine" 2nd ed. Year Book Medical Publishers, Chicago, 1979
6. Hughey MJ, Laparta RE, et al. The effect of fetal monitoring on the incidence of cesarean section. *Obstet Gynecol* 1977;49:513
7. Ledger W. Complications associated with invasive monitoring. *Sem Perinat* 1978;2:187
8. Manning FA, Platt LD, Sipos L. Antepartum fetal evaluation: development of fetal biophysical profile. *Am J Obstet Gynecol* 1980;136:787
9. Manning FA, Morrison I, et al. Fetal assessment bases on fetal biophysical profile scoring experience in 12,620 referred high risk pregnancies I. Perinatal mortality by frequency and etiology. *Am J Obstet Gynecol* 1985;151:343
10. O'Brian GD, Quenan JT. Growth of the ultrasound fetal femur length during normal pregnancy. *Am J Obstet Gynecol* 1981;141:883
11. Westgren M, Holmquist P, et al. Intrapartum fetal monitoring in preterm deliveries: prospective study. *Obstet Gynecol* 1982;60:99

Asfixia perinatal

5. Asfixia perinatal

Esquema 5.1 Manejo de la encefalopatía hipoxico-isquémica



Diagnóstico de asfixia

- Acidosis metabólica o mixta severa ($\text{pH} < 7.0$) en una muestra de sangre arterial del cordón umbilical.
- Persistencia de una puntuación de Apgar de 0 a 3 por > 5 minutos
- Secuelas neurológicas clínicas en el período neonatal inmediato, tales como convulsiones, hipotonía, coma o encefalopatía hipóxico-isquémica
- Evidencia de alteración orgánica sistémica múltiple en el período neonatal inmediato

Puntuación de Apgar

- La puntuación de Apgar no se utiliza en la decisión para iniciar reanimación, sino que es una medida objetiva de la condición del recién nacido y útil para evaluar la efectividad de la reanimación
- Una puntuación > 7 significa bienestar
- La evaluación debe realizarse a 1 y 5 minutos de edad y debe continuarse cada 5 minutos hasta obtener una puntuación > 7
- Una puntuación de Apgar baja no es sinónimo de asfixia ya que otros factores pueden alterarla

Tabla 5.1 Puntuación de Apgar

Signo	Puntaje		
	0	1	2
Frecuencia cardíaca	Ausente	Lenta (< 100 lpm)	> 100 lpm
Respiración	Ausente	Lenta, irregular	Buena, llanto
Tono muscular	Flácido	Leve flexión	Movimiento activo
Irritabilidad refleja	Sin respuesta	Quejido	Tos, estornudo, llanto
Coloración	Azul o pálido	Cuerpo rosado, extremidades azules	Completamente rosado

Fuente: Apgar V. Anesth Analg, 1953; 32:260-9

Factores que contribuyen a la asfixia

• Factores maternos

- Reducción del flujo sanguíneo uterino en los espacios intervellosos:
 - Enfermedad vascular sistémica incluyendo toxemia.
 - Hipotensión secundaria a agentes hipotensores.
 - Hiperventilación y anestesia regional.
 - Compresión de vena cava y aorta.
 - Aumento de la resistencia del flujo arterial.
- Reducción de la capacidad de transporte de oxígeno sanguíneo:
 - Anemia.
 - Metahemoglobinemia (intoxicación por monóxido de carbono).

• Factores fetales

- Deterioro de la perfusión placentaria:
 - Oclusión mecánica del cordón umbilical.
 - Baja presión de perfusión secundaria a drogas hipotensoras o insuficiencia cardíaca.
- Deterioro de la difusión:
 - Placenta mal desarrollada (toxemia, enfermedad cardiovascular hipertensiva).
- Infartos placentarios y proceso de envejecimiento de la placenta:
 - Edema placentario (eritroblastosis).
 - Cambios inflamatorios en la placenta (sífilis congénita, infección bacteriana).
 - Separación total o parcial de la placenta.

- **Factores neonatales**

- Problemas mecánicos en la ventilación (pulmón normal):
 - Vía aérea obstruida (aspiración de meconio, atresia traqueal congénita).
 - Hidrotórax.
 - Ascitis.
 - Masas abdominales que provocan compresión torácica.
 - Interferencia en la unión neuromuscular, incluyendo miastenia grave congénita.
- Problemas mecánicos en la ventilación (pulmón anormal):
 - Hipoplasia pulmonar (hernia diafragmática).
 - Pulmones inmaduros.
 - Cambios pulmonares inflamatorios (neumonía intrauterina).
 - Depresión del centro respiratorio:
 - Hipoxia intraparto.
 - Medicación materna (hipnóticos, analgésicos, anestésicos).
 - Circulación pulmonar anormal:
 - Persistencia de los desvíos de derecha a izquierda.
 - Anomalías congénitas.

Cambios bioquímicos durante la asfixia

- El cambio más importante durante la asfixia es la conversión de la oxidación aeróbica de la glucosa a una glucólisis anaeróbica con la acumulación de lactato y el desarrollo de acidosis metabólica.

Clasificación de Sarnat y Sarnat de encefalopatía hipóxico-isquémica

- **Grado I:** duración de 24 horas, irritable, hiperalerta, llanto persistente, hipereflexia, succión débil, EEG normal.
- **Grado II:** duración de 2 a 14 días, letargia, convulsiones, hipotonía, hipereflexia, succión débil o ausente, EEG normal.
- **Grado III:** duración horas o semanas, estupor, coma, ausencia de reflejos, succión ausente, EEG anormal.

Efectos post asfixia

- Cardiovasculares
 - El miocardio puede sufrir daños durante la asfixia como resultado de una mala perfusión, con el consecuente daño celular subendocárdico y en el músculo del capilar. Este daño, a la vez, va a influir en el flujo de la arteria coronaria y producir defectos de conducción, bloqueos aurícula ventriculares, arritmias y una frecuencia cardíaca fija.
- Pulmonares
 - El aumento de la resistencia vascular pulmonar es demostrado por alteraciones en la $p\text{CO}_2$.
 - También puede presentarse edema perivascular con elevación significativa de la presión arterial pulmonar.
 - La hiperinsuflación del pulmón cuando se está reanimando a un neonato comprometido, reduce el flujo sanguíneo pulmonar y aumenta la resistencia vascular.
 - La neumonía por aspiración de meconio es causa importante de alteración de la ventilación/perfusión alveolar en el recién nacido asfixiado.
- Renales
 - Lo más común es la necrosis tubular y la hemorragia medular.
 - La oliguria y retención de creatinina y urea se producen por disminución de la filtración glomerular.
 - Puede existir pérdida de sodio y agua en la etapa temprana de la asfixia y pérdida tubular de fósforo y aminoácidos
 - Parálisis de la vejiga que sugiere una lesión espinal con afectación de los músculos estriados externos del esfínter
 - Aumento de la excreción de leucocitos y células epiteliales en la orina, como reflejo del grado de asfixia
 - La oliguria en el segundo a tercer día de vida, asociada a retención de líquidos e hiponatremia, así como la elevación de nitrógeno de urea y creatinina pueden conducir a insuficiencia renal persistente

- Hepáticos
 - Necrosis celular y congestión centro lobular, produciendo un cuadro clínico idéntico a la colestásis
- **Hematológicos**
 - Aumento transitorio en el conteo total de glóbulos blancos, especialmente de neutrófilos inmaduros
 - La hipoxia provoca daño a la pared vascular dando inicio a una coagulación intravascular con consumo de plaquetas y factores de coagulación, especialmente el factor V y fibrinógeno, con producción de trombos en los vasos pequeños y tendencia generalizada a sangrar
- **Sistema nervioso central**
 - Aumento de la presión intracraneana asociada a edema y daño de la membrana celular, que conduce a disminución del flujo sanguíneo cerebral
 - Hemorragia intracraneana
 - Infarto cortical
 - Edema cerebral
 - Convulsiones
- **Gastrointestinales**
 - Úlceras de estrés y enterocolitis necrotizante, secundarias a lesiones isquémicas focales producidas por la vasoconstricción esplénica con disminución del flujo sanguíneo intestinal.
 - Hemorragia gastrointestinal
 - Distensión abdominal
 - Heces sanguinolentas
- Glándulas suprarrenales
 - Necrosis adrenal

Indicadores de mal pronóstico

- Apgar < 3 a los 10 minutos de reanimación
- Grado III de la clasificación de Sarnat
- Convulsiones difíciles de tratar y prolongadas
- Signos de anormalidades neurológicas a las dos semanas de vida
- Persistencia de hipodensidades extensas en la ecografía al mes de vida
- TAC con anormalidades sugerentes de encefalomalacia al mes de vida
- Oliguria persistente por > 36 horas

Manejo post asfixia

- Garantizar buena oxigenación y balance ácido base
- Mantener al recién nacido en ambiente térmico neutral
- Corregir trastornos electrolíticos (calcio y magnesio) y restricción de fluidos
- Monitoreo de presión venosa y presión venosa central
- Monitoreo de gases sanguíneos arteriales
- Monitoreo no invasivo transfontanelar de la presión intracraneana
- Ultrasonografía transfontanelar
- Medida de flujo cerebral
- Control de infección nosocomial
- Hipotermia corporal total
 - Criterios de selección:
 - RN > 36 semanas de edad gestacional
 - Apgar < 3 a los 5 minutos
 - pH de cordón < 7,0 y/o exceso de base > -15 mEq/l en la primera hora de vida
 - Con signos de encefalopatía grados II o III
 - EEG precoz que muestre depresión mantenida de voltaje
- Prevenir las convulsiones (fenobarbital 30 mg/dosis inicial, IV y 3 mg/kg/día, VO como dosis de mantenimiento)
- Mantener la glucosa sanguínea entre 50-120 mg/dl
- En caso de hipocalcemia suministrar gluconato de calcio a 200 mg/kg/día, IV. No utilizar como profiláctico
- Hiperventilación controlada, con ciclos altos para mantener la PaCO₂ por debajo de 25 tor

- Dopamina: 2-5 µg/kg/minuto, IV, infusión continua, para mantener la perfusión renal y presión sanguínea estables

Tabla 5.2 Valores normales de gases sanguíneos maternos, fetales y neonatales

Gases	Maternos antes del parto	Fetales cuero cabelludo	Recién nacido arteria umbilical	Vena umbilical
pH	7.4	7.28- 7.31	7.33	7.35
PaCO ₂ (mmHg)	32	51	46	42
PaO ₂ (mmHg)	90 – 100	17	16	29
% saturación de O ₂	99 – 100	30	0.51	9.85

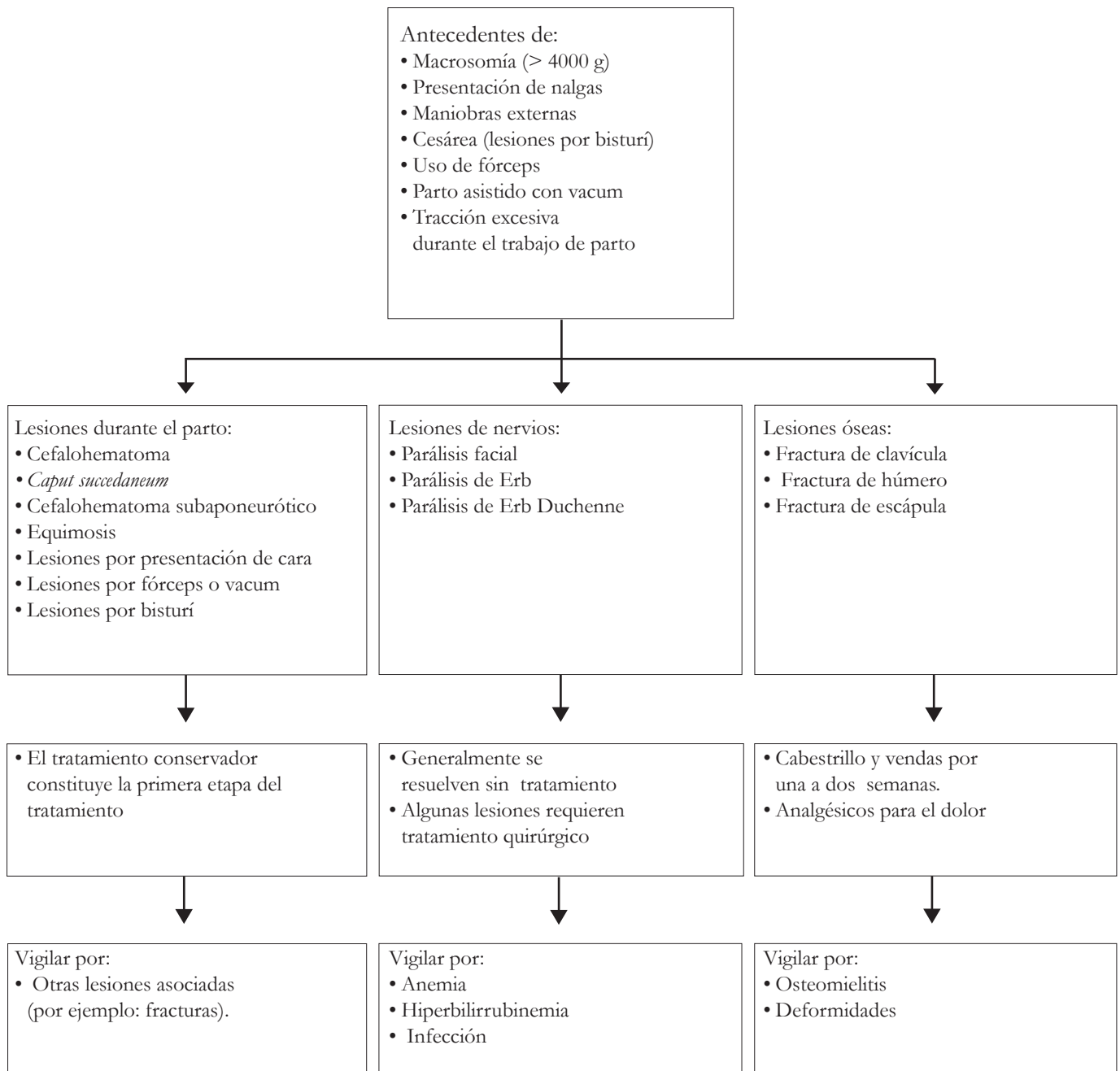
Referencias

1. Apgar V. Proposal for a new method of evaluation of the newborn infant. *Anesth Analg* 1953;32:260-9
2. Asakura H, Ichikawa H, Nakabayashi M, et al. Perinatal risk factors related to neurologic outcomes of term newborns with asphyxia at birth: a prospective study. *J Obstet Gynaecol Res.* 2000 Oct;26(5):313-24.
3. Buonocore G, Perrone S, Turrisi G, et al. New pharmacological approaches in infants with hypoxic-ischemic encephalopathy. *Curr Pharm Des.* 2012;18(21):3086-100
4. Carter BS, Haverkamp AD, Merestein GB. The definition of acute perinatal asphyxia. *Clin Perinatol* 1993;20:287-304
5. Howlett JA, Northington FJ, Gilmore MM, et al. Cerebrovascular autoregulation and neurologic injury in neonatal hypoxic-ischemic encephalopathy. *Pediatr Res.* 2013 Aug 13.
6. Jacobs S, Hunt R, Tornow-Mordi W, et al. Hipotermia para recién nacidos con encefalopatía hipóxica-isquémica. *Cochrane Database Syst Rev*, 2007, Oct 7(4):CD003311
7. Liu F, McCullough LD. Inflammatory responses in hypoxic ischemic encephalopathy. *Acta Pharmacol Sin.* 2013 Jul 29.
8. Maneru C, Junque C, Botet F, Tallada M, Guardia J. Neuropsychological long-term sequelae of perinatal asphyxia. *Brain Inj.* 2001 Dec;15(12):1029-39.
9. Mohan PV, Pai PM. Renal insult in asphyxia neonatorum. *Indian Pediatr.* 2000 Oct;37(10):1102-6.
10. Ranjit MS. Cardiac abnormalities in birth asphyxia. *Indian J Pediatr.* 2000 Mar;67(3 Suppl):S26-9.
11. Sarnat HB, Sarnat MS. Neonatal encephalopathy following fetal distress. A clinical and electroencephalographic study. *Arch Neurol.* 1976 Oct;33(10):696-705.
12. Singh D, Kumar P, Narang A. Fenobarbital en neonatos con encefalopatía hipóxica-isquémica. *J Matrn Fetal Neonatal Med* 2005;18(6):391-5
13. Shankaran S. The postnatal management of the asphyxiated term infant. *Clin Perinatol.* 2002 Dec;29(4):675-92.
14. Sridhar K, Kumar P, Katariya S, Narang A. Postasphyxial encephalopathy in preterm neonates. *Indian J Pediatr.* 2001 Dec;68(12):1121-5.
15. Valkounova I, Maresova D, Trojan S. Perinatal complication: hypoxic-ischemic encephalopathy. *Sb Lek.* 2001;102(4):455-63.
16. Walsh BH, Boylan GB, Livingstone V, et al. Cord blood proteins and multichannel-electroencephalography in hypoxic-ischemic encephalopathy. *Pediatr Crit Care Med.* 2013 Jul;14(6):621-30.

Trauma al nacimiento

6. Trauma al nacimiento

Esquema 6.1 Manejo del trauma al nacimiento



Lesiones durante el parto

Cefalohematoma

Acumulación de sangre ubicada debajo del cuero cabelludo producida por una hemorragia subperióstica.

Factores de riesgo

- Traumatismo en el momento del parto (fórceps)
- Es un fenómeno que puede ocurrir en un parto normal por moldeamiento de la cabeza

Localización

- subperióstica

Diagnóstico

- Inspección clínica
- Es de consistencia blanda y se caracteriza por estar a tensión y no sobrepasar las suturas

Diagnóstico diferencial

- Cefalohematomas subaponeuróticos
- Traumatismos durante el parto

Complicaciones

- Hiperbilirrubinemia
- Anemia

Tratamiento

- No requieren tratamiento y desaparecen solos

Caput succedaneum

Inflamación difusa en el cuero cabelludo del recién nacido ocasionada por la presión del útero o pared vaginal durante un parto con presentación cefálica.

Factores de riesgo

- Traumatismo en el momento del parto (fórceps)
- Es un fenómeno que puede ocurrir en un parto normal por amoldamiento de la cabeza

Localización

- Puede estar en cualquier parte del cuero cabelludo
- Puede cruzar la línea media de la cabeza

Diagnóstico

- Inspección visual
- Presente al nacimiento
- Abultamiento blando en el cuero cabelludo
- La inflamación puede acompañarse de algún tipo de magulladuras

Diagnóstico diferencial

- Cefalohematoma
- Traumatismo

Complicaciones

- Hiperbilirrubinemia
- Anemia.

Tratamiento

- No requiere ningún tratamiento, desaparece solo en unos pocos días

Cefalohematoma subaponeurótico (subgaleal)

Consiste en la acumulación de sangre entre el periostio y la gálea aponeurótica

Factores de riesgo

- Traumatismo en el momento del parto (fórceps)
- Es un fenómeno que puede ocurrir en un parto normal por amoldamiento de la cabeza

Localización

- Cuero cabelludo cruzando la línea media de la cabeza

Diagnóstico

- Inspección clínica
- Es de consistencia más blanda y sobrepasa ampliamente los límites de las suturas
- Puede formarse una colección extensa de sangre

Diagnóstico diferencial

- Cefalohematomas

Complicaciones

- Hiperbilirrubinemia
- Anemia
- Fractura de cráneo
- Puede disecar todo el cuero cabelludo y extenderse hacia el cuello y tórax

Tratamiento

- No requieren tratamiento y desaparecen solos
- Si la hemoglobina disminuye, realizar transfusión de sangre completa
- Algunos muy grandes requieren vendajes compresivos para disminuir su expansión

Equimosis

Coloración azul violácea de la parte del cuerpo comprometida en la presentación en el momento del nacimiento.

- Factores de riesgo
- Lesión resultante de una contusión sin solución de continuidad de la piel, que produce una extravasación de sangre en el tejido celular subcutáneo por rotura de los capilares

Localización

- Generalmente cara, pero puede presentarse en cualquier parte del cuerpo expuesta a la presentación

Diagnóstico

- Inspección clínica
- Puede formarse una colección extensa de sangre

Diagnóstico diferencial

- Cianosis
- Metahemoglobinemia
- Policitemia
- Hipotermia

Complicaciones

- Hiperbilirrubinemia
- Descartar fracturas

Tratamiento

- Se resuelve solo sin ningún tratamiento
- Si los niveles de bilirrubina aumentan iniciar fototerapia

Lesiones por presentación de cara

Lesiones equimóticas extensas con edema y posiblemente hemorragia presentes desde el nacimiento.

Factores de riesgo

- La presentación se refiere a la parte del bebé que está posicionada para surgir primero desde el canal de parto. En las presentaciones normales, la coronilla debería aparecer primero, cualquier otra parte distinta a ésta que aparezca primero, como la cara, será considerada como una mala presentación.

Localización

- Cara

Diagnóstico

- Inspección clínica
- Antecedente de presentación de cara

Diagnóstico diferencial

- Circular apretada al cuello
- Otro tipo de traumatismo

Complicaciones

- Parálisis facial
- Infecciones

Tratamiento

- No requiere ningún tratamiento, desaparecen solas en varios días

Lesiones por fórceps

El fórceps es una pinza destinada a tomar el polo cefálico del recién nacido en el canal del parto y extraerlo haciéndole cumplir los tiempos del mecanismo del parto, pero puede producir lesiones, fracturas o marcas en la piel del neonato.

Factores de riesgo

- Lesiones traumáticas de piel y cuero cabelludo

Localización

- Cuero cabelludo
- Cara

Diagnóstico

- Inspección clínica
- Antecedente de aplicación de fórceps
- Rx si se sospecha hundimiento o fracturas

Diagnóstico diferencial

- Otro tipo de traumatismo
- Dermatitis de contacto
- Quemadura

Complicaciones

- Cefalohematomas
- Parálisis facial
- Fracturas
- Hundimiento
- Lesiones neurológicas

Tratamiento

- Si hay lesión de continuidad, aplicar una mariposa con micropore o sutura
- Las lesiones de piel, como la equimosis, no se tratan

Lesiones por bisturí

Rotura lineal de la superficie cutánea que interesa a la epidermis y parte de la dermis y se estrecha en su base.

Factores de riesgo

- Corte producido por el bisturí en el momento de la cesárea

Localización

- Cuero cabelludo
- Cara
- Otras partes del cuerpo dependiendo de la presentación

Diagnóstico

- Inspección clínica
- Antecedentes de cesárea

Diagnóstico diferencial

- Lesiones por fórceps
- Traumatismos

Complicaciones

- Infección
- Hemorragia

Tratamiento

- Si es superficial únicamente colocación de micropore en mariposa
- Lesiones muy profundas pueden necesitar sutura
- Si se sospecha de infección, iniciar tratamiento antibiótico

Lesiones de nervios

Parálisis facial

Es la pérdida del movimiento muscular voluntario en la cara, debido a presión sobre el nervio facial justo antes o en el momento del parto.

Factores de riesgo

- Uso de fórceps
- Parto prolongado
- Macrosomía fetal (> 4,000 g)
- Presentación pelviana, sobre todo en prematuros donde no es tan importante el peso al nacer

Localización

- Nervio facial (par craneal VII)

Diagnóstico

- Párpado que no cierra en el lado afectado
- La parte baja de la cara (por debajo de los ojos) parece desigual al llorar
- La boca no baja de la misma manera en ambos lados al llorar
- Parálisis en el lado afectado de la cara (desde la frente hasta el mentón en casos graves)

Diagnóstico diferencial

- Tortícolis congénita
- Parálisis de Bell (inflamación del nervio facial)
- Tumores
- Accidentes cerebro vasculares
- Meningitis
- Trauma en la cabeza
- Enfermedades inflamatorias de los nervios craneales
- Infección aguda por VIH (parálisis bilateral)
- Virus del herpes simple

Complicaciones

- Ocasionalmente, se presenta parálisis permanente de los músculos faciales en el lado afectado

Tratamiento

- La afección generalmente desaparece por sí sola
- Los bebés con parálisis permanente necesitan terapia especial

Parálisis braquial (parálisis de Erb)

Ocurre por una lesión mecánica del plexo braquial, que tiene lugar en el momento del nacimiento. Su cuadro clínico depende de las raíces nerviosas que resulten lesionadas y de la extensión del traumatismo.

Factores de riesgo

- Uso de fórceps
- Distocia de hombros
- Parto prolongado
- Contractura de los músculos pélvicos maternos
- Relajación de los músculos del feto, debido al uso de anestesia profunda
- Macrosomía fetal (> 4000 g)
- Presentación pelviana, sobre todo en prematuros donde no es tan importante el peso al nacer

Localización

- Generalmente es unilateral, (bilateral solo en el 5 % de los casos).

- El miembro superior derecho es el más afectado, producto de ser más frecuente la presentación occípito ilíaca izquierda anterior. La lateralidad de la lesión depende de la rotación de la cabeza a través del canal del parto.
- El tipo de lesión varía según la presentación. El superior (C5-C6) es el más frecuente, en proporción de 4:1.
- El grado de lesión es variable, rango que va desde las parálisis leves (solo duran pocos días) hasta las causantes de incapacidad permanente.

Diagnóstico

- Historia materna del parto
- Imágenes:
 - Rx simples de columna cervical, hombro, tórax y brazo
 - TAC, RM ofrecen información sobre el tipo de lesión presente
- Neurofisiológicos:
 - Velocidad de conducción nerviosa motora y sensitiva
 - Electromiografía (EMG)
 - Potenciales evocados somatosensoriales

Diagnóstico diferencial

- Fracturas (clavícula, escápula, arcos costales, extremidad proximal del húmero)
- Parálisis de Erb Duchenne
- Lesión del nervio frénico
- Hemorragia intracraneal y hematomielia

Síntomas y signos

- Al momento del nacimiento:
 - El miembro afectado pende a lo largo del cuerpo
 - Ausencia del reflejo del moro
 - Incapacidad de abducir el brazo
 - Antebrazo en pronación y codo en extensión o en ligera flexión
- Varios días después del nacimiento:
 - Tumefacción en la región deltoidea, la fosa infraclavicular o en ambas por inflamación y hemorragia
 - El recién nacido reacciona adversamente cuando se le mueve el brazo, por la neuritis
 - Si hay lesión del nervio frénico el paciente puede presentar respiración rápida, cianosis e infecciones respiratorias frecuentes
 - Dedos y manos con movimientos normales, es una mano sana en un miembro superior inerte

Tratamiento

- El tratamiento conservador constituye la primera etapa del tratamiento. La meta es evitar las contracturas de las articulaciones afectadas mediante la conservación de todo el arco de movimiento pasivo.
- Masajes y ejercicios pasivos, activando todas las articulaciones del miembro superior en su arco completo de movimiento y por medio de técnicas de estimulación se practican ejercicios activos guiados para desarrollar los patrones cerebrales normales.
- Las férulas están contraindicadas.
- Estimulación eléctrica (galvanización más impulsoterapia): evitan la atrofia muscular, mejoran la irrigación sanguínea y estimulan la regeneración.
- Cirugía para casos extremos: La presencia de función motora en los abductores/rotadores externos del hombro (inervados por C5) y los flexores del codo (inervados por C6) a los tres meses de edad, indica la existencia de un potencial de recuperación aceptable y por tanto, no es necesaria la cirugía.

Fracturas

Fracturas acompañados algunas veces de laceraciones, equimosis, edema circunscrito y daño neurológico colateral.

Factores de riesgo

- Macrosomía (> 4.000g)
- Presentación de nalgas
- Maniobras externas

- Uso de fórceps
- Parto asistido con vacum
- Tracción excesiva durante el trabajo de parto

Localización

- Cualquier parte del cuerpo.
- Principalmente clavícula y húmero

Diagnóstico

- Historia materna del parto
- Examen físico neonatal, incluyendo extremidades
- Rayos X de huesos
- Imágenes (USG, TAC, RM)

Diagnóstico diferencial

- Osteogénesis imperfecta
- Sífilis congénita

Síntomas y signos

- Dolor a la movilización del miembro afectado
- Tumefacción y edema

Tratamiento

- Cabestrillo o férula y vendas por 1 a 2 semanas.

Seguimiento

- Las fracturas estarán bien soldadas en 2 a 4 meses.

Referencias

1. Adams-Chapman I, Stoll BJ. Nervous system disorders. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. Nelson Textbook of Pediatrics. 18th ed. Philadelphia, Pa: Saunders Elsevier;2007:chap 99.
2. Afsar FS. Physiological skin conditions of preterm and term neonates. *Clin Exp Dermatol.* 2010 Jun;35(4):346-50.
3. Alexander JM, Leveno KJ, et al. Fetal injury associated with cesarean delivery. *Obstet Gynecol.* 2006 Oct;108(4):885-90.
4. Barrientos G, Cervera P, Navascues J, et al. Obstetric trauma. A current problem? *Cir Pediatr.* 2000 Oct;13(4):150-2.
5. Batta K. Management of large birthmarks. *Semin Neonatol* 2000;5:325-332.
6. Ben Aissia N, Gara MF, Yazidi M, Battar S, Sadfi A. Delivery by forceps: indications and materno-fetal morbidity *Tunis Med.* 2003 Mar;81(3):180-3.
7. Donnelly V, Foran A, Murphy J, McParland P, Keane D, O'Herlihy C. Neonatal brachial plexus palsy: an unpredictable injury. *Am J Obstet Gynecol.* 2002 Nov;187(5):1209-12.
8. García HJ, Peña A. Incidencia de lesiones asociadas al nacimiento en recién nacidos. *Rev Med IMSS* 2004;42(1): 25-30.
9. Hughes CA, Harley EH, Milmo G, Bala R, Martorella A. Birth trauma in the head and neck. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1999 Feb;125(2):193-9.
10. Kaplan B, Rabinerson D, Avrech OM, et al. Fracture of the clavicle in the newborn following normal labor and delivery. *Int J Gynaecol Obstet.* 1998 Oct;63(1):15-20.
11. Macleod C, O'Neill C. Vacuum assisted delivery--the need for caution. *Ir Med J.* 2003 May;96(5):147-8.
12. Marrero LO, Cabrera N, Rodríguez-Triana JA, et al. Diagnóstico y tratamiento de la parálisis braquial obstétrica. *Rev Cubana Ortop Traumatol* 1998;12(1-2):28-39.
13. Ouzounian JG, Korst LM, Phelan JP. Permanent Erb's palsy: a lack of a relationship with obstetrical risk factors. *Am J Perinatol.* 1998 Apr;15(4):221-3.

Reanimación neonatal en la sala de partos

7. Reanimación neonatal en la sala de partos

- Aproximadamente 10% de los recién nacidos requieren algún tipo de asistencia para iniciar su respiración al nacimiento
- Menos de 1% requieren procedimientos de reanimación avanzada (intubación endotraqueal o uso de medicamentos)
- Aunque la mayoría de recién nacidos no requieren de ninguna intervención para realizar su transición de la vida fetal a la vida extrauterina, algunos requerirán de algún grado de reanimación

Tabla 7.1 Factores asociados con necesidad de reanimación neonatal

Antes del parto	Durante el parto
Enfermedad médica pre-existente (diabetes, enfermedad cardíaca, hipertensión, etc.)	Parto instrumental (operación cesárea por compromiso fetal, fórceps)
Hipertensión inducida por el embarazo	Malpresentación (podálica)
Eclampsia, pre-eclampsia	Parto prematuro (< 37 semanas)
Muerte fetal o neonatal previa	Ruptura prolongada de membranas (> 18 horas)
Hemorragia en el 2º o 3er trimestre	Parto precipitado
Placenta previa	Segundo estadio de parto prolongado
Isoinmunización	Evidencia de estrés fetal
Polihidramnios	Líquido amniótico teñido de meconio
Oligohidramnios	<i>Abruptio placentae</i>
Ruptura prematura de membranas	Placenta previa
Embarazo postérmino	Prolapso del cordón
Embarazo múltiple	Uso de narcóticos 4 horas previas al parto
Retardo del crecimiento intrauterino	Terapia con sulfato de magnesio
Abuso de sustancias	Choque materno, hipotensión, fallo respiratorio
No control prenatal	Fiebre materna
Malformaciones fetales	Corioamnioitis
Arritmias fetales	Tetania uterina
Infecciones	Hemorragia vaginal
<i>Hidrops</i> de cualquier etiología	
Disminución de los movimientos fetales	
Historia familiar (miopatía)	

- La valoración de Apgar es un método objetivo de cuantificar la condición del recién nacido y es útil para obtener información acerca del estado general y de la reacción a la reanimación. Sin embargo, la reanimación debe iniciarse inmediatamente cuando está indicada y no esperar un minuto para otorgar la valoración.

Los recién nacidos que no requieren reanimación pueden ser identificados rápidamente a través de tres características:

- ¿Gestación de término?
- ¿Llora o respira?
- ¿Buen tono muscular?

Si la respuesta a las tres preguntas es “sí” el recién nacido no necesita reanimación y no debe ser separado de su madre. A este bebé hay que secarlo, colocarlo en contacto piel a piel con su madre y cubrirlo con una manta para mantener su temperatura. Deberá observarse continuamente su respiración, actividad y color.

Si la respuesta a una de las preguntas es “no”, el recién nacido deberá recibir en secuencia una o más de las siguientes cuatro categorías de acción:

A. Pasos iniciales para estabilización

- Proporcionar calor
- Limpiar la vía aérea (si es necesario)
- Secar
- Estimular
- Posicionar

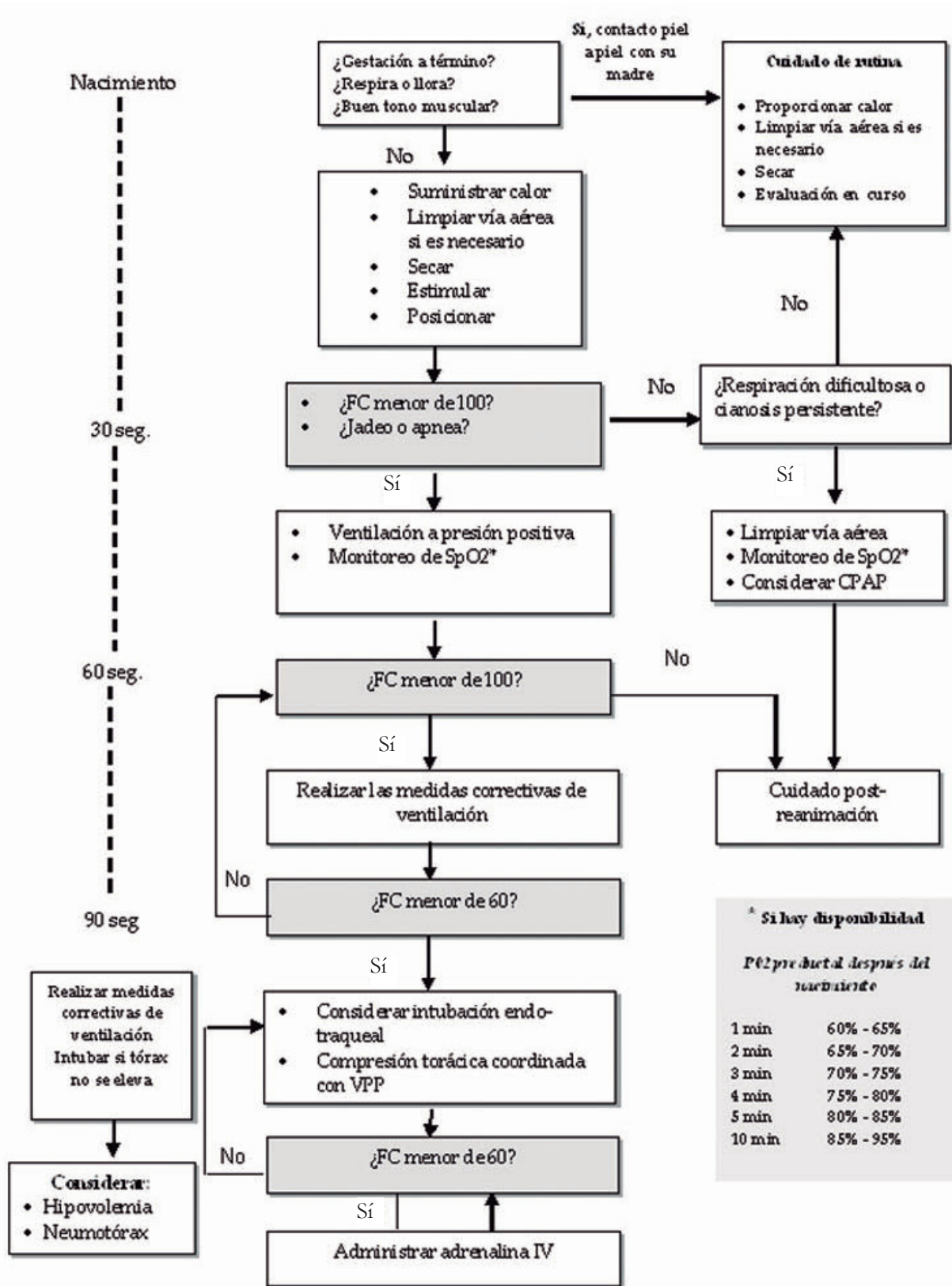
B. Ventilación (con bolsa y mascarilla)

C. Compresión torácica y/o intubación endotraqueal

D. Administración de adrenalina y/o expansores de volumen

- Aproximadamente 60 segundos (“El Minuto de Oro”) deben utilizarse para completar los pasos iniciales, reevaluar e iniciar ventilación si se requiere (ver esquema 7.1)
- La decisión para progresar desde los pasos iniciales está determinada por la evaluación de dos características vitales:
 - Respiración (apneas, jadeos o respiración dificultosa)
 - Frecuencia cardíaca (si está arriba o debajo de 100 latidos por minuto)
- La determinación de la frecuencia cardíaca no debe hacerse auscultando el pulso precordial. Cuando el pulso es detectable, la palpación del pulso en el cordón umbilical proporciona una estimación rápida del pulso y es más fácil que palpar otros sitios.
(Número de pulsaciones en seis segundos x 10 = frecuencia cardíaca)
- La ventilación a presión positiva con bolsa y máscara puede iniciarse sin oxígeno, ya que se han demostrado iguales resultados utilizando la concentración de oxígeno ambiental (21%).
- El oxímetro de pulso puede proporcionar una evaluación continua del pulso sin interrumpir otros procedimientos durante la reanimación, pero se necesitan de 1 a 2 minutos para conectarlo y puede no funcionar durante estados de mala perfusión cardíaca.
- Cuando se inicia presión con ventilación positiva con oxígeno complementario, la evaluación consiste en evaluar tres características vitales:
 - Frecuencia cardíaca
 - Respiración
 - Estado de oxigenación (saturación de oxígeno)

Esquema 7.1 Reanimación neonatal (AAP 2010)



Nota: El indicador más sensitivo para evaluar una adecuada respuesta a la reanimación en cada etapa es el incremento de la frecuencia cardíaca.

A. Pasos iniciales

- Estos primeros pasos no deben durar más de 30 segundos, observando un reloj. Al recién nacido se debe:
 - Suministrar calor
 - Limpiar vía aérea si es necesario
 - Secar
 - Estimular
 - Posicionar

B. Ventilación a presión positiva con bolsa y máscara

- Si después de los pasos iniciales el recién nacido no respira o su frecuencia cardíaca está por debajo de 100 lpm, debe iniciarse ventilación a presión positiva con una frecuencia de 40 a 60 rpm, poniendo especial atención que con la primera inflación y las siguientes el tórax se eleve.
- La ventilación a presión positiva a través de una máscara colocada sobre la boca y nariz del recién nacido, debe ser realizada con una bolsa autoinflable (por ejemplo: AMBU), una bolsa inflada por flujo o una válvula en T. La presión no debe sobrepasar los 15-20 cmH₂O.
- Si la ventilación inicial no es efectiva en insuflar y ventilar los pulmones, la intubación endotraqueal debe ser considerada.
- La ventilación puede ser realizada inicialmente con la bolsa autoinflable y oxígeno ambiental (21%).
- Suplemento de oxígeno debe ser administrado si el recién nacido permanece cianótico pero mantiene una frecuencia cardíaca > 100 lpm. A los 90 segundos de edad.
- El monitoreo de la presión arterial de oxígeno (paO₂) con un oxímetro de pulso (SpO₂) puede guiar la terapia con oxígeno y evitar el daño potencial con saturaciones > 95%, principalmente en los recién nacidos prematuros.

C. Compresión torácica y/o intubación endotraqueal

- Si después de 30 segundos de ventilación con presión positiva efectiva, la frecuencia cardíaca está por debajo de 60 lpm, se debe iniciar compresión torácica.
- La compresión debe alternarse con las ventilaciones en una relación 3:1 y un total de 120 compresiones por minuto.
- La permeabilidad aérea y ventilación adecuada debe vigilarse durante este proceso
- La intubación endotraqueal está indicada en diferentes puntos durante la reanimación:
 - Para succión endotraqueal de meconio en recién nacidos no vigorosos
 - Si la ventilación con bolsa y máscara es inefectiva o prolongada
 - Para la administración inicial de adrenalina
 - Si se conoce la presencia de hernia diafragmática congénita antes de la ventilación a presión positiva

D. Administración de adrenalina y/o expansores de volumen

- Si después de 30 segundos de presión positiva efectiva y compresión torácica la frecuencia cardíaca permanece por debajo de 60 lpm, la administración de adrenalina está indicada. La ruta de administración recomendada es intravenosa. Si son necesarias dosis elevadas, puede administrarse vía endotraqueal.
- La primera dosis de adrenalina puede administrarse vía endotraqueal si la vía intravenosa no ha sido establecida. La dosis es de 0,3 a 1,0 ml/kg de una concentración 1:1,000.
- Administrar por vía intravenosa cuando esté establecida. La dosis es de 0,1-0,3 ml/kg de una concentración 1:10,000.
- No debe utilizarse la vía intravenosa para dosis elevadas de adrenalina.

Nota: Cuando se sospecha hipovolemia (por ejemplo: pérdida de sangre), los expansores de volumen deben ser considerados. Los signos de hipovolemia son: palidez, pulsos débiles, manos y pies fríos, llenado capilar > 3 segundos. Historia o evidencia visible de pérdida de sangre pueden no estar presentes.

- Es preferible administrar en sala de partos soluciones cristaloides (lactato de Ringer o solución salina normal)
- La dosis recomendada es de 10 ml/kg durante 5 a 10 minutos. Repetir si está indicado

- En recién nacidos prematuros debe evitarse la infusión rápida
- Si se sospecha una pérdida grande de volumen, puede administrarse como emergencia células rojas sanguíneas

Recién nacidos bañados en meconio

El paso de meconio *in útero* puede ser un signo de sufrimiento fetal, pero la mayoría de veces no. El paso de meconio ocurre en aproximadamente 12% de los partos. Si el meconio ha pasado al líquido amniótico, existe posibilidad de aspiración dentro de la tráquea y pulmones, resultando en un Síndrome de Aspiración de Meconio (SAM).

- Si el recién nacido está vigoroso (frecuencia cardíaca > 100 latidos por minuto, con esfuerzo respiratorio y buen tono muscular), a pesar que, el líquido amniótico esté con meconio, la evidencia clínica no apoya la intubación de rutina y aspiración directa
- Si el recién nacido está deprimido (no vigoroso):
 - Remueva el meconio residual de la hipofaringe succionando con una sonda y jeringa
 - Procede a intubación endotraqueal para remover el meconio a través de succión directa, utilizando una fuente regular de succión limitada a no más de 100 mm Hg y conectada a un adaptador. Aplique succión brevemente y luego, continuando con la succión extraiga el tubo
 - El lavado con solución salina no es recomendado

Referencias

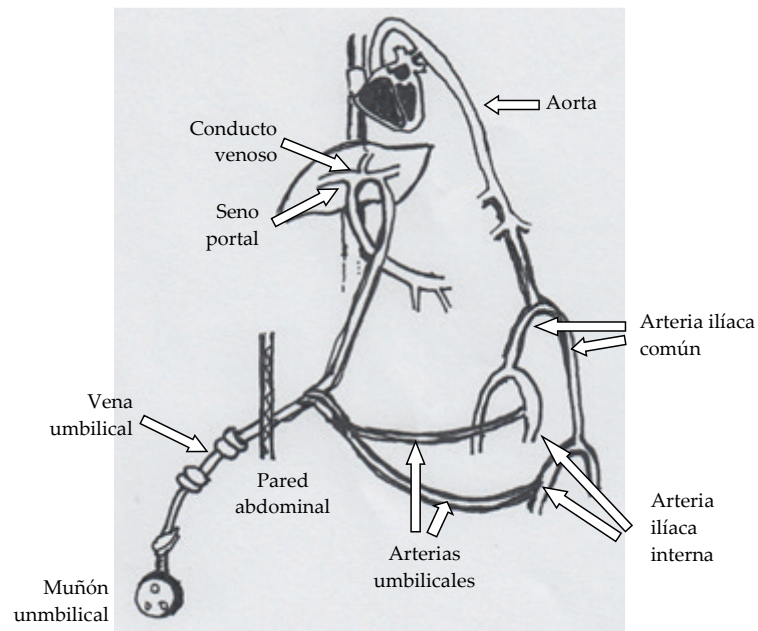
1. American Academy of Pediatrics, American Heart Association. Neonatal Resuscitation: 2010 American Heart Association Guidelines for Cardiopulmonary Resuscitation and Emergency Cardiovascular Care. *Pediatrics* 2010;126(5):e1400-e1413.
2. Australian Resuscitation Council; New Zealand Resuscitation Council. Planning for neonatal resuscitation and identification of the newborn infant at risk. ARC and NZRC Guideline 2010. *Emerg Med Australas*. 2011 Aug;23(4):424-5.
3. Biban P, Filipovic-Grcic B, Biarent D, Manzoni P; International Liaison Committee on Resuscitation (ILCOR); European Resuscitation Council (ERC); American Heart Association (AHA); American Academy of Pediatrics (AAP). New cardiopulmonary resuscitation guidelines 2010: managing the newly born in delivery room. *Early Hum Dev*. 2011 Mar;87 Suppl 1:S9-11.
4. Perlman JM, Wyllie J, Kattwinkel J, et al. Neonatal Resuscitation Chapter Collaborators. Part 11: Neonatal resuscitation: 2010 International Consensus on Cardiopulmonary Resuscitation and Emergency Cardiovascular Care Science With Treatment Recommendations. *Circulation*. 2010 Oct 19;122(16 Suppl 2):S516-38.
5. Richmond S, Wyllie J. European Resuscitation Council Guidelines for Resuscitation 2010. Section 7. Resuscitation of babies at birth. *Resuscitation* 2010;81:1389-1399.
6. Vento M, Saugstad OD. Oxygen supplementation in the delivery room: updated information. *J Pediatr*. 2011 Feb;158(2 Suppl):e5-7.
7. Vento M, Saugstad OD. Resuscitation of the term and preterm infant. *Semin Fetal Neonatal Med*. 2010 Aug;15(4):216-22.
8. Wyllie J. Recent changes to UK newborn resuscitation guidelines. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*. 2012 Jan;97(1):F4-7.
9. Zaichkin J, Weiner GM. Neonatal Resuscitation Program (NRP) 2011: new science, new strategies. *Neonatal Netw*. 2011 Jan-Feb 1;30(1):5-13.

Cateterismo de vasos sanguíneos

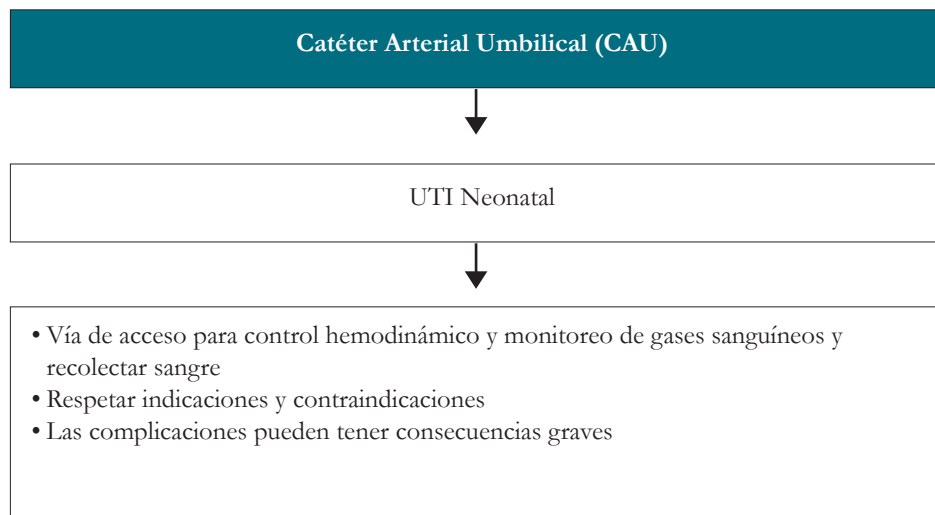
8. Cateterismo de vasos sanguíneos

- Las líneas umbilicales son insertadas frecuentemente en recién nacidos para obtener un acceso vascular seguro y facilitar el monitoreo y la obtención de muestras sanguíneas
- Tanto los Catéteres Arteriales Umbilicales (CAU) como los Catéteres Venosos Umbilicales (CVU) se asocian con complicaciones potenciales serias, por lo que siempre hay que considerar sus beneficios contra sus riesgos

Figura 8.1 Anatomía de los vasos sanguíneos en el recién nacido con énfasis en el cateterismo umbilical



Catéter en Arterial Umbilical (CAU)



Indicaciones

- Dificultad respiratoria moderada o severa que se empeora
- Riesgo importante de toxicidad al oxígeno (la sangre arterial umbilical es postductal, por lo tanto tiene menor PaO₂ que la sangre preductal en presencia de desvío de derecha a izquierda)
- Medición de PaO₂, pCO₂ y saturación de oxígeno cuando no se cuenta con técnicas no invasivas
- Mediciones repetidas de gases sanguíneos
- Exanguinotransfusión (línea arterial para extraer y línea venosa para infundir)
- Administración de expansores de volumen o medicamentos en emergencia cuando no es posible un acceso venoso (no administrar productos sanguíneos)

Contraindicaciones

- Complicaciones umbilicales como onfalitis y onfalocele
- Condiciones agudas en el área de colocación tales como ECN o necrosis tubular aguda
- Peritonitis
- Tendencia a sangrado o trombosis (contraindicación relativa)

¿Qué puede administrarse a través del catéter arterial?

- Bajas dosis de heparina:
 - La heparina no afecta la frecuencia de trombosis aórtica cuando se administra a concentraciones menores a 0,25 U/m² y tampoco afecta la incidencia de hemorragia intraventricular (HIV)
 - Puede disminuir la incidencia de hipertensión
- Solución salina isotónica y dextrosa
- Soluciones nutricionales parenterales, únicamente si no es posible su administración por otra vía
- Antibióticos, únicamente si no es posible su administración por otra vía

¿Qué NO puede administrarse a través del catéter arterial?

- Soluciones hipertónicas (dextrosa > 10%, NaCl > 0.9% y bicarbonato > 2.1%)
- Ninguna solución de calcio en soluciones de dextrosa de mantenimiento o fórmulas de nutrición parenteral
- Sangre o productos sanguíneos, excepto en emergencias cuando no se cuenta con un acceso alternativo
- Drogas vasoactivas

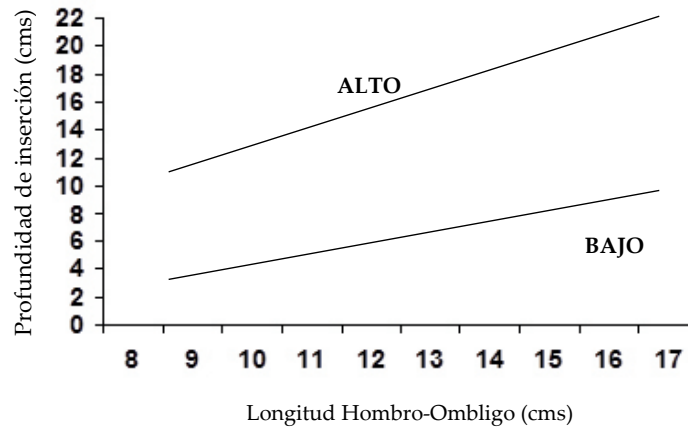
Profundidad de inserción:

- Posición alta, entre el diafragma y la arteria subclavia izquierda (entre la 6^a y 10^a vértebra torácica)
- Posición baja, entre las arterias renales y la bifurcación de la aorta (entre la 3^a y 5^a vértebra lumbar)
 - Las muestras de sangre a través del CAU disminuyen el flujo sanguíneo cerebral durante la aspiración y lo incrementan durante la infusión. El efecto es más pronunciado (35 versus 15%) con posiciones altas que con posiciones bajas del catéter.
 - La posición alta de CAU está asociado con índices menores de cianosis y palidez de las extremidades inferiores, mal funcionamiento del catéter, necesidad de remover el catéter y trombosis aórtica que los CAU en posición baja.
 - No existe diferencia en la frecuencia de HIV en neonatos con posiciones altas o bajas de CAU.
 - Existe una leve tendencia de incremento de ECN (3.9 vs 2.9%) en catéteres en posición alta en comparación con los de posición baja.
 - No existe diferencia en la frecuencia de hipertensión renovascular con posiciones altas o bajas de CAU.

• Uso del nomograma de Dunn para la colocación de catéter umbilical arterial

Se traza una línea que una la parte más alta de los hombros, de cuyo punto medio se trazará otra dirigida al muñón umbilical (distancia hombro-ombiligo). Esta medida en centímetros se lleva a la gráfica hasta la intersección con la línea señalada, de la cual se obtiene la longitud (en cm) del catéter por introducir, agregando posteriormente los centímetros que sobresalen del muñón umbilical.

Gráfico 8.1 Nomograma de Dunn para la colocación correcta de un catéter umbilical arterial (CUA)



Fuente: Dunn PM, Arch Dis Child 1966;41:69-75

Diferentes guías para la colocación de CAU

- Fórmula para calcular la localización en CAU altos
 - Largo CAU = 3 x Peso (kg) + 9 cms
- Medida para estimar la localización en CAU bajos

Peso (gramos)	Longitud de inserción (cm)
1000	7
1500	8
2000	9
2500	10

- Guía para escoger el tamaño del CAU

Peso (gramos)	Tamaño del catéter (cm)
< 1500	3,5
> 1500	5

• Precauciones para la colocación, mantenimiento y remoción del catéter

- Colocación:
 - Emplear técnicas asépticas
 - El uso de ultrasonido apoya la colocación adecuada del catéter y en menor tiempo
 - El uso de antibióticos profilácticos pueden reducir la incidencia de sepsis relacionada con el catéter
 - Después de la determinación radiológica de la colocación del catéter, es posible retirarlo pero nunca introducirlo más

- Mantenimiento:

Monitoreo de signos de espasmo arterial, trombosis o embolismo:

- Si la palidez o cianosis de los dedos de los pies no se resuelven en 15 minutos, el catéter debe ser retirado
- Si existe dificultad para extraer muestras sanguíneas, sospeche trombosis
- Si se presenta hipertensión, hematuria u oliguria, sospeche trombosis o embolia
- Si se presenta distensión o decoloración abdominal, sospeche ECN
- Si se presenta insuficiencia cardíaca congestiva, sospeche trombosis aórtica

- Al extraer muestras sanguíneas hágalo con técnicas asépticas y tenga cuidado de no introducir aire en el sistema
- Cuando ponga un bolus por más de 5 minutos, inyecte 0,5 ml de solución salina para evitar embolismo retrógrado
- Los recién nacidos prematuros en condiciones estables pueden recibir alimentación enteral a través del CAU en posición baja
- *Remoción:*
 - La retirada del catéter debe hacerse entre 3 a 5 minutos
 - Cuando falten 2 a 3 cm para extraer el catéter, extraiga sangre con una jeringa hasta que pueda verla y espere que paren las pulsaciones
 - Presione firmemente el ombligo por 2 a 3 minutos, después observe por hemorragia
 - Si ocurre hemorragia vuelva a presionar por 5 minutos

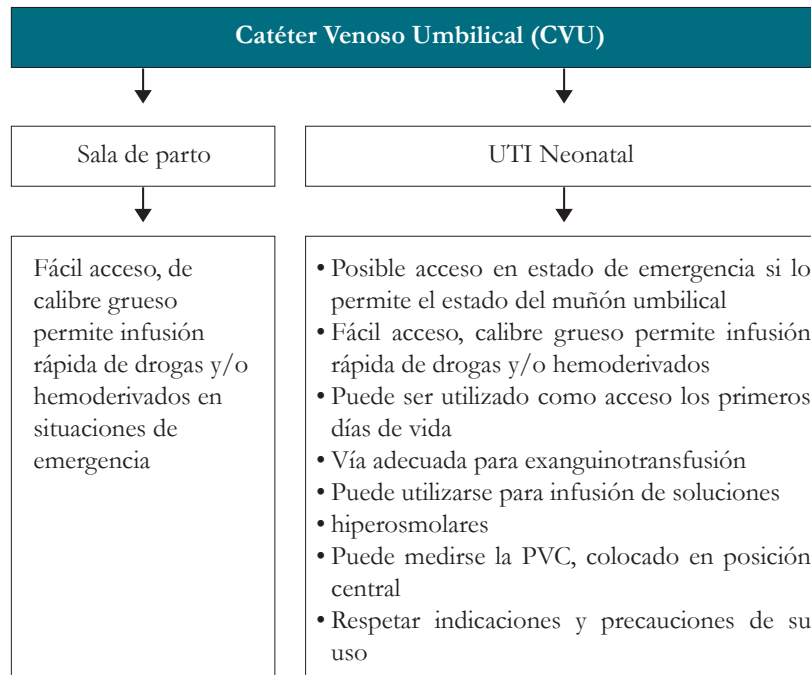
Complicaciones

- Falsa vía o perforación
- Quemaduras severas por las soluciones antisépticas en los prematuros
- Palidez o cianosis de las extremidades inferiores y/o alteraciones del pulso femoral
- Hemorragia masiva por desconexión de la línea o perforación de arteria
- Embolismo aéreo
- Septicemia nosocomial y fungemia
- Neumatosis intestinal
- Espasmo arterial o trombosis. La formación de trombos asintomáticos vistos por ultrasonido se presentan en un 25% y complicaciones tromboembólicas graves en 1%. Los factores de riesgo son:
 - Peso Extremadamente Bajo al Nacer (< 1,000 g)
 - Hipertensión
 - Hipoperfusión
 - Enfermedad cardíaca congénita
 - Policitemia
 - Diabetes materna

Tratamiento de la trombosis:

- Cuando hay evidencia que persiste la disfunción orgánica, considerar la utilización de dosis bajas de terapia trombolítica local a través del catéter, además de heparina de bajo peso molecular
- La terapia trombolítica sistémica (uroquinasa o activador del plasminógeno para mantener niveles séricos de fibrinógeno entre 1 y 1,5 g/l) y/o heparina, así como trombectomía tienen gran riesgo de complicaciones, pero debe considerarse su uso en condiciones extremas

Catéter Venoso Umbilical (CVU)



Indicaciones

- Para administración de medicamentos o reemplazo de volumen
- Administración de líquidos en alimentación parenteral total
- Administración de productos sanguíneos o sangre (no administrar plaquetas)
- Infusión de soluciones hipertónicas
- Administración de drogas vasoactivas
- Manejo de choque que requiere monitoreo de la presión venosa central
- Exanguinotransfusión (el catéter debe ser removido inmediatamente al procedimiento)
- Necesidad de garantizar un acceso venoso y continuar la administración central de medicamentos en neonatos críticamente enfermos
- El CVU utilizado adecuadamente por 14 días o menos en recién nacidos críticamente enfermos, disminuye el número de venopunturas periféricas y líneas por paciente y no incrementa las infecciones nosocomiales o complicaciones

Contraindicaciones

- Complicaciones umbilicales tales como onfalitis y onfalocele
- Complicaciones agudas que afectan la circulación portal o mesentérica (por ejemplo: ECN)
- Tendencia a hemorragia o trombosis

¿Qué puede administrarse a través de un CVU?

- Medicamentos utilizados para reanimación, expansores de volumen y productos sanguíneos a través de un CVU colocado por debajo del nivel de la piel (no profundo), sin confirmación de su localización
- Líquidos y medicamentos (incluyendo soluciones hipertónicas e inotrópicos) a través de un CVU colocado por fuera del sistema portal y confirmada su posición

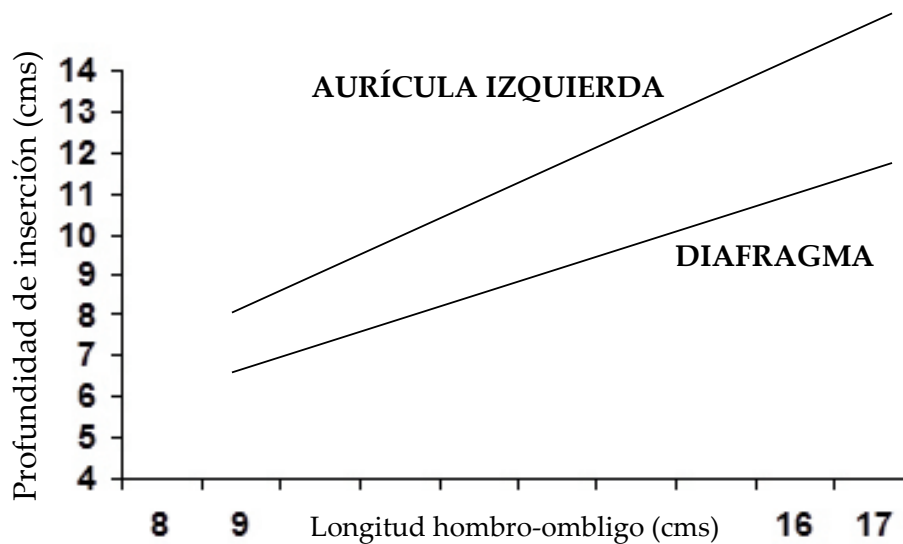
Profundidad de inserción:

- La colocación alta por arriba del diafragma (y en la vena cava inferior) es preferible que el nivel por debajo de la piel

Nomograma de Dunn para la colocación de un catéter venoso umbilical

Se traza una línea que una la parte más alta de los hombros, de cuyo punto medio se trazará otra dirigida al muñón umbilical (distancia hombro-omblijo). Esta medida en centímetros se lleva a la gráfica hasta la intersección con la línea señalada, de la cual se obtiene la longitud (en cm) del catéter por introducir, agregando posteriormente los centímetros que sobresalen del muñón umbilical. La colocación correcta es entre el diafragma y el *atrium* izquierdo.

Gráfico 8.2 Nomograma de Duna para la colocación correcta de un catéter venoso umbilical (CUA)



Fuente: Dunn PM, Arch Dis Child 1966;41:69-75

- Fórmula para determinar la colocación de un CVU

$$\text{Largo de CVU} = \text{mitad de (peso en kg} + 9 \text{ cm)} + 1 \text{ cm}$$

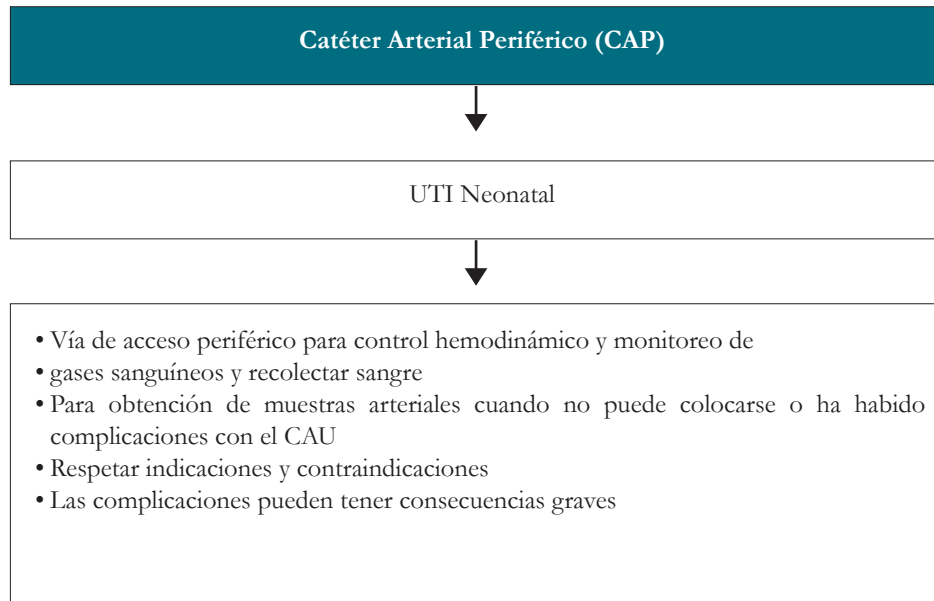
Complicaciones de los CVU

- *Sepsis*
 - La colonización con bacterias es más frecuente con un CVU que con un CAU
 - La colonización de la superficie externa del catéter se asocia generalmente con sepsis relacionada al catéter
- *Trombosis del sistema portal*
 - Puede ocurrir en 1.3% de casos cuando el catéter está más allá del sistema portal y superior cuando está dentro del sistema portal
 - La trombosis es el mecanismo asociado a la perforación de colon e hipertensión portal por el CVU
- *Trombosis de vena cava inferior*
 - Muy rara
 - Puede provocar embolia pulmonar

Material del catéter umbilical

- No utilizar catéteres fabricados con plástico polivinil que contienen di(2-ethylhexyl) phytate, por su toxicidad
- No se han demostrado diferencias clínicas entre el uso de varios materiales. Los catéteres de silástico son teóricamente menos trombogénicos, pero más difíciles de insertar por no tener rigidez
- Considerar otros aspectos como disponibilidad o costos

Catéter Arterial Periférico (CAP)



Sitios utilizados para CAP

- Arterias radiales
- Arterias tibiales posteriores

Indicaciones

- Las mismas indicaciones generales que para el CAU
- Se utiliza cuando se necesitan muestras arteriales y:
 - El CAU ya no es necesario
 - El neonato tiene mucha edad para intentar colocar un CAU
 - Se presentan complicaciones con el uso del CAU

Contraindicaciones

- Infecciones o laceraciones locales de la pie
- Condiciones agudas en el área de colocación tales como ECN o necrosis tubular aguda
- Tendencia a sangrado o trombosis

¿Qué puede administrarse a través de un CAP?

- Líquidos isotónicos (NaCl 0.9%, soluciones que contengan 2/3 de salino y 1/3 de dextrosa) con una velocidad de infusión lenta para mantener la línea permeable (1 a 2 ml por hora)

¿Qué NO puede administrarse a través de un CAP?

- Soluciones hipotónicas e hipertónicas
- Líquidos de mantenimiento que contengan calcio o fórmulas para alimentación parenteral
- Sangre o productos sanguíneos, excepto en emergencias cuando no se cuenta con un acceso alternativo
- Drogas vasoactivas
- **Precauciones en la colocación, mantenimiento y remoción**
- Colocación
 - Después de insertar el catéter en la arteria radial, debe realizarse la prueba modificada de Allen para asegurarse que el flujo sanguíneo a través de la arteria ulnar o cubital es capaz de perfundir la circulación distal de la mano. La prueba es considerada normal si después de hacer compresión en la arteria ulnar o cubital y la arteria radial

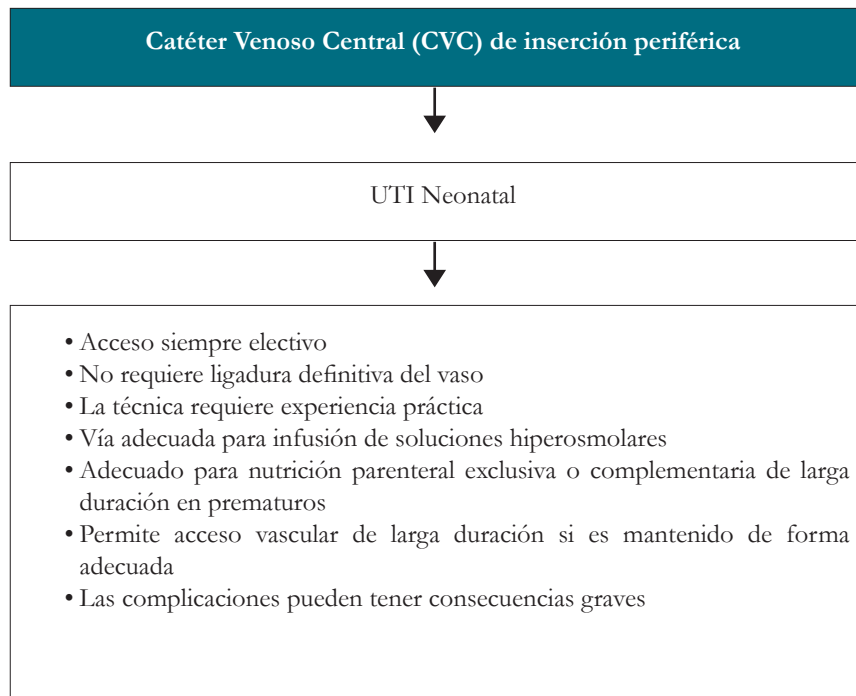
por medio de un apretón de la mano del neonato se pone blanca y al quitar la compresión de la arteria ulnar o cubital el color rojo de la palma de la mano retorna en 10 segundos.

- Después de insertar un catéter en la arteria tibial posterior, la perfusión colateral debe ser comprobada. La perfusión debe regresar al pie dentro de 10 segundos después de hacer compresión en la arteria tibial posterior y que el pie se haya puesto blanco.
- Utilizar técnicas asépticas durante la colocación del catéter.
- Mantenimiento
 - Monitoreo de signos de espasmo, trombosis y embolia arterial
 - Cuando fije el catéter en la arteria periférica con una cinta adhesiva, asegúrese que los dedos estén visibles
 - Los catéteres arteriales periféricos pueden presentar complicaciones de vasoespasmo, trombosis y embolia igual que los CAU y las normas para su retiro son las mismas
 - Cuando extraiga muestras sanguíneas, utilice técnicas asépticas y asegure que no ingrese aire dentro del sistema
 - Cuando administre un bolus por más de cinco segundos, inyecte 0.5 ml de solución salina para evitar el embolismo retrógrado
 - Cuando se ha removido sangre en exceso para muestras, ésta debe ser retornada a través de una vena periférica y no a través de la arteria periférica
- Remoción
 - Aplique presión por 3 a 5 minutos sobre el sitio donde fue removido el catéter para prevenir hemorragia o formación de hematoma
 - Si hay hemorragia, aplique presión por 5 minutos más

Complicaciones

- Daño local de piel
- Isquemia y/o necrosis del tejido periférico
- Infección local, sepsis
- Estenosis y/o oclusión arterial (reportado en 30% de casos)
- Sangrado súbito después de su remoción

Catéter Venoso Central (CVC)



• Definiciones

- Catéter central insertado periféricamente
 - Catéter de silástico o poliuretano con un lumen pequeño y único. Los catéteres de silástico son mejor tolerados pero son más difíciles de insertar que los catéteres de poliuretano
 - Se utiliza para un acceso venoso de corta duración, generalmente menos de un mes
 - Insertar de la manera siguiente:
- Percutáneamente a través de una guía o disección de vena
- En una vena periférica pequeña (antecubital, axilar o safena) colocado en vena cava superior o vena cava inferior o en posición central
- No necesita sutura
 - Línea central
 - Catéter de poliuretano con lumen único o múltiple
 - Se utiliza para un acceso venoso de corta duración, generalmente menos de 10 días
 - Insertado percutáneamente, generalmente utilizando la técnica de Seldinger modificada en una vena grande (femoral o yugular interna)
 - Debe recordarse que la velocidad de flujo del catéter es directamente proporcional a la longitud. En pacientes menores de 2 kg se utilizan catéteres 24G, de 2 a 6 kg catéteres 22G y de 6 a 20 kg catéteres 20G
 - Colocar en vena cava superior o vena cava inferior
 - Puede ser utilizado para monitoreo de la presión venosa central, utilizando el lumen distal
 - Puede suturarse en el lugar
 - Puede ser removido en el servicio de neonatos
 - Línea central quirúrgica
 - Catéter de silástico con lumen único o múltiple
 - Para un acceso venoso de larga duración, generalmente más de 30 días
 - Insertado quirúrgicamente, generalmente en la vena yugular en sala de operaciones

- Colocar en vena cava superior o vena cava inferior
- Suturado en el lugar
- Se remueve quirúrgicamente

Indicaciones

- Acceso venoso periférico limitado
- Para administrar soluciones hiperosmolares (por ejemplo: solución de dextrosa > 12.5%)
- Para accesos venosos prolongados en nutrición parenteral y administración de otras soluciones y medicamentos
- Para garantizar un acceso venoso en neonatos incapaces de utilizar su tracto gastrointestinal por períodos prolongados
- Acceso venoso rutinario en los primeros días de vida para minimizar el manipuleo en MBPN y PEBN, así como una alternativa para extender el uso de CVU

Contraindicaciones

- Celulitis o laceraciones de piel en el lugar planificado para la inserción
- Tendencia a la hemorragia o trombosis

¿Qué se puede administrar por un CVC?

- Es una vía segura para administrar líquidos y medicamentos (incluidos líquidos hipertónicos e inotrópicos) si la posición del catéter ha sido confirmada, así como drogas por períodos prolongados (por ejemplo: calcio y bicarbonato)

¿Qué NO se puede administrar por un CVC?

- Células rojas empaquetadas o plaquetas ya que generalmente obstruyen las líneas pequeñas

Profundidad de inserción

- La posición óptima es encima de la vena cava, en la intersección atrial- vena cava superior

Precauciones en la colocación, mantenimiento y remoción

Colocación

- Utilizar técnicas asépticas
- El uso de antibióticos profilácticos pueden reducir la incidencia de sepsis relacionada al uso del catéter
- Después de determinar la posición correcta del catéter es posible retirarlo, pero nunca introducirlo más

- Mantenimiento

- Para el acceso a todo tipo de líneas centrales deben utilizarse técnicas asépticas
- Cuando se utilizan líneas pequeñas, menores que 24G o 2F, la infusión continua de heparina (0,5 a 1U/hora) en la línea pueden prevenir oclusión e infección
- Cuando se sospecha una oclusión de la línea de infusión, un bolus de heparina o solución salina (1U de heparina o solución salina), debe estar siempre disponible en una jeringa colocada en la línea de infusión
- Monitoreo de signos de infección (local o sistémica) y trombosis
- El uso de antibacterianos tópicos no es necesario

- Remoción

- Generalmente la remoción del catéter venoso central es fácil
- Si el catéter permanece adherido a la pared de los vasos, algunas maniobras como calor, alargarlo suavemente o presionar la piel puede facilitar su extracción

Complicaciones

- Infección
 - Los neonatos con mayor riesgo son aquellos que necesitan más el catéter: muy pequeños, muy inmaduros y los que requieren nutrición parenteral o infusiones múltiples
 - Sepsis ha sido mayormente asociada con catéteres de silástico que con catéteres de línea central periférica (9-11% vrs 1-4%)
- Flebitis en 9-11% de catéteres de línea central periférica (más de 60% cuando se utiliza la vena safena)
- Bacteriemia y fungemia está asociada con la presencia de trombos y depósitos de fibrina en los catéteres
- Trombosis (1-2%)

- Oclusión (10-27% en catéteres de línea centra periférica)
- Hemorragia (desconexión o punción de una vena mayor)
- Otras complicaciones: < 1%: efusión pleural o pericárdica, embolia pulmonar, taponamiento cardiaco, ruptura y embolización, perforación miocárdica, paro cardiaco, arritmias, endocarditis bacteriana, síndrome de vena cava superior

Referencias

1. Ainsworth SB, Clerihew L, McGuire W. Percutaneous central venous catheters versus peripheral cannulae for delivery of parenteral nutrition in neonates. *Cochrane Database Syst Rev.* 2007 Jul 18;(3):CD004219
2. Barrington KJ. Umbilical artery catheters in the newborn: effects of heparin (Cochrane review). In: *The Cochrane Library*, Issue 2. Oxford: Update Software, 1998
3. Barrington KJ. Umbilical artery catheters in the newborn: effects of position of the catheter tip (Cochrane review). In: *The Cochrane Library*, Issue 2. Oxford: Update Software, 1998
4. Fleming SE, Kim JH. Ultrasound-guided umbilical catheter insertion in neonates. *J Perinatol.* 2011 May;31(5):344-9
5. Georgiadis N, Zhao M, Parvez B. Vascular Acces in the Neonatal Intensive Care Unit. In "Residents Handbook of Neonatology" 3rd Ed. Kirpalani H, Moore AM, Perlman M, Eds. B.C. Decker Inc. Hamilton 2007, p 19-44
6. Klein JF, Shahrivar F. Use of percutaneous silastic central venous catheters in neonates and the management of infectious complications. *Am J Perinatol.* 1992 Jul;9(4):261-4
7. Meberg A. Malpositioning of umbilical vessel catheters. *Tidsskr Nor Laegeforen.* 2010 Aug 26;130(16):1618-21
8. Rand T, Weninger M, Kohlhauser C, et al. Effects of umbilical arterial catheterization on mesenteric hemodynamics. *Pediatr Radiol.* 1996 Jul;26(7):435-8
9. Rushforth JA, Hoy CM, Kite P, Puntis JW. Rapid diagnosis of central venous catheter sepsis. *Lancet.* 1993 Aug 14;342(8868):402-3.
10. Schwartz DS, Gettner PA, Konstantino MM, et al. Umbilical venous catheterization and the risk of portal vein thrombosis. *J Pediatr.* 1997 Nov;131(5):760-2
11. Sterniste W, Vavrik K, Lischka A, Sacher M. Effectiveness and complications of percutaneous central venous catheters in neonatal intensive care. *Klin Padiatr.* 1994 Jan-Feb;206(1):18-21
12. Vali P, Fleming SE, Kim JH. Determination of umbilical catheter placement using anatomic landmarks. *Neonatology.* 2010;98(4):381-6
13. Wright IM, Owers M, Wagner M. The umbilical arterial catheter: a formula for improved positioning in the very low birth weight infant. *Pediatr Crit Care Med.* 2008 Sep;9(5):498-501

Alteraciones del equilibrio ácido-base

9. Alteraciones del equilibrio ácido-base

- Las alteraciones metabólicas son las que ocurren como resultado de aumento o pérdida de un ácido o una base fuerte del líquido extracelular. Las alteraciones respiratorias se deben a un aumento o pérdida de CO₂. Una vez producida una alteración primaria se ponen en marcha mecanismos compensatorios, por lo que en un trastorno metabólico, la compensación es respiratoria y en un proceso respiratorio la compensación es renal.
- Todos los sistemas tienen un límite, dentro del cual pueden funcionar adecuadamente. Cuando la homeostasis pulmonar rompe este límite, la descompensación cardiopulmonar se refleja en alteración de gases en sangre. La medición de la presión parcial producida por estos gases representa el estado ácido-básico en un momento determinado (Tablas 9.1 y 9.2).

Tabla 9.1 Estado ácido-básico en recién nacidos con puntaje de Apgar normal

Edad	pH	pCO ₂ (mm Hg)	Déficit de base (mEq/l)
Sangre del cordón	7.24	49	-7
1ª. hora	7.33	36	-5 – -6
2ª. hora	7.35	38	-1 – -2
3ª. hora	7.35	38	0 – -2
24 horas	7.40	30 – 35	0 – -2

Tabla 9.2 Alteraciones en el estado ácido-base sanguíneo

	pH	pCO ₂ (mm Hg)	HCO ₃ (mEq/l)	K (mEq/l)	Cl (mEq/l)
<i>Valores normales</i>	7.35-7.45	35 – 45	24 - 26	5.4-6.4	100-105
Acidosis metabólica					
• aguda	bajo	normal	bajo	elevado	elevado
• parcialmente compensada	bajo	bajo	bajo	elevado	elevado
• compensada	normal	bajo	bajo	normal	normal
Acidosis respiratoria					
• aguda	bajo	elevado	normal	normal	normal
• crónica	normal	elevado	elevado	normal o elevado	bajo
Alcalosis metabólica					
• aguda	elevado	normal	elevado	bajo	bajo
• parcialmente compensada	elevado	elevado	elevado	bajo	bajo
• compensada	normal	elevado	elevado	normal	normal
Alcalosis respiratoria					
• aguda	elevado	bajo	normal	normal	normal
• crónica	normal	bajo	bajo	bajo	elevado

Acidosis metabólica

- Anión GAP > 15 mEq/l
- pH < 7,3
- Exceso de base ≥ -5 mEq/l o menos en el primer día o ≥ -4 mEq/l o menos en días subsecuentes
- Bicarbonato sanguíneo < 19 mEq/l en el primer día o < 21 mEq/l en días subsecuentes

Nota. El cálculo del anión GAP indica la presencia de incremento en la producción de ácido (por ejemplo: lactato) o incremento en la pérdida de bicarbonato (por ejemplo: la pérdida renal común en recién nacidos < 1000 g). El anión GAP por definición es la diferencia entre aniones y cationes no medibles por técnicas de laboratorio convencional. En la práctica diaria se puede medir el valor del GAP indirectamente utilizando los valores del Na⁺, Cl⁻ y HCO₃⁻ plasmáticos:

$$\text{Anión GAP} = \text{Na} - (\text{Cl} + \text{HCO}_3)$$

El valor del anión GAP en el recién nacido es entre 5 y 15 mEq/l.

Causas

- Anión GAP elevado (> 15 mEq/l):
 - Insuficiencia renal aguda
 - Errores innatos del metabolismo
 - Acidosis láctica
 - Acidosis metabólica tardía
 - Toxinas (por ejemplo: alcohol benzílico)
- Anión GAP normal (< 15 mEq/l):
 - Pérdida renal de bicarbonato:
 - Acidosis renal tubular
 - Acetazolamida
 - Displasia renal
 - Pérdida gastrointestinal de bicarbonato:
 - Diarrea
 - Colestiramina
 - Drenaje de intestino corto
 - Acidosis por dilución
 - Acidosis por hiperalimentación

Tratamiento

- Está encaminado a tratar la causa desencadenante.
- Corrección de la acidosis con base:
 - Si la acidosis es leve corregir primero el estado de hidratación antes de administrar bicarbonato
 - Si la acidosis es grave (pH < 7,25 y pCO₂ < 50 mm Hg) administrar bicarbonato 1 a 2 mEq/l, en una dilución 1:1 con agua estéril, IV, en bolus administrado a una velocidad de 1 ml/minuto
 - Para calcular la dosis para una corrección de 8 a 12 horas utilizar la fórmula siguiente:
 - Dosis NaHCO₃ = Exceso de base deseado – exceso de base actual por 0.3
 - Dosis NaHCO₃ = HCO₂ deseado – HCO₂ actual por 0.3

Precauciones

- La infusión rápida de bicarbonato se asocia con hemorragia intracraneana
- Nunca lo mezcle con calcio porque forma precipitado de carbonato de calcio

Acidosis respiratoria (pCO₂ > 45 mm Hg)

- Acidosis respiratoria aguda:
 - Generalmente es causada por hipoventilación y/o patología pulmonar y debe ser corregida con ventilación
 - Por cada incremento de pCO₂ de 10 mmHg, el nivel del bicarbonato sérico se eleva 1-2 mEq/l

- Acidosis respiratoria crónica:
 - En enfermedad pulmonar crónica la acidosis respiratoria crónica resulta en una alcalosis metabólica compensatoria
 - Por cada incremento de $p\text{CO}_2$ de 10 mmHg, el bicarbonato se incrementa un promedio de 4 mEq/l para compensar
 - No requiere corrección

Causas

- Neumopatías:
 - Neumonía.
 - Enfermedad de membrana hialina.
 - Aspiración de meconio (SAM), etc.
- Alteraciones del SNC:
 - Apnea
 - Convulsiones
 - Hemorragia intracraneana
- Anomalías congénitas que alteran la función torácica:
 - Hernia diafragmática, eventración diafragmática
 - Werdnig-Hoffman
- Iatrogenia:
 - Ventilación asistida mal regulada
 - Ambiente con excesivo CO_2
 - Obstrucción de la vía respiratoria baja

Tratamiento

- Está encaminado a tratar la causa desencadenante.
- No se corregirá nunca con bicarbonato.
- Las medidas terapéuticas deben encaminarse a disminuir la $p\text{CO}_2$, en especial si el pH es $< 7,20$ o la $p\text{CO}_2 > 70$ mm Hg con ventilación asistida.
- La “hipercapnia permisiva” es aceptada para minimizar el daño pulmonar (por ejemplo: DBP). El pH debe disminuirse entre 7,22 a 7,25 y el CO_2 incrementarse entre 55-65 mmHg.

Alcalosis metabólica (pH $> 7,45$, con un exceso de base > -5)

Causas

- Cloro urinario bajo (< 10 mEq/l):
 - Terapia con diuréticos (tardía)
 - Corrección aguda o compensación crónica de acidosis respiratoria
 - Succión nasogástrica
 - Vómitos
 - Diarrea secretoria
- Cloro urinario elevado (> 20 mEq/l):
 - Síndrome de Bartters con exceso de mineralocorticoides
 - Administración de álcali
 - Transfusión masiva de productos sanguíneos
 - Terapia con diuréticos (temprana)
 - Hipokalemia

Tratamiento

- Está encaminado a tratar la causa desencadenante
- Administración de cloro (en forma de NaCl, KCl ó NH_4Cl)
- Para administrar la cantidad adecuada de cloro utilizar la fórmula:

$$\text{mEq Cl} = (95 - \text{Cl}) \times \text{peso (kg)} \times 0.3$$

Alcalosis respiratoria (pH > 7,45 con una pCO₂ < 35 mm Hg)

Causas

- Hiperventilación mecánica
- Lesiones del SNC de todo tipo
- Hipoxemia
- Bacteriemia
- Fiebre
- Anemia

Tratamiento

- Si es el caso, corregir ventilación mecánica aumentando el espacio muerto
- Si hay alteraciones del SNC administrar fenobarbital como sedante (5 mg/kg/día)
- Si se presenta tetania hipocalcémica, administrar gluconato de calcio al 10%, 2,5 – 4 ml/kg/24 horas, agregado a una infusión IV

Referencias

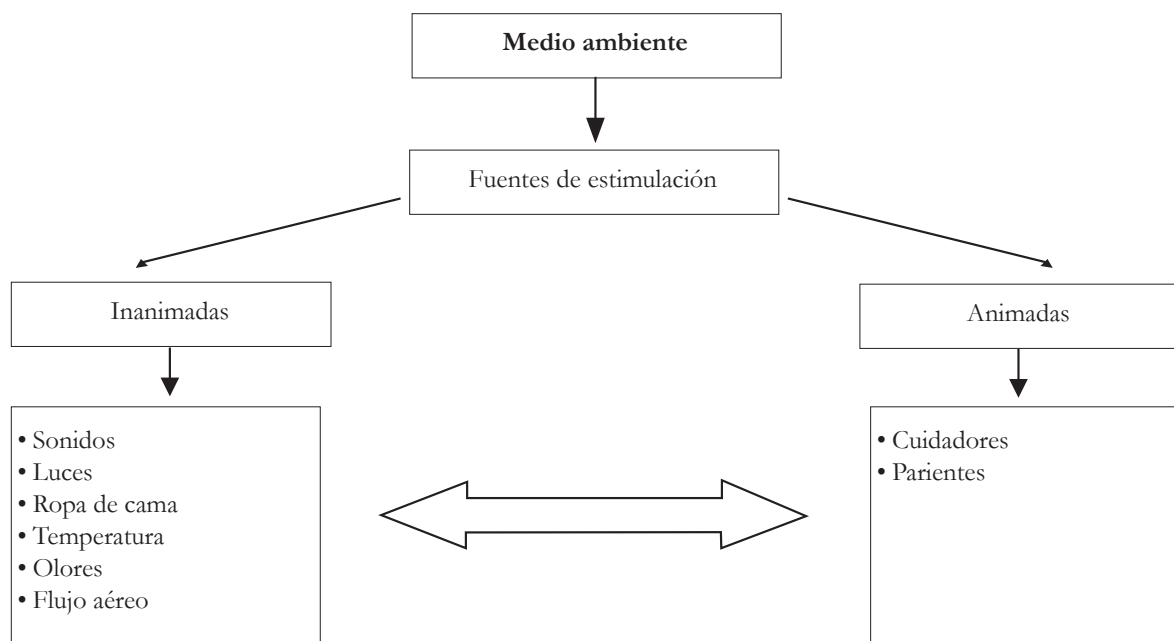
1. Agrawal SK, Doucette F, Gratton R, et al. Intrapartum computerized fetal heart rate parameters and metabolic acidosis at birth. *Obstet Gynecol.* 2003 Oct;102(4):731-8.
2. Briva A, Lecuona E, Sznajder JI. Permissive and non-permissive hypercapnia: mechanisms of action and consequences of high carbon dioxide levels. *Arch Bronconeumol.* 2010 Jul;46(7):378-82
3. Doherty E, Simmons Jr. CF. Fluid and electrolyte management: Metabolic acid-base disorders. In “Manual of Neonatal Care” 6th Ed. Cloherty JP, Eichenwald EC, Stark AR Eds. Lippincott Williams & Wilkins, 2008. pp 107-112
4. Guyton AC. Regulation of acid-base balance. In: *Textbook of Medical Physiology.* 8th Ed. WB Saunders Co, Philadelphia 1991. pp 330-343
5. Okascharoen C, Kirpalani H. Acid-Base Disorders. In: *Residents Handbook of Neonatology.* 3rd Ed. Perlman M, Kirpalani HM, Moore AM Eds. BC Decker Inc, Hamilton 2007. pp 95-97
6. Richardson DK, Eichenwald EC. Blood gas monitoring and pulmonary function test. In: *Manual of Neonatal Care.* 4th Ed, Cloherty JP, Stark AR Eds. Lippincott Raven, Philadelphia 1998
7. West JB. Gas transport to the periphery. In: *Respiratory Physiology the Essentials.* 4th Ed. Williams & Wilkins, Baltimore 1990. pp 69-85

Adaptación neonatal al medio ambiente

10. Adaptación neonatal al medio ambiente

Manipular la experiencia sensorial perinatal de embriones y recién nacidos a través de la estimulación o privación, altera tempranamente los patrones de desarrollo perceptivos y de comportamiento. Estas alteraciones dependen del tipo y cantidad de estimulación, así como sus tiempos en relación al nivel de madurez del desarrollo del niño. La prevención de los daños debe proceder de la estimulación del desarrollo y medio ambiente de un bebé cuando es más frágil o inmaduro. Las fuentes de estimulación pueden proceder de fuentes inanimadas y animadas (Esquema 10.1)

Esquema 10.1 Medio ambiente en la UCIN y sus fuentes de estimulación



Manipuleo y posición terapéutica

- El sentido del tacto es el primer sistema sensorial que se desarrolla en el útero y es funcional para el dolor, la temperatura y presión a la edad de viabilidad
- La sensación táctil constituye la base para la comunicación temprana y constituye un potente intercambio emocional entre el recién nacido y sus padres
- El manejo y técnicas de posicionamiento se utilizan para promover la comodidad, minimizar el estrés y prevenir deformidades al crear un equilibrio entre el cuidado neonatal y las intervenciones que son necesarias
- *Manipuleo*

El grado de manipuleo puede producir varios cambios en los bebés:

- Los recién nacidos prematuros demuestran expresión de llanto, haciendo muecas y flexión de rodilla y pierna durante todo el tiempo de manipulación
- Alteraciones fisiológicas en la presión arterial, frecuencia cardíaca, ritmo y frecuencia respiratoria ocurren cuando los bebés son tocados o manipulados

- Puede ocurrir hipoxemia con las actividades de cuidados indoloros de rutina tales como aspiración, reposicionamiento, tomar signos vitales, cambio de pañales o retiro de los electrodos
- Estos cambios pueden minimizarse con algunas técnicas de manipuleo:
 - Evitar cambios posturales bruscos. El impacto del reposicionamiento podría reducirse girando lentamente al niño, mientras que sus extremidades se encuentran en una posición media.
 - Sábana para envolver y restringir o sujetar la mano. Esto disminuye la angustia fisiológica y de comportamiento del recién nacido durante los procedimientos de rutina tales como bañarle, pesarle o la punción del talón. Inmediatamente después de los exámenes, pruebas o procedimientos, volver al apoyo de posicionamiento con las sábanas y sujetar la mano para evitar la excitación prolongada y/o fluctuaciones de los signos vitales.
 - Posición piel a piel o programa madre canguro. Estimula todos los sentidos de desarrollo temprano; provee calor y estimula el sentido táctil a través del contacto piel a piel, estimula el sentido vestibular a través del ascenso del ritmo y caída del pecho, el sentido olfatorio a través del olor de la madre y de la leche materna, así como el sentido auditivo a través de la comunicación tranquila de los padres y los latidos cardiacos de la madre.

• Posición terapéutica

- La inmovilización prolongada y la disminución de los movimientos espontáneos incrementa el riesgo de deformidades relacionadas con la posición. Los factores asociados con deformidades a corto o largo plazo o anomalías motoras incluyen: movilidad, debilidad, tono muscular disminuido, control motor inmaduro y tratamientos como: Oxigenación de Membrana Extracorpórea (ECMO) y sedación.
- Las malas posiciones comunes incluyen:
 - Abducción y rotación externa de la cadera
 - Retracción de los hombros
 - Aducción escapular
 - Extensión del cuello
 - Arqueamiento postural
 - Moldeamiento anormal de la cabeza
- Los objetivos primordiales para una buena posición son: comodidad, estabilidad de los sistemas fisiológicos y movimiento y postura funcionales
- La posición terapéutica está diseñada para promover organización del neurodesarrollo, formación musculo esquelética y funcionamiento neuromotor

Medidas de contención

- Los recién nacidos que no tienen la capacidad de mantenerse en una posición de flexión suave, pueden beneficiarse con el uso de medidas de contención a través del uso de mantas o productos comerciales que logran una posición flexionada de manera fisiológica (por ejemplo: “nidos”). Estos productos controlan los movimientos promoviendo el balance flexor-extensor sin desorganización o estrés debido a movimientos incoordinados por la inmadurez neuromotora.

Posición correcta

- La posición correcta incluye:
 - Flexión leve o neutra del cuello
 - Hombros redondeados
 - Codos y rodillas flexionadas
 - Manos y cara sobre la línea media
 - Cuerpo o tronco escondido
 - Flexión parcial de la cadera con aducción cerca de la línea media
 - Fijar el límite inferior con el límite completo circunferencial del apoyo de los pies para soportar la posición y el recién nacido esté tranquilo
- **Posición prona (boca abajo):** mejora la ventilación y oxigenación. El reflujo se disminuye cuando la cabeza sobre la cama se eleva 30 grados. La posición prona pone en riesgo a que el niño esté en una posición aplanada, a menos que se utilice un rodillo.
- **Un poco de lado:** es la posición menos estudiada. Fomenta la orientación de la línea media, la actividad mano a la boca, es calmante y, con límites apropiados, una posición flexionada.

- **Posición supina (boca arriba):** parece ser la posición más desorganizada y menos cómoda para los recién nacidos prematuros, disminuyendo la tensión de oxígeno arterial, la complacencia y volumen pulmonar comparado con la posición prona. Sin embargo, debido a que la posición supina disminuye el riesgo de muerte súbita del lactante, debe recomendarse en todos los niños antes del egreso y para el hogar.

Factores ambientales

• Sabores y olores

- Los recién nacidos están expuestos frecuentemente a olores desagradables como el alcohol o iodo-providona. Los sabores son raramente estimulados antes de la alimentación oral. La evidencia sugiere que:
 - El aprendizaje olfatorio y gustativo se inician en útero
 - Los recién nacidos pretérmino alrededor de las 26 semanas de gestación prefieren los sabores dulces a amargos
 - El olor materno reduce el llanto e incrementa el comportamiento bucal
 - Lo dulce de la sucrosa modula la respuesta al dolor en recién nacidos de término y pretérmino
- La exposición a olores biológicos y gustos como olor de la madre, calostro o leche materna eventualmente puede resultar beneficioso como medio de fomentar en el recién nacido el reconocimiento de sus padres, calmarse y una experiencia placentera

• Sonidos

- Los sonidos fuertes repentinos en las Unidades de Cuidados Intensivos Neonatales (UCIN) producen respuestas psicológicas y de comportamiento en recién nacidos de término y pre término, incluyendo alteraciones en el sueño, fluctuación de signos vitales, agitación, llanto, respiración irregular, disminución de la saturación de oxígeno, piel moteada, incremento de la actividad motora, así como apneas y/o bradicardia.
- Las interrupciones del sonido pueden interferir con el progreso clínico de un niño y la estabilidad del funcionamiento conductual.
- Aún no está claro si el sonido en la UCIN está relacionado, directa o indirectamente, al retraso en el habla y desarrollo del lenguaje, así como problemas en la articulación y el proceso auditivo, el cual se observan en tasas más altas en los neonatos prematuros que en recién nacidos de término.
- Niveles de sonido entre 70 a 75 dB alteran el estado del sueño en la mitad de los recién nacidos sanos de término después de 3 minutos y en todos los recién nacidos después de 12 minutos. Muchos recién nacidos se despiertan de un sueño ligero después de exponerlos a sonido entre 55 a 65 dB.
- El área cerca del recién nacido no debe exceder a los 50 a 55 dB. Los sonidos transitorios no deben exceder a los 70 dB.

• Iluminación

- La luz no ha sido implicada en el desarrollo de retinopatía del prematuro
- La evidencia actual es insuficiente para demostrar si los ciclos de luz día-noche o una iluminación continua, apoyen un desarrollo más temprano o un ritmo circadiano en los recién nacidos pretérmino
- En los recién nacidos gravemente enfermos o prematuros, la reducción de la luz en la UCIN parece ser una alternativa más segura que mantener continuamente una luz brillante

• Temperatura ambiental

- La temperatura ambiental debe mantenerse entre los 25 y 27° C, con una humedad relativa de 40 a 50%

Ambiente natural

- El ambiente más natural posible para cualquier recién nacido debe proveerse lo antes posible, e incluye:
 - Tocar el pecho de la madre o el tórax del padre
 - El movimiento suave de mecedora o de la respiración de los padres
 - El olor y sabor de la leche materna
 - Aromas, vocalizaciones tiernas y latidos cardíacos de los padres

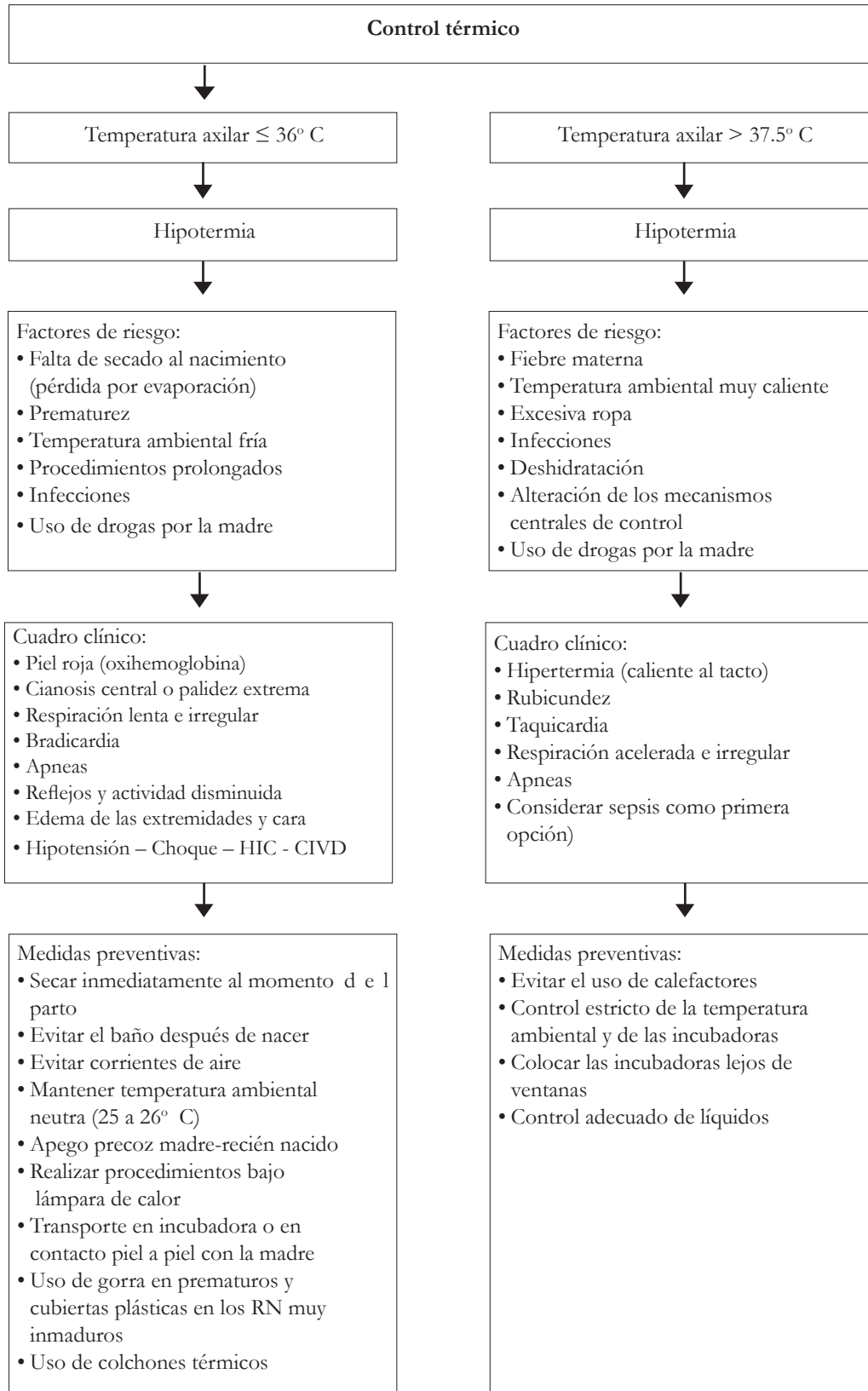
Control térmico

- La gran superficie corporal y la conducción térmica incrementada (mal aislamiento) aceleran la pérdida de calor en los recién nacidos
- La pérdida de calor por evaporación se incrementa por el baño o la falta de secado inmediato del líquido amniótico
- La pérdida de calor por radiación hacia paredes de incubadora frías u otros objetos en un cuarto de labor y partos frío es la causa principal de estrés térmico en los recién nacidos
- La pérdida de calor estimada para el recién nacido en sala de partos es superior a las 200 kcal/kilo por minuto, lo cual excede su producción máxima de calor
- La temperatura central puede caer 2° C en los primeros 15 minutos después del parto

Alteraciones en el control térmico

- **Temperatura corporal normal en el recién nacido:**
 - En la axila es de 36 a 37,5° C
 - Al nacer, la temperatura del recién nacido es 0.6o C mayor que la de la madre, pero rápidamente disminuye si no se evita la pérdida de calor
 - La temperatura óptima en la piel abdominal (con servocontrol, cunas de calor radiante o incubadoras) es de 36 a 36,5° C
- **Temperatura ambiental neutra:**
 - Rango de temperatura en la cual el recién nacido lleva a cabo todas sus funciones metabólicas con el menor consumo de oxígeno

Esquema 10.2 Alteraciones en el control térmico



Etiología de la inestabilidad térmica en el recién nacido

- **Tendencia del recién nacido a perder calor:**
 - Menor cantidad de grasa parda en recién nacidos pretérmino
 - Mayor área de superficie corporal en relación al peso
- **Poca habilidad para producir calor**
 - Recién nacidos inmaduros o pequeños para su edad gestacional tienen respuesta simpáticas y humorales limitadas
 - Recién nacidos enfermos con hipoxia tienen imposibilidad para producir movimientos voluntarios e involuntarios (escalofríos)

Producción y pérdida de calor

- La temperatura corporal es el resultado de un balance entre la producción y la pérdida de calor

Producción de calor

- La producción de calor es resultado de un proceso metabólico y es igual al calor que fluye de la superficie corporal del recién nacido y del aire tibio del pulmón en un período de tiempo determinado, si la temperatura corporal media permanece constante.
- La producción basal de calor del recién nacido es de 26-30 cal/kg/minuto y la tasa máxima de producción es de 75 cal/kg/minuto. El recién nacido tiene la característica de ser un organismo homeotérmico, es decir, que puede producir su propio calor en un ambiente frío por un mecanismo de termogénesis química. Si no se evita la pérdida de calor, este mecanismo se agota rápidamente y el recién nacido se torna hipotérmico.
- **Limitaciones en los recién nacidos prematuros:**
 - La superficie corporal es mayor en relación al peso
 - La elevada permeabilidad de la piel incrementa la pérdida intradérmica de agua
 - Grasa subcutánea disminuida, con menor capacidad de aislamiento
 - Menores depósitos de grasa parda
 - Incapacidad de ingerir suficientes calorías para proveer nutrientes para su termogénesis y crecimiento
 - Limitación en el consumo de oxígeno en algunos prematuros que tienen problemas pulmonares

Pérdida de calor

- El recién nacido pierde calor a través de dos mecanismos:
 - Por un **gradiente interno**, que es la pérdida de calor desde el interior del cuerpo hacia la superficie, regulado por los mecanismos fisiológicos propios del neonato y modificados al alterarse la irrigación sanguínea de la piel
 - Por un **gradiente externo**, que es la pérdida de calor desde la superficie de la piel hacia el medio ambiente. Depende de:
 - La superficie corporal
 - Velocidad del aire
 - Temperatura circundante (aire, paredes)
 - Presión de vapor de agua (humedad)
- La pérdida de calor puede suceder de cuatro formas:
 - **Por radiación.** Transferencia de calor de la piel a objetos sólidos que no están en contacto con el recién nacido (paredes, ventanas)
 - **Conducción.** Transferencia de calor a objetos sólidos que están en contacto con la piel del recién nacido (mesa de examen)
 - **Por evaporación.** Se pierden 0,58 calorías de calor por cada ml de líquido evaporado de la piel
 - **Por convección.** Pérdida de calor por contacto con el aire ambiental que rodea al recién nacido

Referencias

1. Adams JM, Anderson DM, Fernandez CJ, et al. Environment. In "Guidelines for Acute Care of the Neonate" 19th Ed. Baylor College of Medicine, Texas Children's Hospital. Edition 2011-2012, pp 33-38.
2. Carrier CT. Caregiving and the environment. In "Developmental Care of Newborns and Infant: A guide for health Professionals" Kenner C, McGrath J Eds. St Louis, MO: Mosby, 2004, pp 271-279.
3. Conde-Agudelo A, Díaz-Rossello JL, Belizán JM. Kangaroo mother care to reduce morbidity and mortality in low birthweight infants. Cochrane Database Syst Rev 2000;(4)CD002771.
4. Graven SN. Sound and the developing infants in the NICU: conclusions and recommendations for care. J Perinatol 2000;20:S88-S93.

5. Hunter J. Positioning. In "Developmental Care of Newborns and Infant: A guide for health Professionals" Kenner C, McGrath J Eds. St Louis, MO: Mosby, 2004, pp 299-320.
6. Martin GI: Recommended Standards for Newborn ICU Design. J Perinatol 2003; 23 (Suppl 1):1-24.
7. Philbin MK. Planning the acoustic environment of a neonatal intensive care unit. Clin Perinatol. 2004;31:331-52.
8. White RD. Lighting design in the neonatal intensive care unit: Practical applications of scientific principles. Clin Perinatol. 2004;31:323-30.

Hipotermia

Temperaturas muy frías (temperatura axilar $\leq 36^{\circ}$ C) pueden ocasionar en el neonato consecuencias graves. Incluso una ligera caída de la temperatura provoca cambios fisiológicos importantes como acidosis metabólica, hipoglucemia, hipercalcemia, uremia y oliguria.

Signos clínicos

- Los bebés se alimentan mal, están letárgicos y la piel mantiene su color rojo debido a que la oxihemoglobina, que es la que proporciona el color rojo a la piel, no se disocia a bajas temperaturas
- Posteriormente se produce cianosis central y por último, palidez extrema
- La respiración se vuelve lenta, superficial e irregular acompañada de bradicardia, la cual es proporcional al grado de caída de la temperatura, pudiendo llegar a presentar apneas
- Existe depresión al sistema nervioso central con reflejos y respuesta a estímulos lenta o ausente, actividad disminuida y llanto débil
- Son comunes la distensión abdominal y vómitos, así como edema de las extremidades y cara
- Cuando el cuadro se agrava se produce hipotensión, choque, hemorragia intrapulmonar y cuadro final de coagulación intravascular diseminada

Nota: La hipotermia inhibe la síntesis de surfactante, agravando un cuadro de dificultad respiratoria y prolonga los efectos de las drogas y anestésicos. Algunas enfermedades que suprimen la respuesta homeotérmica (asfixia, choque, sepsis, meningitis, hemorragia cerebral) o drogas administradas a la madre durante el parto (meperidina, reserpina y díazepam), alteran la termorregulación en el recién nacido.

Medidas preventivas para prevenir pérdidas de calor

- Recién nacidos sanos:
 - Mantener la temperatura de la habitación entre 25 y 26° C.
 - Evitar las pérdidas por evaporación secando inmediatamente al bebé después de nacer y manteniendo posteriormente cubiertos con una manta tibia.
 - Promover el apego materno inmediatamente después del nacimiento, aunque se necesiten medidas de reanimación urgente.
 - El examen físico en el área de partos debe realizarse bajo una lámpara de calor radiante. Si se necesita un examen prolongado deberá medirse su temperatura con servocontrol manteniéndola en 36.5° C.
 - El uso de gorro puede ser efectivo para evitar las pérdidas por el cuero cabelludo en el pretérmino.
- Recién nacidos enfermos:
 - Mantener la temperatura de la habitación entre 25 y 26° C
 - Evitar las pérdidas por evaporación secando inmediatamente al bebé después de nacer y manteniendo posteriormente cubiertos con una manta tibia
 - Los procedimientos deben realizarse bajo una lámpara de calor radiante
 - Deben ser mantenidos en un ambiente térmico neutro. En los recién nacidos muy inmaduros posiblemente no puedan usarse los electrodos de piel por el daño que pueden causar, la incubadora puede mantenerse en modo de piel o servocontrol para que el termostato responda a cualquier cambio o fluctuaciones en la temperatura
 - La humedad dentro de la incubadora debe mantenerse para reducir las pérdidas por evaporación y disminuir las pérdidas insensibles de agua
 - La incubadora abierta con servocontrol puede ser utilizada en recién nacidos muy graves, en que el acceso es importante. El uso de una cubierta de plástico es efectiva en prevenir las pérdidas por evaporación y pérdidas insensibles de agua

- Pueden utilizarse también incubadoras con doble pared para disminuir la pérdida por radiación, convección y evaporación
- Los recién nacidos prematuros en condiciones relativamente estables pueden vestirse, colocarles un gorro y cubrirlos con una manta

Control de temperatura en situaciones especiales

- Cirugía o procedimientos especiales:
 - Mantener la temperatura de la habitación en 26° C
 - Calentar los gases anestésicos a 37° C
 - Calentar las soluciones preparatorias a 37° C
 - Calentar las soluciones intravenosas y sangre a 37° C
 - Cubrir las partes expuestas con materiales de aislamiento antes que se enfríen, especialmente la cabeza
 - Utilizar fuentes de calor radiante o tablas de calor, pero con precaución
- Durante el transporte neonatal:
 - Transportar a los recién nacidos, únicamente en incubadoras de transporte o en contacto piel a piel con su madre
 - Mayores controles de temperatura ambiental durante transporte aéreo
 - Evitar pérdida de temperatura por radiación
- Después de un daño hipóxico-isquémico:
 - La hipotermia puede mejorar el daño neurológico por encefalopatía hipóxico-isquémica
 - Existen dos posibilidades para producir hipotermia: hipotermia selectiva de la cabeza o enfriamiento de todo el cuerpo. Sin embargo, permanece incierta la extensión de la hipotermia, la duración de la hipotermia y si se usa de manera selectiva o total

Vigilancia

- Monitoreo de la temperatura axilar cada media hora hasta que aumente a más de 36.5° C
- Monitoreo de glicemia por glucómetro

Referencias

1. Baumgart S. Iatrogenic hyperthermia and hypothermia in the neonate. *Clin Perinatol.* 2008 Mar;35(1):183-97.
2. Bolton DP, Nelson EA, Taylor BJ, Weatherall IL. Thermal balance in infants. *J Appl Physiol.* 1996 Jun;80(6):2234-42.
3. Borse N, Deodhar J, Pandit AN. Effects of thermal environment on neonatal thermoregulation. *Indian Pediatr.* 1997 Aug;34(8):718-20.
4. Bowman ED, Roy RN. Control of temperature during newborn transport: an old problem with new difficulties. *J Paediatr Child Health.* 1997 Oct;33(5):398-401.
5. Chatson K. Temperature Control. In "Manual of neonatal Care" 6th Ed. Cloherty JP, Eichenwald EC, Stark AR Eds. Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia 2008. pp 142-146.
6. Hey EN, O'Connell B. Oxygen consumption and heat balance in the cot-nursed baby. *Arch Dis Child* 1970;45:241
7. Hull D. Brown adipose tissue. *Br Med Bull* 1966;22:92.
8. Laptook AR, Watkinson M. Temperature management in the delivery room. *Temperature management in the delivery room. Semin Fetal Neonatal Med.* 2008 Dec;13(6):383-91.
9. Lei TH, Lien R, Hsu JF, Chiang MC, Fu RH. Effect of body weight on temperature control and energy expenditure in preterm infants. *Pediatr Neonatol.* 2010 Jun;51(3):178-81.
10. Ludington-Hoe SM, Nguyen N, Swinth JY, Satyshur RD. Kangaroo care compared to incubators in maintaining body warmth in preterm infants. *Biol Res Nurs.* 2000 Jul;2(1):60-73.
11. McCall EM, Alderdice FA, Halliday HL, et al. Interventions to prevent hypothermia at birth in preterm and/or low birthweight infants. *Cochrane Database Syst Rev.* 2010 Mar 17;(3):CD004210.
12. Shah PS. Hypothermia: a systematic review and meta-analysis of clinical trials. *Semin Fetal Neonatal Med.* 2010 Oct;15(5):238-46.
13. Sobel HL, Silvestre MA, Mantaring JB 3rd, et al. Immediate newborn care practices delay thermoregulation and breastfeeding initiation. *Acta Paediatr.* 2011 Aug;100(8):1127-33.

Examen físico del recién nacido

11. Examen físico del recién nacido

Postura y actividad

- El recién nacido de término tiene una actividad variable según su estado de sueño, alerta o llanto. En reposo se presenta con sus extremidades flexionadas y algo hipertónicas, manos empuñadas. En ocasiones adopta la posición del reflejo tónico-nucal: la cabeza vuelta hacia un lado, con las extremidades del mismo lado, extendidas y las contra laterales en flexión.
- La postura también está influenciada por la posición intrauterina, por ejemplo, luego de un parto en presentación podálica, presenta sus muslos flexionados sobre el abdomen.
- El prematuro presenta una postura de mayor extensión a menor edad gestacional.

Peso

- El peso del 80% de los recién nacidos a término oscila entre 2,500 y 4,250 gramos, teniendo por lo común 3,500 gramos los varones y 3,330 las niñas. Nacen en general, un promedio de 105 niños por cada 100 niñas
- Alrededor del 20% son menores de 2,500 gramos, clasificados como recién nacidos de bajo peso al nacer (BPN), de ellos, el 13% son recién nacidos pequeños para la edad gestacional (PEG) y el otro 70% prematuros o menores de 37 semanas de edad gestacional
- El peso y la longitud del recién nacido dependen de la nutrición materna pregestacional (IMC) y durante la gestación, enfermedades maternas que afectan la función placentaria (tabaquismo) y la talla de los padres
- El recién nacido de término, sin ninguna patología al nacer, pierde durante los primeros 3 a 5 días, hasta el 10% de su peso al nacimiento, recuperándolo nuevamente entre el 8° y 10° día de vida. El recién nacido prematuro recupera su peso hacia el 15o a 18o día y el recién nacido PEG o no pierde peso o comienza a ganarlo desde su nacimiento

Longitud

- La longitud media vértice/talón del recién nacido de término es de 50 ± 2 cm; los varones son aproximadamente 2 cm más altos que las niñas
- La medición se hace colocando al niño en posición supina manteniendo la cabeza recta, las piernas totalmente extendidas y la distancia a medir será el punto más alto del vértice y los talones estando los pies dorsiflexionados
- El punto medio del cuerpo del recién nacido se encuentra por encima del ombligo

Piel

- Usualmente es de un color rosado y suave, con frecuencia adopta un aspecto marmóreo. También puede presentarse cianosis localizada en manos y pies (acrocianosis) que normalmente desaparece al poco tiempo
- Es normal una descamación discreta de la piel, mucho más marcada en los recién nacidos mayores de 41 semanas de gestación
- En el prematuro la piel es muy delgada, casi transparente, roja, con muy poco tejido subcutáneo. Si se aprecia ictericia, pero ésta aparece hasta el 3° o 4° día de vida, debe considerarse fisiológica
- La ictericia que aparece en las primeras 72 horas de vida es grave y el bebé debe recibir atención inmediata

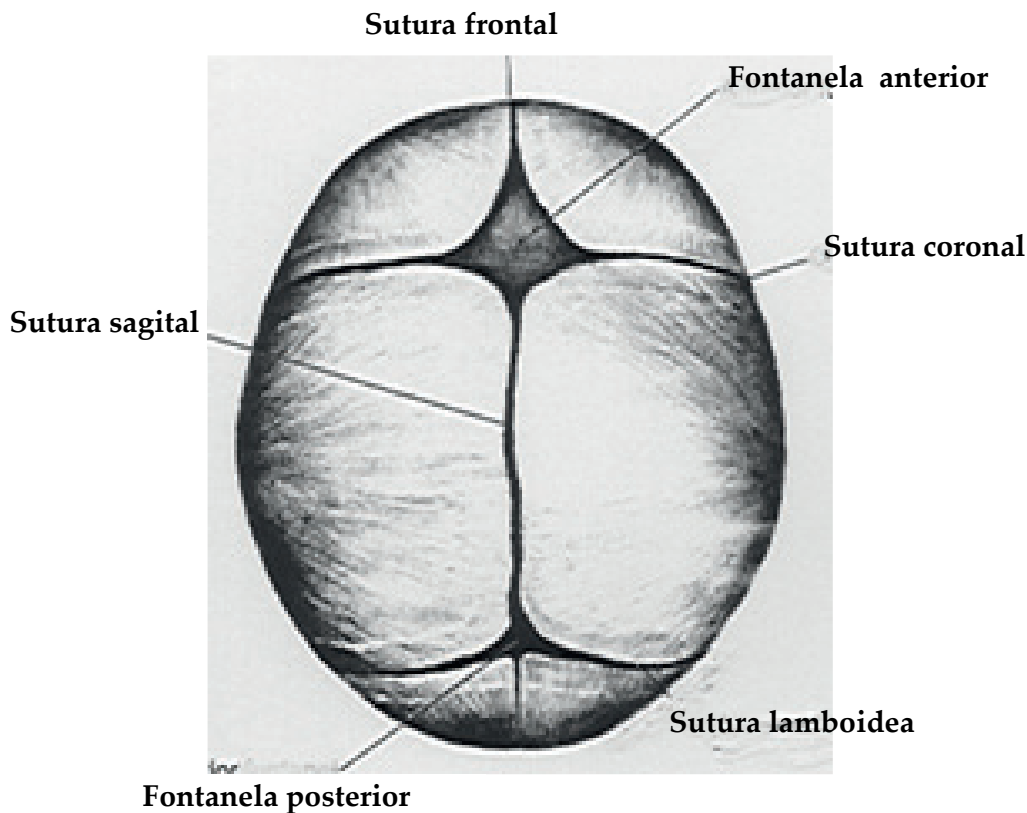
Vérnix Caseoso: El vérnix caseoso contiene agua (81%), es una sustancia compleja y natural, rica en lípidos (9%) y proteínas (10%), que cubre la superficie de la piel del feto en el último trimestre de gestación, producido en parte por las glándulas sebáceas. Protege la piel del recién nacido facilitando su adaptación a la vida extra uterina y durante la primera semana posnatal si no se limpia después del nacimiento. Es un material graso blanquecino que puede cubrir el cuerpo, usualmente está sobre el dorso, cuero cabelludo y pliegues. Los recién nacidos prematuros tienden a tener menos vérnix que los de término, los postmaduros tienen muy poco vérnix y hay una variación entre individuos en la calidad del vérnix caseoso.

Lanugo: Pelo fino que puede estar presente sobre los hombros y dorso. En el prematuro puede ser más abundante.

Cabeza y cuello

- La cabeza es relativamente grande en comparación con la cara que es redonda y proporcionalmente pequeña y la mandíbula también es algo pequeña.
- Los huesos de la bóveda craneal son relativamente blandos y por estar unidos por tejido fibroso, fácilmente sufren alteraciones en su forma como respuesta a presiones externas.
- El *caput succedaneum* es el engrosamiento edematoso del cuero cabelludo en la zona de presentación y que desaparece en un lapso de dos a tres días.
- La fontanela anterior es de tamaño extremadamente variable, desde una depresión de forma romboidal que apenas admite la punta del dedo índice, hasta una zona de 5 cm de diámetro transversal continua con las líneas de suturas que presentan una brecha palpable a la mitad de su trayecto.
- La fontanela posterior entre los parietales y el occipital, es tan solo una mera depresión poco profunda. Las suturas están laxas y se separan aún algo. El tamaño de la fontanela anterior es, por lo tanto, menos informativa que su tensión; normalmente es ligeramente cóncava y pueden verse pulsaciones en ella, mientras que en los casos de hipertensión intracraneana se vuelve primero tensa y luego convexa.

Esquema 11.1. Distribución de las suturas y fontanelas en el recién nacido



- El perímetro cefálico debe ser registrado al tercero o cuarto día después del nacimiento como punto de partida para futuras determinaciones. El perímetro cefálico medio en recién nacidos de término es de 33 a 36 cm, debiendo tenerse en cuenta el tamaño del bebé. En los recién nacidos PEG, la cabeza es relativamente grande para su peso. Durante el primer mes existe un aumento promedio de 2 cm y un aumento de 5 cm debe sin duda suscitar la sospecha de hidrocefalia.

Ojos

- La exploración ocular rutinaria en el recién nacido aparentemente normal, se debe diferenciar de la exploración en el recién nacido que presenta patologías y también de los recién nacidos prematuros, en los que la exploración básica se debe complementar con otros exámenes, particularmente el fondo de ojo
- La exploración de los ojos resulta a menudo difícil, debido a que el recién nacido los mantiene cerrados la mayor parte del tiempo y responde a los intentos de separación de los párpados mediante un fuerte reflejo de cierre que resulta difícil de vencer. Debe colocarse al bebé en posición erecta y darle un biberón para succionar, de esta manera abre los ojos más fácilmente para su examen
- Raras veces aparecen lágrimas acompañando el llanto antes de la tercera o cuarta semana. Los movimientos oculares son al principio erráticos y los ojos pueden a veces desplazarse independientemente produciendo un estrabismo. Hasta el final del período neonatal empieza el niño a enfocar la mirada sobre un objeto
- El examen del fondo de ojo es importante en los casos en que se han empleado elevadas concentraciones de oxígeno en el recién nacido, con el fin de detectar signos precoces de una posible retinopatía. El fondo de ojo del neonato presenta un tinte gris pálido y es relativamente estriado, en especial en la periferia
- El reflejo rojo es utilizado para detectar anomalías del segmento posterior del ojo y opacidades del eje visual, como cataratas u opacidades corneales. El oftalmoscopio debe ser colocado próximo al ojo del examinador y a 14-18 pulgadas (30 a 45 cm) de distancia. Para ser considerado normal, ambos reflejos deben ser simétricos

Nariz y boca

- En los labios se aprecian a menudo zonas engrosadas y redondeadas conocidas como “lesiones por succión intrauterina”, fácilmente distinguidas por el hecho de que no contienen líquido
- La boca y la garganta pueden examinarse sin ayuda de un baja lenguas al momento del llanto del recién nacido. Algunas alteraciones incluyen:
 - **Quistes de retención.** Son lesiones blancas, quísticas y duras con apariencia de perlas y que pueden semejar dientes (nódulos de Bohn) o estar en el paladar (perlas de Epstein) o en otras partes del cuerpo (quistes de inclusión)
 - **Frenillo corto.** Cuando se adhiere a la lengua más anteriormente de lo habitual da la impresión de limitar la protrusión, siendo raro que requiera tratamiento alguno. Solo en el caso excepcional que se encuentre adherido en el mismo extremo y produce un surco y limitaciones de movimiento hacia arriba, debe ser escindido quirúrgicamente a partir de los tres meses de edad
 - **Dientes.** La erupción de uno o más incisivos inferiores antes o poco después del nacimiento se observa aproximadamente en uno de cada 4,000 nacimientos. Suelen estar flojos y no dificultan la succión, pero pueden ser aspirados por el recién nacido y producirle ahogamiento

Tórax

- La sección del tórax es redonda, es decir, no está aplanada de adelante hacia atrás, sino que tiene la forma parecida a la de un tonel, de manera que las costillas se hallan en posición horizontal; esto da la impresión de que todo el tórax permanece en posición inspiratoria

Corazón

- Los ajustes cardíacos del período neonatal van con frecuencia acompañados de soplos transitorios. El número de latidos oscila entre 120 y 160 por minuto
- El corazón del recién nacido es relativamente grande, es de forma casi redondeada y se encuentra más bien en posición oblicua a consecuencia de la situación alta del diafragma

Abdomen

- **Forma:** Debe ser ligeramente excavado en las primeras horas para luego distenderse en la medida que el intestino se llena de aire. Un abdomen muy deprimido asociado a dificultad respiratorio sugiere hernia diafragmática. Los órganos

abdominales son fácilmente palpables. Deben buscarse masas y visceromegalia. El hígado con frecuencia se palpa a 2 cm bajo el reborde costal derecho. El bazo no siempre se palpa. La palpación de su polo inferior no tiene significado patológico. Los riñones se palpan cuando el niño está tranquilo y relajado. El polo inferior no debe descender bajo el nivel de una línea trazada a nivel del ombligo. Si se encuentra un abdomen distendido puede corresponder a una obstrucción intestinal, enterocolitis necrotizante, íleo paralítico, etc.

- **Ombligo y cordón umbilical:** El cordón umbilical debe tener tres vasos: dos arterias y una vena. Una arteria umbilical única se puede asociar con síndromes malformativos (síndrome de Vater, Trisomía 18, Sirenomielia, Zellweger). El cordón comienza a secarse horas después del parto, se suelta de la piel que lo rodea cerca del 4°-5° días y cae entre el 7° y 10° día. En algunos casos la piel se prolonga por la base del cordón umbilical (ombligo cutáneo). Las hernias umbilicales son comunes y habitualmente no tienen significado patológico, aunque se pueden asociar a síndromes (Beckwith, trisomías, hipotiroidismo, etc.).

Ano y recto

- Examinar la ubicación y permeabilidad del ano, especialmente si no se ha eliminado meconio en 48 horas.

Genitales externos

- **Masculinos:** en el RN de término el escroto es pendular, con arrugas que cubren el saco, pigmentado. Los testículos deben estar descendidos. El tamaño del pene es muy variable, el prepucio está adherido al glande y el meato urinario es pequeño. En el prematuro el escroto está menos pigmentado y los testículos con frecuencia no están descendidos.
- **Femeninos:** Hacia el término de la gestación, los labios mayores cubren completamente a los menores y al clítoris. El himen debe verse y puede ser protruyente. Durante los primeros días después del nacimiento, puede observarse una secreción blanquecina mucosa que en ocasiones contiene sangre. Ocasionalmente los labios menores pueden estar fusionados cubriendo la vagina.

Extremidades superiores e inferiores

- Los brazos y piernas deben ser simétricos en anatomía y función. Alteraciones mayores incluyen: ausencia de huesos, pie equino, polidactilia, sindactilia, deformaciones que pueden sugerir síndromes malformativos. En ocasiones pueden palparse fracturas.

Luxación congénita de la cadera: La forma de establecer clínicamente el diagnóstico de luxación congénita de la cadera en el período neonatal, es determinar la presencia de inestabilidad de las articulaciones, a través del método de Ortolani, el cual está relacionado con una laxitud capsular de la articulación, que facilita la dislocación reducción de la cadera femoral. Otra forma es evaluando la asimetría glútea y de los pliegue cutáneos.

Método de Ortolani. Se coloca al recién nacido en decúbito dorsal, con las caderas y rodillas flexionadas; el dedo pulgar se aplica a la región inguinal y el índice en el trocánter mayor formando una especie de pinza entre ambos dedos. Luego se efectúa un movimiento gentil de abducción de la cadera a explorar; al llevar el muslo a 90 grados, se palpa un chasquido, que lo produce la cabeza femoral al saltar por el borde posterior del acetábulo.

Examen neurológico

- Actitud general y tono muscular. Debe evaluarse la simetría de movimientos, postura y tono muscular. Una asimetría puede indicar lesiones neurológicas. Los niños prematuros son hipotónicos respecto a los niños de término. La respuesta normal del recién nacido al ser manipulado es habitualmente el llanto.
- El examen neurológico debe incluir la búsqueda de reflejos normales presentes en el neonato:
 - **Reflejo de Moro:** se desencadena en respuesta a un estímulo brusco o a una deflexión brusca de la cabeza, tiene varias fases: primero el RN abduce los brazos para luego aducirlos en actitud de abrazo acompañado de flexión del cuerpo y luego llanto
 - **Preñión palmar y plantar:** al aplicar presión en palmas y la planta del pie el RN flexiona sus dedos empuñando la mano o flexionando los dedos del pie
 - **Búsqueda:** el RN vuelve su cabeza hacia al lado que se le aplica un estímulo en mejilla o peribucal, buscando el pezón de la madre

- **Succión:** movimiento rítmico y coordinado de lengua y boca al colocar un objeto (chupete- dedo) dentro de ella
- **Marcha automática:** al sostener al RN desde el tronco e inclinando levemente hacia adelante, da unos pasos en forma automática

Referencias

1. Behrman R, Vaughan V. Pediatría del Desarrollo. En "Nelson, Tratado de Pediatría" 12a. ed. Ed. Interamericana, México 1987
2. Behrman RE. Neonatology: Diseases of the Fetus and Infant. 1a. Ed. CV Mosby Co. Saint Louis, 1973
3. Bran JV. Examen Físico y Neurológico del Recién Nacido. En "Medicina Neonatal" 2a. Ed. Cerezo R, Figueroa R Eds. Editorial Paris, Guatemala 1994.
4. Cabrera-Meza G, Cerezo R. Atlas de Dermatología Neonatal. 1ª Ed. Serviprensa, Guatemala 2013.
5. Klaus M, Fanarof A, Prevención, Reconocimiento y Asistencia del Recién Nacido de Alto Riesgo. En "Asistencia del recién nacido de alto riesgo". Editorial Médica Panamericana, Buenos Aires 1977
6. Larguía A y cols. Orientación Diagnóstica y Tratamiento en el Recién Nacido. Ed. Ergon, Buenos Aires 1970
7. Nelson W, Vaughan V, McKay J. Pediatría del Desarrollo. En "Tratado de Pediatría" 6a Ed. Nelson, Vaughan, McKay Eds. Salvat, Barcelona 1971
8. Perlman M, Kirpalani HM, Moore AM. Residents Handbook of Neonatology. 2d Ed. BC Decker Inc, Saint Louis, 1999.
9. Schneider V, Cabrera-Meza G. Rudolph's Brief Atlas of the Newborn" 1th Ed. BC Decker Inc, Hamilton 1998

Evaluación clínica del recién nacido en base a su peso y edad gestional

12. Evaluación clínica del recién nacido en base a su peso y edad gestacional

Esquema 12.1 Clasificación del recién nacido en base a su peso al nacer y edad gestacional

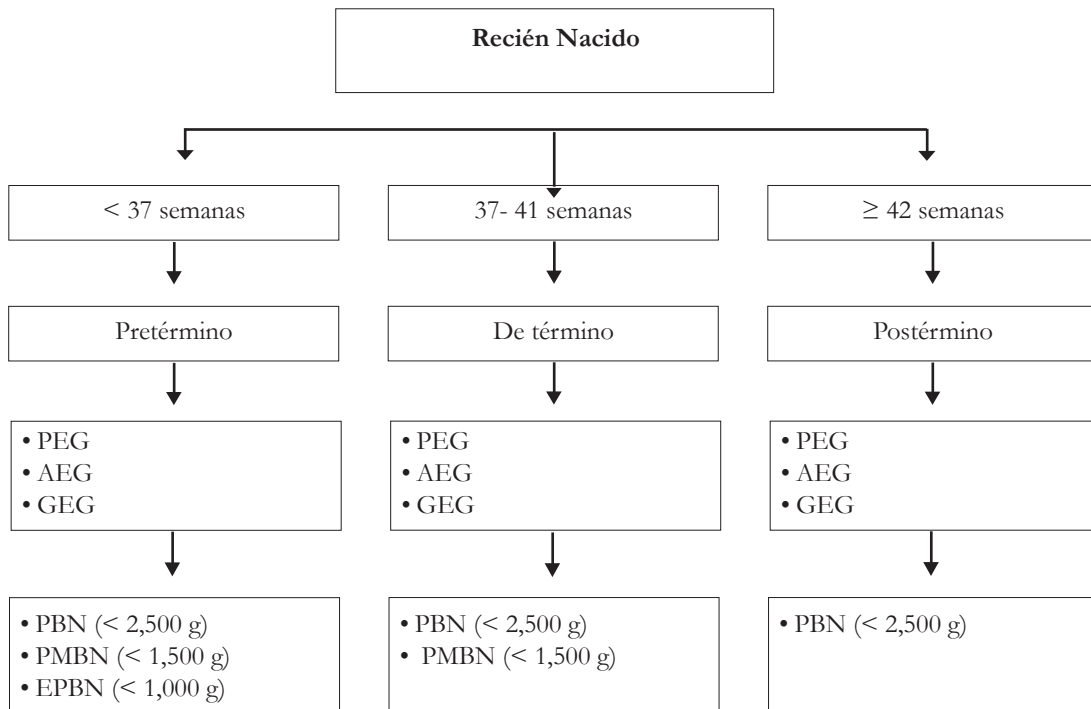
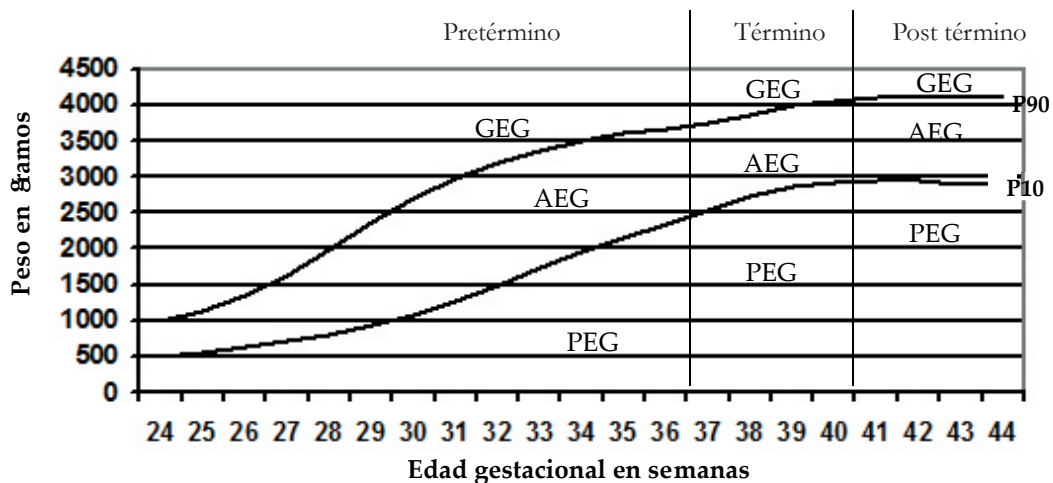


Gráfico 12.1 Clasificación del recién nacido en base a su peso y edad gestacional



PEG=pequeño para su edad gestacional; AEG=adecuado para su edad gestacional;GEG=grande para su edad gestacional

Evaluación para determinar el peso y la edad gestacional

- Evaluación obstétrica
 - Fecha del último período menstrual
 - Fecha de los primeros movimientos fetales reportados
 - Datos del ultrasonido (preferibles < 18 semanas de gestación)
- Evaluación neonatal
 - **Relación peso/edad gestacional:** curvas de crecimiento fetal intrauterino nacionales o de referencia.
 - **Órganos externos:** desarrollo de la piel y anexos, así como otros órganos (glándula mamaria, formación del pezón, forma de la oreja, pliegues plantares). Tiene mayor validez después de las 33 semanas de gestación. La edad óptima para la evaluación es en el momento del nacimiento.
 - **Desarrollo neuromuscular:** Los criterios para la evaluación del desarrollo neuromuscular están incluidos en la evaluación de los criterios de Ballard. La edad óptima para la evaluación es entre 30 y 40 horas después del nacimiento.

Alteraciones del crecimiento normal

Recién Nacido Pretérmino

Definición

- Todo aquel que nace antes de 37 semanas de gestación

Factores de riesgo

- Falta o deficiente control prenatal
- Malformaciones uterinas, incompetencia cervical
- Primiparidad precoz, gran multiparidad
- Preeclampsia
- Polihidramnio
- Infecciones agudas de la madre, TORCH, bacteriuria sintomática
- Isoinmunización materno-fetal
- Enfermedades maternas graves
- Desnutrición materna (IMC < 18.5) y obesidad (IMC ≥ 30).
- Placenta previa
- Ruptura precoz de membranas (2º trimestre)
- Malformaciones congénitas
- Gemelos, trillizos
- Tabaquismo
- Caries dental

Diagnóstico

- Ultrasonido obstétrico
- Fecha de última menstruación
- Altura del fondo uterino
- Método de Capurro o Ballard

Complicaciones y riesgos asociados

- Ausencia de reservas energéticas y problemas de adaptación térmica y metabólica
- Inmadurez de funciones con baja grasa corporal, agua corporal total alta y cociente grande área superficial masa
- Deficiencia de la inmunidad humoral y celular
- La morbilidad y mortalidad está en relación inversa con su peso y edad gestacional
- La prematuridad tardía (35 a 37 semanas de gestación) se asocia a mayor morbilidad y mortalidad

Manejo inmediato

- El parto debe ser previsto con anticipación
- El nacimiento en < de 34 semanas y en presentación podálica debe ser resuelto vía cesárea
- Evitar asfisia perinatal y traumatismos durante el parto

- Las indicaciones para cesárea son las mismas que para recién nacidos de término
- Debe considerarse la inmadurez de sus funciones al realizar maniobras de reanimación y otros procedimientos
- Iniciar la alimentación con leche humana lo antes posible
- El contacto piel a piel con la madre ayuda a evitar complicaciones y puede realizarse un egreso más temprano

Recién nacido con Retardo del Crecimiento Intrauterino (RCIU)

Definición

- Peso al nacimiento por debajo del 10° percentil para la edad gestacional o más de 2 desviaciones estándar por debajo de la media para la edad gestacional

Factores de riesgo

- Embarazo múltiple
- Desnutrición materna (IMC < 18,5)
- Problemas vasculares maternos:
 - Enfermedad hipertensiva
 - Pre-eclampsia
 - Diabetes
- Enfermedades crónicas (por ejemplo: Lúpus eritematoso sistémico, diabetes, cardiopatías)
- Consumo de tabaco, alcohol o drogas
- Problemas sociales
- Anomalías uterinas
- Disminución crónica del transporte de oxígeno (altitud, anemia)
- Infecciones congénitas crónicas (TORCH)
- Parasitemia materna (por ejemplo: Malaria)
- Malformaciones congénitas y cromosómicas
- Teratógenos (por ejemplo: anticonvulsivantes)
- Anomalías y tumores placentarios primarios

Diagnóstico

- Ultrasonografía prenatal (composición corporal neonatal, índices antropométricos)
- Peso placentario (disfunción placentaria)
- Índices antropométricos (IGF-1, IGFBP-3)
- Peso bajo para la edad gestacional
- Retardo simétrico vrs retardo asimétrico
- Apariencia de desgaste, masa muscular y tejido mamario disminuidos, suturas y fontanelas anchas, relación talla: peso (índice ponderal)
- Incremento del número de células rojas nucleadas en sangre periférica e incremento posnatal de la duración de su presencia en sangre circulante
- Metabolitos urinarios (mio-inositol, sarcosina, creatina y creatinina)

Complicaciones y riesgos asociados

- **Al nacimiento:** asfixia perinatal y sus complicaciones secundarias a compresión del cordón con oligohidramnios o por insuficiencia placentaria
- **Cardiopulmonar:** síndrome de aspiración de meconio (SAM) y persistencia del conducto arterioso (PDA)
- **Hematológico:** policitemia con hiperviscosidad, trombocitopenia y leucopenia con o sin desvío izquierdo
- **Metabólico:** reservas disminuidas de grasa parda e hipotermia, hiponatremia y reservas disminuidas de grasa y glicógeno que contribuyen a hipoglucemia
- **Gastrointestinal:** hipomotilidad que contribuye a la ictericia, ECN
- **Otros:** sepsis, hemorragia intracraneana

Manejo inmediato

- El diagnóstico prenatal es clave en el manejo del recién nacido con RCIU.
- Prevenir y tratar las complicaciones.

- Iniciar alimentación temprana para prevenir hipoglucemia.
- Si no hay complicaciones la lactancia materna y apego precoz deben iniciarse inmediatamente después del parto.

Recién nacido Grande para su Edad Gestacional (GEG)

Definición

- Peso al nacimiento por arriba del 90° percentil para la edad gestacional o más de dos desviaciones estándar por arriba de la media para la edad gestacional.

Factores asociados

- Diabetes materna o diabetes gestacional
- Obesidad materna (IMC \geq 30)
- Parientes grandes, especialmente la madre
- Embarazo prolongado
- Tendencia racial
- Isoinmunización Rh
- Displasia de células de los islotes: nesidioblastosis, tumor de células de los islotes
- Síndrome de Beckwith
- Enfermedad cardíaca congénita, especialmente transposición de los grandes vasos

Diagnóstico

- Ultrasonografía prenatal
- Peso elevado para la edad gestacional
- Generalmente prematuros
- Antecedentes maternos de diabetes
- Apariencia de obesidad, masa muscular y tejido mamario aumentados (macrosomía)

Complicaciones y riesgos asociados

- Al nacimiento: asfixia perinatal y sus complicaciones, parto obstruido secundario a desproporción cefalopélvica, distocia de hombros y trauma mecánico al nacimiento
- Pulmonar: Síndrome de Aspiración de Meconio (SAM), síndrome de dificultad respiratoria, taquipnea transitoria, hipertensión pulmonar persistente
- Hematológico: policitemia con síndrome de hiperviscosidad y trombocitopenia
- Metabólico: hipocalcemia, hipoglicemia e ictericia neonatal
- Anomalías congénitas: especialmente en hijo de madre diabética (por ejemplo: defectos del tubo neural, cardiopatía, anomalías vertebrales, síndrome de regresión caudal, síndrome de colon izquierdo pequeño)

Manejo inmediato

- El diagnóstico prenatal es clave en el manejo del recién nacido con macrosomía
- Prevenir y tratar las complicaciones al nacimiento
- Iniciar alimentación temprana para prevenir hipoglucemia
- Si no hay complicaciones la lactancia materna y apego precoz deben iniciarse inmediatamente después del parto

Recién nacido postérmino

Definición

- Todo aquel que nace \geq de 42 semanas de gestación

Factores asociados

- Factores hereditarios y constitucionales
- Factores hormonales
- Desproporción céfalo pélvica
- Presentaciones anormales, principalmente la occipital posterior
- Primiparidad o gran multiparidad
- Anomalías fetales
- Inercia o contracciones uterinas inadecuadas

Diagnóstico

- Edad gestacional por ultrasonido o al nacimiento
- El peso y la talla no constituyen un parámetro útil para el diagnóstico
- Piel seca, turgente, con elasticidad disminuida, quebradiza, con descamación y pálida, puede estar teñida de meconio
- Ausencia de lanugo o de vernix caseoso
- Uñas largas, secas y quebradizas
- Cabello largo y seco
- Pliegues palmares y plantares con gran cantidad de surcos

Complicaciones y riesgos asociados

- Al nacimiento: asfisia perinatal y sus complicaciones, inercia uterina, traumatismos debidos al parto (parálisis de Erb, fracturas, contusiones)
- Anomalías congénitas: principalmente del sistema nervioso central
- Pulmonar: síndrome de aspiración de meconio (SAM)
- Hematológico: policitemia

Manejo inmediato

- El diagnóstico prenatal es clave en el manejo de la postmadurez
- Nacimiento por cesárea ante cualquier signo de sufrimiento fetal
- Prevenir y tratar las complicaciones al nacimiento
- Si no hay complicaciones, la lactancia materna y apego precoz deben iniciarse inmediatamente después del parto

Referencias

1. American Academy of Pediatrics. Committee on Fetus and Newborn. Nomenclature for duration of gestation, birth weight and intra-uterine growth. *Pediatric* 1967;39(6):935-939
2. Bachmann LM, Khan KS, Ogah J, Owen P. Multivariable analysis of tests for the diagnosis of intrauterine growth restriction. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2003 Apr;21(4):370-4.
3. Cerezo R, Bran JV, Figueroa R. Comparación de pesos de recién nacidos gemelos con las curvas de crecimiento intrauterino para niños normales. *Guat Pediatr* 1985;7:172
4. Cerezo R, Bran JV, Figueroa R. Índice cefálico y su valor en el diagnóstico y pronóstico de la desnutrición intrauterina. *Rev Latn Perinat* 1988;8:16
5. Cerezo R, Bran JV, Figueroa R. Influencia de los factores prenatales y perinatales en la etiología de los recién nacidos pequeños para edad gestacional. *Guat Pediatr* 1983;4:276.
6. Damodaram M, Story L, Kulinskaya E, et al. Early adverse perinatal complications in preterm growth-restricted fetuses. *Aust N Z J Obstet Gynaecol*. 2011 Jun;51(3):204-9.
7. De León Prera R, Herrera R, Rivera C, Cerezo R. Influencia de la patología placentaria en el recién nacido pequeño para su edad gestacional. *Guat Pediatr* 1986;4:239.
8. Dessì A, Atzori L, Noto A, et al. Metabolomics in newborns with intrauterine growth retardation (IUGR): urine reveals markers of metabolic syndrome. *J Matern Fetal Neonatal Med*. 2011 Oct;24 Suppl 2:35-9.
9. Dong Y, Yu JL. An overview of morbidity, mortality and long-term outcome of late preterm birth. *World J Pediatr*. 2011 Aug;7(3):199-204.
10. Engle WA. Morbidity and mortality in late preterm and early term newborns: a continuum. *Clin Perinatol*. 2011 Sep;38(3):493-516.
11. Law TL, Korte JE, Katikaneni LD, et al. Ultrasound assessment of intrauterine growth restriction: relationship to neonatal body composition. *Am J Obstet Gynecol*. 2011 Sep;205(3):255.e1-6.
12. Miller J, Turan S, Baschat AA. Fetal growth restriction. *Semin Perinatol*. 2008 Aug;32(4):274-80.
13. Mohan SS, Jain L. Late preterm birth: preventable prematurity? *Clin Perinatol*. 2011 Sep;38(3):547-55.
14. Ortígosa Rocha C, Bittar RE, Zugaib M. Neonatal outcomes of late-preterm birth associated or not with intrauterine growth restriction. *Obstet Gynecol Int*. 2010;2010:231842.
15. Tuuli MG, Cahill A, Stamilio D, et al. Comparative efficiency of measures of early fetal growth restriction for predicting adverse perinatal outcomes. *Obstet Gynecol*. 2011 Jun;117(6):1331-40.
16. Zimmer EZ, Divon MY. Sonographic diagnosis of IUGR-macrosomia. *Clin Obstet Gynecol*. 1992 Mar;35(1):172-84.

**Método
cuantitativo
para determinar
la edad gestional**

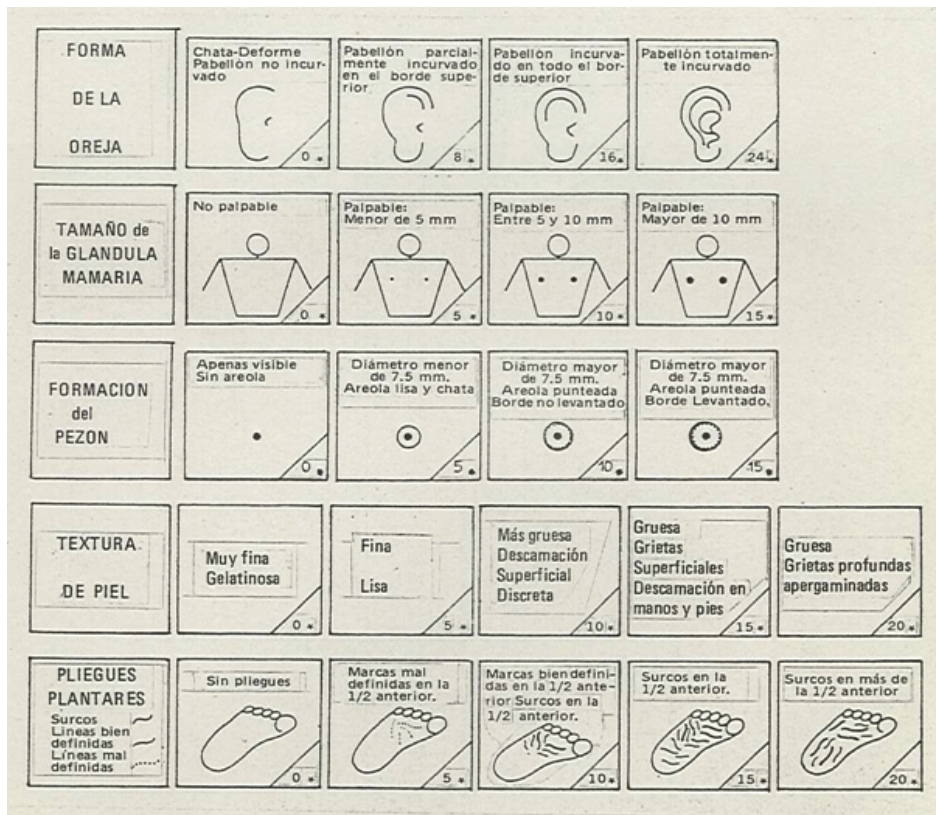
13. Método cuantitativo para determinar la edad gestacional

(Dubowitz simplificado por Capurro)

Este método valora la edad gestacional del recién nacido mediante exploración de parámetros somáticos y neurológicos. Es aplicable para recién nacidos de 29 semanas o más. Utiliza cinco características físicas del recién nacido. Cada una de las características tiene varias opciones y cada opción un puntaje que ha sido determinado a través de diferentes estudios; será al final, la suma de esos puntajes los que determinen la edad gestacional.

- 1. Forma de la oreja.** Se trata de observar (no tocar) la incurvación que hace hacia fuera el pabellón de la oreja. Debe observarse situándose frente al niño(a) y observando en particular si el borde superior del pabellón forma “un techo” hacia los lados. Luego se evalúa el grado de incurvación, para lo cual se observa cada pabellón volteando la cara del niño(a) hacia uno y otro lado. Si por la posición, al nacimiento el recién nacido mantiene aplanada una oreja no valore ésta. Si no estuvo ninguna aplanada, valore ambas. Asigne los valores de 0, 8, 16 o 24, dependiendo de la incurvación.
- 2. Tamaño de la glándula mamaria.** Antes de palpar la zona correspondiente al nódulo mamario pellizque suavemente el tejido celular subcutáneo adyacente que permita valorar si lo que se mide es o no tejido mamario. Utilice una cinta métrica y con la otra mano palpe el tejido que se encuentra por debajo y alrededor del pezón tratando de especificar si se palpa o no tejido y si el diámetro es <5 de 5 a 10 o >10 mm.
- 3. Formación del pezón.** Evalúe ambos pezones y con una cinta métrica mida si el diámetro es apenas visible <7.5 mm, > 7.5 mm pero con el borde no levantado o > 7.5 mm pero con aréola punteada y bordes levantados.
- 4. Textura de la piel.** Palpe y examine la piel de los antebrazos, manos, piernas y pies, observe si en el dorso de las manos y pies hay líneas de descamación o grietas. Dependiendo de la profundidad de las grietas o la presencia de descamación, valore en 0, 5, 10, 15 o 20.
- 5. Pliegues plantares.** Observe la planta de ambos pies y luego hiperextienda ambas de manera que se mantenga tensa la piel de la planta. La diferencia entre los pliegues y los surcos plantares estriba en que los primeros tienden a desaparecer al extender la piel, mientras que los segundos se continúan marcando con claridad. Dependiendo de la cantidad de surcos se valora en 0, 5, 10, 15 o 20.

Gráfico 13.1 Método de Dubowitz simplificado por Capurro para determinar la edad gestacional en recién nacidos mayores de 28 semanas de edad gestacional



Cálculo: se suman los puntajes totales de las cinco características. Al resultado se le suman 204 (que es una constante) y el resultado se divide entre siete (que es el número de días).

Ejemplo, un recién nacido tiene las siguientes características:

Características	El recién nacido tiene:	Su puntaje será:
Forma de la oreja	Pabellón parcialmente incurvado en borde superior	8
Tamaño glándula mamaria	Palpable entre 5 y 10 mm	10
Formación del pezón	Diámetro mayor de 7.5 mm. Areola punteada. Borde no levantado	10
Textura de la piel	Más gruesa, descamación superficial discreta	10
Pliegues plantares	Marcas mal definidas en la mitad anterior	5
Total de puntos		43

Se utiliza la fórmula:

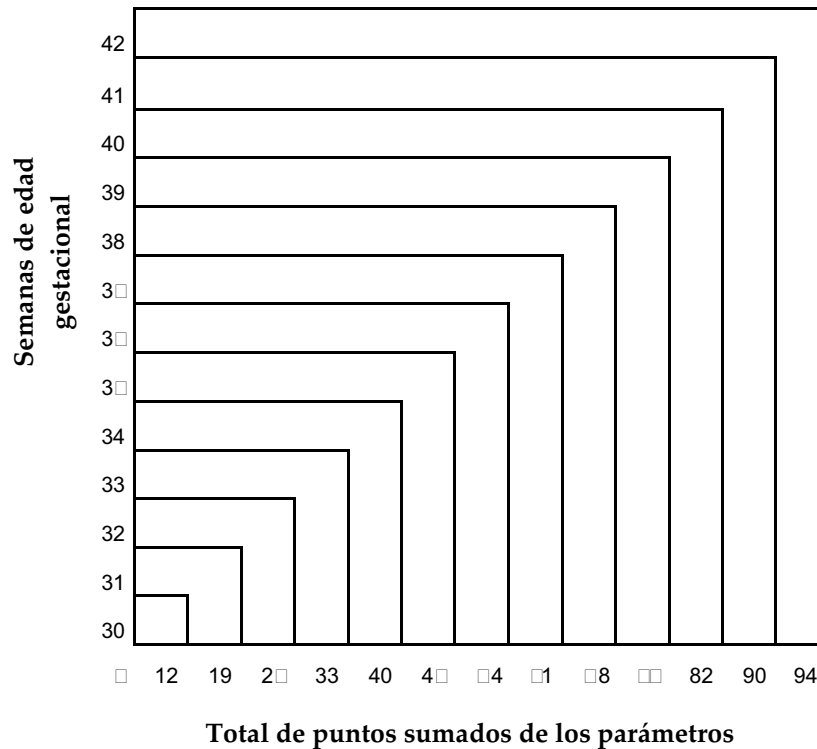
$$\frac{\text{TOTAL DE PUNTOS} + 204}{7 \text{ (días)}} = \text{semanas de gestación}$$

$$\frac{43 + 204}{7} = \frac{247}{7} = 35 \text{ semanas}$$

(El método tiene un error de ± una semana)

Para un cálculo más rápido sin tener que hacer operaciones matemáticas, utilice la tabla siguiente. La suma de los cinco parámetros se busca en la columna horizontal y luego siga la línea hasta encontrar en la columna vertical las semanas de gestación.

Gráfico 13.2 Cálculo de la edad gestacional según el puntaje de los parámetros alcanzados



Referencias

1. Amiel-Tison C. Neurological evaluation of the maturity of newborn infants. *Arch Dis Childh* 1968;43:89-93
2. Ballard J, Kazmaier K, Driver M. A simplified score for assessment of fetal maturation of newly born infants. *J Pediatr* 1979;95(5):769-774
3. Capurro H, Konichezky S, Fonseca D. A simplified method for diagnosis of gestational age in the newborn infant. *J Pediatr* 1978;93(1):120-122
4. Dubowitz LMS, Dubowitz V, Goldberg C. Clinical assessment of gestational age in the newborn infant. *J Pediatr* 1970;77:1
5. Farr V, Kerridge DF, Mitchell RG. The value of some external characteristics in the assessment of gestational age at birth. *Develp Med Child Neurol* 1966;8:657
6. Dubowitz L, Dubowitz V, Goldberg C. Clinical assessment of gestational age in the newborn infant. *J Pediatr* 1970;77(1):1-10.
7. Dubowitz L, Ricciw D, Mercuri E. The Dubowitz neurological examination of the full-term newborn. *Ment retard Dev Disabil Res* 2005;11:52-60.
8. Lubchenco L. Assessment of weight and gestational age. In "Neonatology" 2nd Ed. Avery GB Ed. JB Lippincott, Philadelphia 1981
9. Usher R, McLean F, Scott K. Judgment of fetal age. II. Clinical significance of gestational age and an objective method for its assessment. *Ped Clin N A* 1966;13:835-848

Transporte neonatal

14. Transporte neonatal

- Dependiendo del nivel de regionalización perinatal y neonatal del país, 10 a 30% de los prematuros con MBPN y PEBN deben ser referidos a una unidad de cuidado terciario.
- Los recién nacidos de término críticamente enfermos con problemas cardiorrespiratorios, neurológicos, quirúrgicos y otros problemas nacidos en hospitales regionales o comunitarios requieren un sistema de transporte neonatal adecuado.
- Cuando el transporte materno no fue posible, el neonato debe ser transferido por un equipo especializado, debido a su vulnerabilidad, peso y edad gestacional al nacer, enfermedades críticas y el proceso físico de la transferencia. El reconocimiento de factores potenciales de desestabilización, minimizan estos riesgos.
- Los embarazos y nacimientos de alto riesgo en unidades obstétricas sin servicio de neonatología adecuados, elevan la incidencia de morbilidad perinatal, por lo que deben contar con un transporte adecuado hacia otros centros de mayor resolución.

Diez guías básicas para un transporte adecuado

1. Transporte
2. Reanimación
3. Anticipación
4. Necesidad de información
5. Seguridad
6. Problemas potenciales
7. Organización
8. Reconocimiento de complicaciones
9. Terapéutica
10. Estabilización

1. Transporte

- Protocolos
- Equipo médico o paramédico
- Tipo de transporte (terrestre, aéreo)
 - El transporte terrestre es relativamente económico y tiene muchas ventajas. Sus inconvenientes son las distancias largas y el congestionamiento de tráfico
 - Los helicópteros son más rápidos y más flexibles para recorrer distancias intermedias, pero tienen espacio limitado y niveles elevados de ruido ambiental
 - Los aviones son más apropiados para largas distancias, pero más costosos

2. Reanimación

- Guías para el proceso de reanimación
- Equipo capacitado

3. Anticipación

- Reconocimiento previo de la gravedad de la enfermedad
- Grado de compromiso sistémico
- Priorización en base a información proporcionada

4. Necesidad de información

- Datos operacionales, estadística e historia clínica
- Exámenes complementarios

5. Seguridad

- Equipos adaptados al tipo de transporte (velocidad, altitud, fuentes de energía, equipos de seguridad, control apropiado del clima)
- Equipos de reserva (principalmente oxígeno y medicamentos críticos)
- Garantía de la calidad (del equipo de transporte y del personal de referencia)

6. Problemas potenciales

- Conocimiento de la naturaleza de la enfermedad
- Procedimientos invasivos y monitorización
- Factores geográficos y climatológicos

7. Organización

- Equipo de traslado
- Sistema de comunicación
- Referencia y contra referencia
- Compromiso ético-legal
- Cuidado de la familia

8. Reconocimiento de complicaciones

- Hipotermia (contacto piel a piel)
- Hipoglucemia
- Desequilibrio ácido-base
- Desequilibrio hidro-electrolítico
- Altitud y velocidad de transporte

9. Terapéutica

- Inventario de medicamentos
- Tipo y dosis de medicamentos
- Medicación antes del traslado (para sepsis, fallo cardiaco, convulsiones, hipotermia, hipoglicemia, anomalías congénitas, etc.)

10. Estabilización y equipo

- Estabilización primaria (STABLE)
- Monitoreo básico:
 - FC, FR, ECG, temperatura y presión arterial
 - Saturación de oxígeno, CO₂
- Transferencia sin incidentes
- Equipo adecuado

Prioridades médicas para la estabilización

- Vía aérea despejada y oxigenación adecuada:
 - Confirmar posición y seguridad del tubo ET
 - Descartar neumotórax
 - Repetir Rx de tórax si es necesario
 - Si falla la oxigenación, considerar ventilación con presión positiva dependiendo de las necesidades del paciente, aplicando suficiente PEEP y considerar terapia con surfactante
 - Obtenga gases arteriales y si encuentra una acidosis respiratoria no compensada, ajuste los parámetros de ventilación
- Apoyo circulatorio:
 - Asegure un acceso vascular adecuado (preferible CAU, CAV)

- Considere tratamiento para hipotensión (presión arterial media < edad gestacional), acompañada de signos clínicos (oliguria, taquicardia, llenado capilar lento) y/o acidosis láctica
- Considere reemplazo de volumen o cardiotrópicos (por ejemplo: dopamina/dobutamina, adrenalina) de acuerdo al proceso o gravedad de la enfermedad (no utilice medicamentos vasoconstrictores si sospecha hipertensión pulmonar persistente)
- Apoyo metabólico:
 - Monitoree y corrija hipoglucemia (< 50 mg/dl)
 - Considere la posibilidad de alcalización solo cuando existe acidosis metabólica resistente a pesar del tratamiento del problema médico subyacente en la configuración de disfunción miocárdica o PPHN
- Termorregulación:
 - Mantenga la temperatura del recién nacido en un rango entre 36 y 37°C

Equipo necesario para uso en transporte neonatal

- Vía aérea:
 - Tubos endotraqueales
 - Laringoscopio neonatal
 - Tijeras estériles
 - Cinta adhesiva para asegurar tubos ET
 - Estetoscopio
 - Catéter de succión
- Ventilación:
 - Bolsas auto inflables y mascarillas
 - Oxígeno
 - Tubos para drenaje
 - Circuitos y válvulas para ventilador
- Circulación:
 - Agujas y jeringas
 - Cánulas IV y mariposas
 - Catéteres umbilicales
 - Líquidos IV
 - Equipos de infusión
 - Cinta adhesiva y gasas
- Otras:
 - Teléfono celular
 - Documentación completa

Tabla 14.1 Condiciones que ameritan traslado urgente

<ul style="list-style-type: none"> • Embarazo de alto riesgo • Peso bajo y muy bajo al nacer • Síndrome de dificultad respiratoria • Aspiración de meconio (SAM) • Hipertensión pulmonar • Hernia diafrágica • Enfermedad pulmonar crónica • Asfixia perinatal • Hemorragia intracraneana 	<ul style="list-style-type: none"> • Defectos de la pared abdominal • Defectos del aparato urinario • Anomalías congénitas del SNC • Cardiopatías congénitas cianóticas • Obstrucción intestinal • Enterocolitis necrotizante (ECN) • Isoinmunización Rh • Necesidad de nutrición parenteral • Problemas diagnósticos
--	--

Criterios para el traslado

- El neonato tiene una condición que no puede tratarse en el centro de referencia
- El centro de referencia provee el tratamiento y estabilización de acuerdo a su capacidad
- El centro que recibe la referencia tiene espacio, capacidad y personal disponible y capacitado para el tratamiento del paciente y ha aceptado la referencia
- El centro que refiere envía los registros médicos pertinentes
- El traslado se efectúa por personal calificado, equipo y transporte apropiado

Referencias

1. Bowen SL. Transport of the mechanically ventilated neonate. *Respir Care Clin N Am.* 2002 Mar;8(1):67-82.
2. Buckland L, Austin N, Jackson A, Inder T. Excessive exposure of sick neonates to sound during transport. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2003 Nov;88(6):F513-6.
3. Carreras Gonzalez E, Carreras Gonzalez G, Fraga Rodriguez G, et al. Critical care helicopter transport. Report of 224 cases. *An Pediatr (Barc).* 2003 Dec;59(6):529-34.
4. Comité de Estándares de la Sociedad Española de Neonatología. Recomendaciones para el transporte perinatal. *An Esp Pediatr* 2001;55:146-53
5. Das UG, Leuthner SR. Preparing the neonate for transport. *Pediatr Clin North Am.* 2004 Jun;51(3):581-98, vii.
6. McNamara P, Whyte H. Neonatal Transport. In "Residents Handbook of Neonatology" 3rd Ed. Kirpalani H, Moore AM, Perlman M, Eds. B.V.Decker Inc. Hamilton 2007. Pp 45-57.
7. Perlman M, Kirpalani HM, Moore AM. Neonatal Transport. In: Residents Handbook of Neonatology. 2nd Ed. BC Decker Inc, Saint Louis 1999, pp 49-59
8. Sontheimer D, Fischer CB, Buch KE. Kangaroo transport instead of incubator transport. *Pediatrics.* 2004 Apr;113(4):920-3.
9. Young T, Torner JC, Sihler KC, et al. Factors associated with mode of transport to acute care hospitals in rural communities. *J Emerg Med.* 2003 Feb;24(2):189-98.

Infecciones maternas y sus efectos en el recién nacido

15. Infecciones maternas y sus efectos en el recién nacido

- Microorganismos transferidos por vía transplacentaria pasan directamente al feto, otros pueden infectarlo por vía ascendente cuando ocurre ruptura prematura de membranas
- Las infecciones maternas según: la virulencia del agente y la susceptibilidad del feto, la ruta a través de la cual el agente ingresa al feto y el tiempo de la gestación en que la infección ocurre, pueden provocar:
 - Teratogenicidad o lesiones destructivas a los órganos fetales (por ejemplo: rubéola, varicela)
 - Enfermedad crónica fetal con un crecimiento inadecuado y/o hepatitis crónica (por ejemplo: rubéola)
 - Muerte intrauterina (por ejemplo: parvovirus, varicela)
 - Hidrops fetal (por ejemplo: parvovirus, sífilis)
 - Sepsis con efectos agudos multisistémicos (por ejemplo: hepatitis fulminante, encefalitis, miocarditis)
 - Problemas posteriores Por ejemplo: microcefalia, sordera)
 - Neonato asintomático
- El acrónimo TORCHES no es una prueba diagnóstica, solamente ayuda a recordarse del diagnóstico diferencial:

T - toxoplasmosis.

O - otras (hepatitis A, B, C, D, E; varicela, VIH/sida, malaria, candida, listeria, estreptococo del grupo B, tuberculosis)

R - rubéola

C - citomegalovirus (CMV)

H - herpes simple (VHS)

E - enfermedad de transmisión sexual (gonorrea, clamidia, ureaplasma, papilomatosis)

S - sífilis

Diagnóstico de infección congénita

- Historia materna de enfermedad de transmisión sexual (VES, sífilis, clamidia, gonorrea, VIH)
- Campañas de vacunación recientes (malaria, hepatitis)
- Viajes durante el embarazo
- Ocupación de la madre:
 - Trabajo con niños (CMV, parvovirus, rubéola)
 - Trabajo en aspectos sexuales de la madre o su pareja (VIH, sífilis, tuberculosis, hepatitis B o C, VHS)
- Higiene durante el embarazo:
 - Ha comido o probado carne cruda (toxoplasmosis)
 - Limpia las heces de gatos en casa sin usar guantes (toxoplasmosis)
- Enfermedad materna durante el embarazo
 - Gingivostomatitis (VHS)
 - Disuria (VHS)
 - Fatiga profunda (CMV, toxoplasmosis, VIH)
 - Ganglios inflamados (CMV, toxoplasmosis, VIH)
 - Artritis (rubéola, parvovirus)
 - Erupción cutánea (rubéola, parvovirus, sífilis, varicela)
- Esposo, pareja u otro miembro de la familia con fiebre, erupción cutánea u otra enfermedad similar
- Resultado positivo en pruebas de tamizaje durante el embarazo (toxoplasma, sífilis, VIH, hepatitis)

Tabla 15.1 Manifestaciones clínicas neonatales de las infecciones congénitas

Órganos y sistemas	Infecciones específicas
RCIU	Rubéola, CMV, toxoplasmosis
Prematurez	Sífilis, VHS
Calcificaciones cerebrales (asintomático)	Toxoplasmosis (distribución general), CMV y VHS (periventricular); parvovirus B19, rubéola, sida
Hidrocefalia	Toxoplasmosis, CMV, sífilis, enterovirus?
Microcefalia	CMV, toxoplasmosis, rubéola, varicela, VHS
Anoftalmia	CMV
Cataratas	Rubéola, VHS, VVZ, Parvovirus B19, toxoplasmosis, sífilis
Corioretinitis	VHS, VVZ, rubéola, CMV, toxoplasmosis
Glaucoma	Rubéola, toxoplasmosis, sífilis
Sordera	CMV, rubéola, toxoplasmosis, sífilis
Enfermedad cardíaca congénita	Rubéola, parvovirus B19, paperas
Miocarditis	Coxsackie B y otros enterovirus
Hepatoesplenomegalia	CMV, rubéola, toxoplasmosis, VHS, sífilis, enterovirus, parvovirus B19
Insuficiencia hepática aguda	Echovirus, coxsackie B, enterovirus, VHS, toxoplasmosis
Parálisis de las extremidades y cicatrices	Varicela
Pseudoparálisis	Sífilis
Exantema maculopapular	Sífilis, sarampión, rubéola, enterovirus
Vesículas	VHS, sífilis, varicela, CMV, parvovirus B19, enterovirus
Hidrops, ascitis, derrames pleurales	Parvovirus B19, CMV, toxoplasmosis, sífilis
Anemia	Parvovirus B19, sífilis, CMV, toxoplasmosis
Púrpura, trombocitopenia	CMV, toxoplasmosis, sífilis, rubéola, VHS, enterovirus, parvovirus B19
Sepsis (neumonía, lesiones en piel, letargia, etc)	Causada por una variedad de microorganismos

Referencias

- Degani S. Ultrasound in the evaluation of intrauterine infection during pregnancy. *Harefuah*. 2009 Jul;148(7):460-4, 474.
- Fabris C, Mombro M, Lio C. Congenital infections caused by TORCH agents. *Pediatr Med Chir*. 1986 Jul-Aug;8(4):443-52.
- Fignon A, Descamps P, Body G. Infectious diseases in pregnancy (1). *Diagnosis*Diagnosis, prevention, fetal risk, therapeutical deductions: toxoplasmosis, syphilis, herpes genitalis, rubella, listeria infection, tuberculosis. *Rev Prat*. 1991 May 11;41(14):1313-23.
- Ford-Jones EL, Kellner JD. "Cheap torches": an acronym for congenital and perinatal infections. *Pediatr Infect Dis J*. 1995 Jul;14(7):638-40.
- García AG. Infectious causes of congenital abnormalities. *Mem Inst Oswaldo Cruz*. 1981 Jul-Sep;76(3):307-28.
- Greenough A. Congenital, perinatal, and neonatal infections. In: "Paediatric Problems". Geenough A, Osborne J, Sutherland S, Eds. Edinburgh: Churchill Livingstone 1992.
- Imura S. TORCH complex. *Ryoikibetsu Shokogun Shirizu*. 2000;(30 Pt 5):462-5.
- Okascharoen C. Infectious diseases. In: "Residents handbook of Neonatology". 3rd Ed. Perlman M, Kirpalani HM, Moore AM Eds. BC Decker Inc, Hamilton, 2007. pp 397-423.
- Pass R. Viral infections in the fetus and neonate. In: "Principles and Practice of Pediatric Infectious Diseases". Long S, Pickering PC, Prober C, Eds. New York, Churchill Livingstone 1992
- Plotkin SA. Routes of fetal infection and mechanisms of fetal damage. *Am J Dis Child*. 1975 Apr;129(4):444-9.
- Radzinskii VE, Chistiakova MB. The TORCH complex and its role in perinatology. *Akush Ginekol (Mosk)*. 1992;(8-12):4-7.
- Remington JS, Klein JO. Infectious diseases of the fetus and newborn infants. 3d Ed. WB Saunders Co. Philadelphia 1990.
- Sampedro Martínez A, Aliaga Martínez I, Mazuelas Teatino P, Rodríguez-Granger J. Diagnosis of congenital infection. *Enferm Infecc Microbiol Clin*. 2011 Dec;29 Suppl 5:15-20.
- Shet A. Congenital and perinatal infections: throwing new light with an old TORCH. *Indian J Pediatr*. 2011 Jan;78(1):88-95.

Toxoplasmosis

- El toxoplasma gondi es un parásito universal de los felinos, aunque la infección se produce en todos los mamíferos y algunas especies de aves
- La infección produce inmunidad humoral y celular efectiva y protectora

Diagnóstico

- Prueba de anticuerpos fluorescentes para IgG antitoxoplasma
- Evaluación de células T inmunes para *Toxoplasma gondi*
- Prueba de Sabin-Feldman
- Prueba de ELISA

Diagnóstico diferencial

- Enfermedad de inclusión citomegálica
- CMV
- VHS
- Sida

Transmisión vertical

- La infección intrauterina es posible solamente cuando la madre tuvo toxoplasmosis activa con taquizoitos circulantes
- El riesgo de infección fetal se limita a madres no inmunes, que experimentan infección primaria y raramente a madres inmunocompetentes con infección latente que experimenta reactivación

Síntomas y signos

- La infección congénita se caracteriza por signos precoces y tardíos:

Precoces

- Hepatoesplenomegalia con ictericia
- Coriorretinitis con microftalmía
- Calcificaciones cerebrales
- Letargia y/o convulsiones
- Púrpura trombocitopénica
- Atrofia óptica, glaucoma
- Anemia
- Fiebre o hipotermia
- Vómitos y/o diarrea

Tardíos

- Hidrocefalia o microcefalia
- Retardo mental
- Calcificaciones cerebrales (de distribución general)

Tratamiento

- Cuando una infección reciente o activa se documenta tempranamente en el embarazo, existe riesgo de infección congénita o aborto fetal.
- Las mujeres embarazadas, RN e infantes pueden ser tratados, sin embargo, el parásito no se elimina completamente y permanece dentro de las células del tejido en fase de latencia, lo cual dificulta que el medicamento lo elimine completamente.
- Con el uso de espiramicina (3 g/día C/8-12 hrs.) se ha reportado una disminución de la transmisión madre-feto del 8-25% en el 1er. trimestre y de 19-54% en el 3er. trimestre, sin embargo no afecta la severidad en el feto que ya ha sido infectado y no tiene efectos teratogénicos.
- La pirimetamina (0.5 mg/kg/día por 28 días) y sulfadiazina (150 mg/kg/día por 28 días) son también efectivas pero potencialmente teratogénicas, por lo que deben ser utilizadas únicamente después del tercer trimestre.

Profilaxis

- El monitoreo preconcepcional y prenatal de mujeres susceptibles, reduce el riesgo de infección materna aguda y el riesgo potencial de infección congénita.

Referencias

1. Bodaghi B, Touitou V, Fardeau C, Paris L, Lehoang P. Toxoplasmosis: new challenges for an old disease. *Eye (Lond)*. 2012 Feb;26(2):241-4.
2. Bojar I, Szymariska J. Environmental exposure of pregnant women to infection with *Toxoplasma gondii*—state of the art. *Ann Agric Environ Med*. 2010 Dec;17(2):209-14.
3. Kaye A. Toxoplasmosis: diagnosis, treatment, and prevention in congenitally exposed infants. *J Pediatr Health Care*. 2011 Nov-Dec;25(6):355-64.
4. Lopes-Mori FM, Mitsuka-Breganó R, Capobianco JD, et al. Programs for control of congenital toxoplasmosis. *Rev Assoc Med Bras*. 2011 Oct;57(5):594-9.
5. Montoya J, Remington JS. Management of *Toxoplasma gondii* infection during pregnancy. *Clin Infect Dis*. 2008 Aug 15;47(4):554-66.
6. Robert-Gangneux F, Murat JB, Fricker-Hidalgo H, et al. The placenta: a main role in congenital toxoplasmosis? *Trends Parasitol*. 2011 Dec;27(12):530-6.

Virus de Hepatitis

Hepatitis A (VHA)

A pesar de ser la causa más frecuente de hepatitis en la población general, es una entidad poco frecuente en la mujer embarazada, no habiendo evidencias que apoyen la existencia de un mayor riesgo de complicaciones graves, como la hepatitis fulminante.

Hepatitis B (VHB)

Pertenece a la familia Hepadnavirus, con genoma ADN circular, de aproximadamente 42 nm de diámetro. Dentro de las diversas proteínas que codifica, son importantes para el diagnóstico de esta enfermedad: el antígeno central o core (HBcAg), el antígeno e (HBe-Ag) y el antígeno de superficie (HBsAg). Este virus tiene la capacidad de evolucionar a enfermedad aguda, hepatitis crónica, cirrosis, carcinoma hepático o hepatitis fulminante.

Diagnóstico

- La hepatitis aguda durante el embarazo sin desarrollo de antígeno de superficie (HbsAg) en la madre al momento del nacimiento o estado de portadora crónica en la madre con HbsAg en suero, indica alto riesgo de paso transplacentario del virus y hepatitis B neonatal.

Diagnóstico diferencial

- Hepatitis A, C, D o E.

Período de incubación

- Posee un amplio rango que va desde las 4 a las 26 semanas con una media de 90 días, siendo sintomático solo 30% de los infectados

Transmisión Vertical (TV)

- La transmisión de la infección al feto puede provenir de una madre infectada cursando con cuadro agudo o crónico, siendo la TV más frecuente en los casos de infección aguda adquirida en el último trimestre del embarazo, debido probablemente a la escasa producción de anticuerpos maternos que puedan ser transferidos al feto. Alcanza tasas de infección de 80-90%, en comparación con 10% si es transmitida en el primer trimestre.
- El periodo de mayor riesgo de TV ocurre durante el parto (85% de las infecciones perinatales) y solo en cinco a 15% se produce durante el embarazo.

Signos y síntomas

- Puede presentarse con síntomas hepáticos y extra-hepáticos una vez que el HBsAg alcanza sus niveles más altos. En el primer caso se caracteriza por ictericia, fiebre, malestar general, anorexia y dolor abdominal, mientras que en el segundo puede presentar rash cutáneo, artritis, edema angioneurótico, glomerulonefritis aguda, vasculitis y linfadenopatías. Los síntomas hepáticos son los clásicamente descritos.
- La gestación no empeora el pronóstico de la hepatitis B, excepto si está asociada a daño hepático crónico previo. Hasta hoy, no se ha demostrado un aumento de complicaciones antenatales como muerte intrauterina, aborto o anomalías congénitas con excepción de un mayor riesgo de parto prematuro en gestantes con un cuadro agudo.

Tratamiento

- Los recién nacidos de madres HBsAg-positivas deben recibir inmunoglobulina específica contra hepatitis B, 0.5 ml al momento del nacimiento
- La vacuna de hepatitis B: 10 µg (0,5 ml), IM, debe ser administrada en tres dosis: 1) < 7 días, 2) 1 mes y 3) a los seis meses de edad
- Los neonatos de madres con un estado serológico desconocido deben recibir solamente las vacunas
- La lactancia materna no está contraindicada

Profilaxis

- Los recién nacidos de madres HBsAg-positivas deben ser manejados con guantes, otras medidas de aislamiento no son necesarias

Hepatitis C (VHC)

Virus ARN perteneciente a la familia *flavivirus*, de tamaño pequeño, con seis genotipos mayores y múltiples subtipos, lo que asociado a una tasa de mutación alta lleva a una inmunidad ineficiente posterior a una infección activa y, por lo tanto, más difícil será confeccionar una vacuna. Es importante recordar que 60 a 85% de las personas infectadas por virus de hepatitis C (VHC) desarrollan infección crónica.

Diagnóstico

- La determinación de anticuerpos para hepatitis C (VHC) y VHC-RNA determina si ha ocurrido infección.
- No se ha demostrado que la gestación modifique el curso de la infección aguda o crónica o la haga progresar más rápidamente. La gran mayoría de las mujeres embarazadas con infección por VHC son portadoras de una hepatitis crónica por VHC clínica o subclínica adquirida muchos años previos al embarazo.
- El 1% puede adquirir la infección durante la gestación.
- Diagnóstico diferencial
- Hepatitis A, B, D o E
- Período de incubación
- Se describen períodos de 2 a 26 semanas, con un promedio de 30 a 60 días

Transmisión vertical

- La tasa de infección perinatal varía desde 1.7% en portadoras de VHC hasta 19-20% en portadoras de VHC y VIH, con un promedio aproximado de 5 a 10%
- En mujeres ARN-VHC (-) las tasas de TV son de 1 a 3%, aumentando a 4 a 6% en embarazadas con ARN-VHC (+)
- La transmisión puede ser durante el embarazo o al momento del parto, siendo este último el más frecuente, debido al escaso paso transplacentario del virus y a la exposición a fluidos hemáticos contaminados maternos durante el parto
- El mecanismo exacto de infección al feto se desconoce
- La lactancia materna, a pesar de permitir paso de virus hacia el neonato, transfiere una carga viral tan baja que no es capaz de producir una infección activa, no estando por lo tanto contraindicada

Signos y síntomas

- La infección frecuentemente es asintomática (65 a 75%); sin embargo, el cuadro clínico puede debutar en forma tardía (varios años), o en forma aguda, caracterizándose por ictericia (25%), fiebre, dolor abdominal o malestar general (10%)

Tratamiento

- Actualmente no existe una vacuna efectiva para la prevención de hepatitis C debido a su rápida mutación y gran variedad de genotipos
- El tratamiento durante el embarazo con interferón y/o ribavirina está contraindicado por los potenciales efectos neurotóxicos y teratogénicos respectivamente, aunque evidencia actual no ha logrado determinar un daño directo con el uso de interferón
- En caso de detectar una hepatitis C aguda durante la gestación, el tratamiento debe diferirse hasta el período de puerperio tardío

Profilaxis

- En mujeres en edad fértil que están en tratamiento por hepatitis C crónica (por ejemplo: asociación de ribavirina e interferón a por 6 a 12 meses) que se embarazan, se sugiere control estricto de la gestación y continuar terapia posterior al puerperio

Hepatitis D (VHD)

Es un virus ARN pequeño de 35 nm, de replicación defectuosa, por lo que requiere su asociación con HBsAg para producir infección y replicar.

Diagnóstico

- La infección por VHD en la gestación no ha demostrado ser más grave que en la paciente no embarazada; sin embargo, la detección de esta entidad debe estudiarse ante una mujer embarazada con diagnóstico de VHB aguda o crónica que

presenta una reagudización del cuadro, mediante la detección de anticuerpos anti-VHD en suero materno

- Ante la sospecha en la madre, deben determinarse anticuerpos anti-VHD del tipo IgM, siempre asociado a determinación de VHB. Sin embargo, en el caso del hijo, la detección de anticuerpos en suero no es justificada a menos que exista coinfección de la madre con VHB
- El diagnóstico debe sospecharse en pacientes con HBsAg (+) que empeoran su condición clínica en forma repentina

Diagnóstico diferencial

- Hepatitis A, B, C o E

Período de incubación

- Se describen períodos de 4 a 7 semanas

Transmisión vertical

- No se ha descrito la presencia de transmisión vertical, por lo que los hijos de portadoras de VHD no requieren de tamizaje al nacer, a menos que se asocie a VHB
- La lactancia materna no está contraindicada
- La transmisión materno-fetal del VHD es excepcional y puede evitarse con la inmunoprofilaxis para la VHB en el neonato

Signos y síntomas

- Puede presentarse con síntomas agudos inespecíficos como ictericia, dolor abdominal, fiebre, malestar general, o como una reagudización o exacerbación en un paciente portador de VHB
- Aproximadamente el 70 a 80% de los portadores crónicos de VHB sobreinfectados con virus de hepatitis D (VHD) desarrollarán cirrosis, cifra muy superior al 15% observado en la infección única por VHB

Tratamiento

- Debido a su baja incidencia y asociación exclusiva con VHB, no existe un tratamiento específico para el VHD

Profilaxis

- Ante la detección en el embarazo, se debe manejar exclusivamente la coinfección con VHB según:

Hepatitis E (VHE)

Virus ARN de tamaño pequeño, perteneciente a la familia *Calicivirus*, causa una infección generalmente benigna y autolimitada con excepción de la primoinfección durante el embarazo, donde puede evolucionar a hepatitis fulminante. La infección con virus hepatitis E (VHE) no evoluciona hacia la cronicidad

Diagnóstico

- La infección por VHE debe sospecharse en toda mujer sintomática con pruebas negativas para VHA, VHB y VHC. Debido a la corta duración del IgM en el suero de la mujer afectada, la detección de IgG anti VHE es el único parámetro útil para el diagnóstico, a causa de su aparición rápida y permanecer elevado en el tiempo.

Diagnóstico diferencial

- Hepatitis A, B, C o D

Período de incubación

- Se describe de 2 a 9 semanas, pudiendo detectarse el ARN de VHE hasta dos semanas posteriores al inicio de los síntomas

Transmisión vertical

- Se describe transmisión vertical en 33 a 50% de los casos, no quedando aún definido el mecanismo exacto de transmisión
- En el recién nacido puede producir una hepatitis aguda sintomática que puede conducirle a la muerte por falla hepática fulminante durante las primeras 24 horas de vida
- La lactancia materna no está contraindicada

Signos y síntomas

- La infección por VHE durante el embarazo se ha relacionado con mal pronóstico obstétrico, es así que se han evidenciado mayores tasas de aborto, muerte fetal y parto prematuro. Las tasas de mortalidad por hepatitis fulminante aumentan a medida que progresa la gestación, alcanzando los valores más altos durante el tercer trimestre con cifras que bordean el 44 a 50%.
- Puede presentar síntomas inespecíficos leves o moderados, siendo asintomático en 2/3 de los infectados. Los síntomas

son ictericia, fiebre y dolor abdominal. La mujer gestante puede debutar con un cuadro grave como hepatitis fulminante (veinte veces más riesgo que la no gestante).

Tratamiento

- Actualmente no existen vacunas o inmunoglobulinas que eviten o aminoren la patología ni sus complicaciones

Profilaxis

- Está en desarrollo una vacuna anti hepatitis E que ha demostrado ser efectiva tanto en hombres como en mujeres. Sin embargo, no hay estudios en mujeres embarazadas.

Referencias

1. Begun N, Kumar S, Akhtar S, et al. Duration of hepatitis E viremia in pregnancy. *Int J Gynecol Obstet* 2009; doi:10.1016/j.ijgo.2009.09.023.
2. Indolfi G, Resti M. Perinatal transmission of hepatitis C virus infection. *J Med Virol* 2009; 81:836-43.
3. Mast E, Hwang L, Seto D, et al. Risk factors for perinatal transmission of hepatitis C virus (HCV) and the natural history of HCV infection acquired in infancy. *J Infect Dis* 2005; 192: 1880-9.
4. Motte A, Blanc J, Minodier P, Colson P. Acute hepatitis A in a pregnant woman at delivery. *Int J Infect Dis* 2009; 13: e49-c51.
5. Navanethan U, Mohajer M, Shata M. Hepatitis E and pregnancy - understanding the pathogenesis. *Liver Int* 2008; 28 (9): 1190-9.
6. Selander B, Blackberg J, Widell A, Johansson P. No evidence of intrauterine transmission of hepatitis A virus from a mother to a premature infant. *Acta Paediatrica* 2009; 98: 1603-6.
7. Valdés E, Sepúlveda A, Candia P, Lattes K. Hepatitis aguda viral durante el embarazo. *Rev Chil Infectol* 2010;27(6):505-512.
8. Xiao X, Li A, Chen X, et al. Prevention of vertical hepatitis B transmission by hepatitis B immunoglobulin in the third trimester of pregnancy. *Int J Gynecol Obstet* 2007; 96: 167-70.
9. Xu W, Cui Y, Wang L, et al. Lamivudine in late pregnancy to prevent perinatal transmission of hepatitis B virus infection: a multicentre, randomized, double blind, placebo-controlled trial. *J Viral Hepatitis* 2009; 16:94-103.

Virus de Varicela Zoster (VVZ)

La infección por el virus de la varicela zoster durante el embarazo puede ser asintomática o manifestarse como varicela o como zoster. Se estima que menos del 5% de las infecciones por VVZ son asintomáticas.

Diagnóstico

- El diagnóstico posnatal se confirma con IgM antivariela o por curva de IgG antivariela cuantitativa en madre e hijo, cuyo recuento disminuye significativamente en la madre a los siete meses y persiste alto en el niño
- Prueba de ELISA
- Otros anticuerpos: fijación del complemento, neutralización, hemoaglutinación indirecta, hemoaglutinación con adherencia inmune, anticuerpos fluorescentes con antígeno de membrana
- El cultivo viral o RPC no se hacen en sangre del recién nacido puesto que en este período ya no hay viremia

Diagnóstico diferencial

- Sarcoptiosis generalizada
- Impétigo
- Candidiasis cutánea generalizada

Período de incubación

- Se manifiesta después de diez a veinte días después de la exposición con erupción cutánea maculopapular, al principio con distribución en tronco y progreso rápido generalizado

Transmisión vertical

- La transmisión del VVZ se produce primariamente por vía transplacentaria
- En abortos espontáneos de embarazos complicados con varicela en el cuarto mes de gestación, se ha encontrado necrosis focal severa de la placenta
- El virus se transmite al feto en un 25% y de estos la mitad presenta serología positiva postnatal. El 1-3% de los embarazos con varicela antes de las 25 semanas presentarán SVF, lo cual equivale a 1-2 casos por 100,000 nacidos vivos, de éstos niños el 25% fallece antes de cumplir un año

Infección fetal

- El síndrome de varicela fetal o congénita es el daño fetal provocado por el VVZ en la primoinfección materna durante los dos primeros trimestres de embarazo, principalmente entre las 8 y 20 semanas. Se transmite al feto por vía placentaria y por vía ascendente ante lesiones genitales

- Cuando se transmite entre la semana 8ª y 20ª de embarazo, se caracteriza por:
 - RCIU
 - Microcefalia, atrofia cerebral y cortical, calcificaciones cerebrales
 - Microftalmía, atrofia óptica, cataratas, coriorretinitis, nistagmus
 - Hipoplasia de miembros, atrofia muscular, falanges rudimentarias, pie equino
 - Lesiones cicatriciales en piel, piel denudada
 - Retardo psicomotor, déficit sensorial
 - Convulsiones
 - Neumonía por aspiración recurrente, disfagia

Infección neonatal

- Se estima que un cuarto de neonatos producto de madres que han tenido contacto con varicela en las últimas tres semanas de embarazo desarrollan infección clínica.
- Cuando la infección materna se produce entre los cuatro días antes y dos días después del parto, las lesiones por varicela en el neonato aparecen a los cinco a diez días de vida, de forma leve o severa con fiebre, erupción hemorrágica y alteraciones viscerales generalizadas. La mortalidad es aproximadamente de 30% y generalmente por enfermedad pulmonar severa.
- Cuando la varicela materna se produce entre cinco y 21 días antes del parto, las lesiones típicas en el neonato aparecen al cuarto día de vida, con buen pronóstico y sin mortalidad asociada.

Síntomas y signos

- Fiebre
- Erupción cutánea de color rojo que produce comezón en la piel. Dicha erupción aparece primero en el abdomen, el rostro o la espalda y, luego, se propaga a casi todas las partes del cuerpo, incluidos el cuero cabelludo, la boca, la nariz, las orejas y los genitales.

Tratamiento

- Sintomático y de las complicaciones
- La madre no debe ser tratada con antivirales a menos que se complique el cuadro con neumonía
- Los neonatos de madres que desarrollan varicela entre los cinco días antes y dos después del parto deben recibir IgVZ (125 unidades) tan rápido como sea posible

Profilaxis

- La gammaglobulina humana hiperinmune antivariela-zoster, elaborada en base a plasma con altos niveles de anticuerpos específicos, se utiliza cuando se conoce o sospecha el contacto con un enfermo dentro de las primeras 72 horas de la exposición, su efecto dura tres meses, no evita la viremia pero reduce significativamente la severidad de la varicela materna y por lo tanto la transmisión al feto.
- La vacuna antivariela aplicada dentro de los tres primeros días post exposición da una protección del 90% a madres susceptibles, alcanzando buenos niveles de IgM desde los siete días post administración. Tiene una alta tasa de seroconversión o inmunogenicidad, alcanzando un 95% en niños con una dosis y 99% en adultos con dos dosis. La protección que se obtiene es de 85% (eficacia clínica) y de 95-100% para varicelas severas.
- Las madres con varicela en el momento del parto deben ser separadas de su hijo hasta que las vesículas se sequen.
- El neonato con lesiones de varicela debe ser aislado de los otros niños.

Referencias

1. Cohen A, Moschopoulos P, Stehm RE, Koren G. Congenital varicella syndrome: the evidence for secondary prevention with varicella-zoster immune globulin. *CMAJ*. 2011 Feb 8;183(2):204-8.
2. Enders G, Miller E, Craddock-Watson J, Bolley I: Consequences of varicella and herpes zoster in pregnancy: Prospective study of 1739 cases. *Lancet* 1994; 343: 1547-50.
3. Ferry T, Vial Y, Vaudaux B. Varicella during pregnancy: consequences for the mother and the newborn. *Rev Med Suisse*. 2011 Apr 27;7(292):900-4.
4. Harish R, Jamwal A, Dang K. Congenital varicella syndrome/varicella zoster virus (VZV) fetopathy. *Indian J Pediatr*. 2010 Jan;77(1):92-3.
5. Neubauer V, Griesmaier E, Trawoger R, Kiechl-Kohlendorfer U. Congenital varicella syndrome in a very low birthweight preterm infant. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*. 2011 Jul;96(4):F296-7.
6. Sanchez MA, Bello-Munoz JC, Cebrecos I, The prevalence of congenital varicella syndrome after a maternal infection, but before 20 weeks of pregnancy: a prospective cohort study. *J Matern Fetal Neonatal Med*. 2011 Feb;24(2):341-7.
7. Sauerbrei A. Preventing congenital varicella syndrome with immunization. *CMAJ*. 2011 Feb 22;183(3):E169-70
8. Smith CK, Arvin AM. Varicella in the fetus and newborn. *Semin Fetal Neonatal Med*. 2009 Aug;14(4):209-17.

Virus de Inmunodeficiencia Humana (VIH-1)

- El VIH es miembro de la familia retrovirus
- Presenta una cubierta externa y en su interior un mensaje genético compuesto por ácido ribonucleico (ARN), también una enzima (Reverso-transcriptasa) que convierte este ARN en ácido desoxirribonucleico (ADN) en la célula huésped
- La membrana o cubierta externa está formada por proteínas, las cuales se van a unir a los receptores CD4 de los linfocitos T4 del huésped

Diagnóstico

- Dos pruebas positivas para anticuerpos contra VIH no serán definitivas para el diagnóstico de infectado por el VIH, debido a la posibilidad de que los anticuerpos presentes sean de origen materno. Por ello, para hacer el diagnóstico en este grupo se requiere que presenten resultados positivos en dos determinaciones separadas (excluyendo sangre del cordón) frente a una o más de las siguientes pruebas:
 - Cultivo para VIH
 - Reacción en cadena de polimerasa (RCP) para VIH
 - Antígeno VIH (p24)
 - Antecedente de madre VIH/positiva
- Pruebas específicas:
 - Western Blot (WB)
 - Inmunofluorescencia indirecta (IFI)
 - Prueba de radioinmunoprecipitación (RIPA)
 - Prueba de diagnóstico rápido (DOT BLOT)

Tabla 15.2 Diagnóstico de sida según conteo absoluto de CD4+ en porcentaje

Categoría	Conteo absoluto CD4+ (%)	
	< 12 meses	1-5 años
1. No supresión	> 1,499 (> 24%)	> 999 (> 24%)
2. Inmunosupresión leve	750 – 1,499 (15 – 24%)	500 – 999 (15 – 24%)
3. Inmunosupresión severa	< 750 (< 15%)	< 500 (< 15%)

Diagnóstico diferencial

- Sepsis
- Síndrome de coagulación intravascular diseminada
- Citomegalovirus
- Virus de hepatitis

Transmisión vertical

- El riesgo de transmisión vertical existe durante toda la gestación pero es muy raro que el feto se infecte en el primer trimestre del embarazo. El período durante el cual se infectan más RN es el que rodea al parto. Se calcula que durante el embarazo se infectan 1/3 de los RN y los 2/3 restantes durante el parto.
- La transmisión viral puede ocurrir a través de la leche materna confiriendo un 14% de riesgo adicional de transmisión, por lo que debe ser contraindicada. Si la madre decide amamantar a su bebé, debe recomendársele que sea de forma exclusiva, lo que reduce el riesgo de transmisión.

Síntomas y signos

- La infección congénita (transplacentaria) se presenta desde el nacimiento y se caracteriza por:
 - Calcificaciones cerebrales
 - Hepatoesplenomegalia
 - Anemia (hemoglobina < 8 g/dl (80 g/l), neutropenia (conteo de glóbulos blancos < 1,000/ul (<1,0 x 10⁹ /l) y/o

trombocitopenia (conteo de plaquetas $< 100 \times 10^3$ ($< 100 \times 10^9$ /l) persistente por 30 días o más

- Meningitis bacteriana, neumonía o sepsis (episodio único)
- Candidiasis orofaríngea persistente (mayor de dos meses)
- Cardiomiopatía
- Infección por citomegalovirus con inicio antes de un mes de edad
- Hepatitis

Tratamiento

- La transmisión vertical madre-niño ha sido disminuida en aproximadamente dos terceras partes de los casos con terapia antiretroviral (zidovudina) a la madre durante el parto
- Durante el parto la madre debe recibir 2 mg/kg de zidovudina, IV durante una hora y luego 1 mg/kg durante lo que dura la labor y el transcurso del parto
- El neonato debe ser bañado, recibir vitamina K e iniciar tratamiento con zidovudina de 8 a 12 horas después del parto y continuarla por seis semanas (2 mg/kg-dosis, cada seis horas)

Profilaxis

- Si la madre es portadora del virus de Hepatitis B (HBsAg), dar al neonato IgHB e iniciar la serie de vacunas contra hepatitis B
- La profilaxis con tripetoprim-sulfametoxazol para *Pneumocystis carinii* está recomendada en todos los neonatos en que se ha determinado positividad para VIH
- La inmunización de neonatos VIH-expuestos y VIH-infectados (incluyendo pretérminos) se puede hacer como de costumbre, pero se debe reemplazar la vacuna viva de polio por vacuna inactivada

Referencias

1. Bulterys M, Ellington S, Kourtis AP. HIV-1 and breastfeeding: biology of transmission and advances in prevention. Clin Perinatol. 2010 Dec;37(4):807-24, ix-x.
2. Camacho-González AF, Ross AC, Chakraborty R. The clinical care of the HIV-1-infected infant. Clin Perinatol. 2010 Dec;37(4):873-85, xi.
3. Horvath T, Madi BC, Iuppa IM, et al. Interventions for preventing late postnatal mother-to-child transmission of HIV. Cochrane Database Syst Rev. 2009 Jan 21;(1):CD006734.
4. Kourtis AP, Bulterys M. Mother-to-child transmission of HIV: pathogenesis, mechanisms and pathways. Clin Perinatol. 2010 Dec;37(4):721-37, vii.
5. Legardy-Williams JK, Jamieson DJ, Read JS. Prevention of mother-to-child transmission of HIV-1: the role of cesarean delivery. Clin Perinatol. 2010 Dec;37(4):777-85, ix.
6. Read JS. Prevention of mother-to-child transmission of HIV: antiretroviral strategies. Clin Perinatol. 2010 Dec;37(4):765-76, viii.
7. Shapiro RL, Ribaud H, Powis K, et al. Extended antenatal use of triple antiretroviral therapy for prevention of mother to-child transmission of HIV-1 correlates with favorable pregnancy outcomes. AIDS. 2012 Jan 2;26(1):120-1.
8. Sturt AS, Read JS. Antiretroviral use during pregnancy for treatment or prophylaxis. Expert Opin Pharmacother. 2011 Aug;12(12):1875-85.

Malaria

- El paludismo o malaria lo causa un protozoo del género *Plasmodium* y cualquiera de las cuatro especies (*falciparum*, *malariae*, *ovale* o *vivax*) pueden infectar a la madre, feto y recién nacido.
- El Plasmodium vive como parásito en las glándulas salivares de la hembra del mosquito *Anopheles*. Sin el mosquito, que actúa como vector del parásito, la transmisión al ser humano no sería posible. Las mujeres embarazadas, atraen el doble de mosquitos que aquéllas que no lo están.

Diagnóstico

- **Gota fina:** secar, teñir y fijar. Se mide el número de eritrocitos parasitados por 1,000 hematíes o por 200 leucocitos. Se puede estar asintomático hasta 10,000 parásitos por microlitro de sangre. Es específica de especie y rápida. Da información pronóstica.
- **Gota gruesa:** secar y teñir, sin fijar. La ventaja es que concentra los parásitos, y por ello su sensibilidad es mayor. Su desventaja es que subestima el número de parásitos.
- **Diagnóstico serológico:** que implica a anticuerpos contra dos antígenos de *Plasmodium falciparum*: MSP-1 y MSP-2.

Diagnóstico diferencial

- Infecciones virales
- Tuberculosis
- Sepsis bacteriana

Período de incubación

- *Plasmodium falciparum*: 12 días
- *Plasmodium vivax*: 14 días
- *Plasmodium ovale*: 14 días
- *Plasmodium malariae*: 30 días
- En el paludismo adquirido después del nacimiento, el período de incubación es de 8 a 30 días

Transmisión vertical

- Aunque la placenta hace de eficaz barrera protectora en muchos casos de paludismo adquirido durante el embarazo, puede transmitirse en forma congénita
- El neonato puede adquirir la enfermedad posteriormente por transfusiones o exanguinotransfusiones contaminadas con plasmodium que pueden resistir los 4° C de almacenamiento o adquiere la enfermedad transmitida por el mosquito igual que los demás niños y adultos

Síntomas y signos

- La infección del cordón es frecuente, pero es raro que aparezca clínica en el neonato, ya que la IgG anti VSA de la madre, atraviesa la placenta y protege al feto. La infección fetal puede ser adquirida de forma antenatal por microtransfusión a través de la placenta, lo que estimula a las células B y T para producir una respuesta frente a la malaria.
- La malaria induce producción de células T reguladoras, CD4+ y CD25+ en el cordón, y esto aumenta los niveles de IL-10 y disminuye el IFN gamma. Si la madre está inmunosuprimida, la malaria podría presentarse de forma congénita, como una enfermedad severa, entre dos y seis semanas luego del parto.
- Según la especie de plasmodium, el tamaño del inóculo y la inmunidad del huésped. Los síntomas incluyen:
 - Fiebre
 - Signos gastrointestinales, respiratorios o del SNC
 - Anemia grave con ictericia
 - Esplenomegalia

Tratamiento

Malaria no complicada:

- Primer trimestre:
 - Primer episodio: quinina 10 mg/kg tres veces al día durante siete días, preferentemente con clindamicina 5 mg/kg tres veces al día durante siete días
 - Dos o más episodios: repetir el tratamiento con quinina y clindamicina (igual que arriba); o artesunato 2mg/kg por día durante siete días con clindamicina
- Segundo y tercer trimestre: sea el episodio que sea, se recomienda artesunato + clindamicina (igual dosis que arriba)
- Prevención: Tratamiento Preventivo Intermitente (TPI) con sulfadoxina-pirimetamina en lugares donde todavía sean eficaces estos fármacos

Malaria severa:

- Artesunato 2-4 mg/kg iv cada doce horas y posteriormente cada 24 horas hasta que el paciente pueda tolerar artesunato oral 2mg/kg por dosis, un total de siete días y clindamicina 5 mg/kg tres veces al día durante siete días.
- Otra opción es quinina IV, dosis de inicio de 20 mg/kg durante cuatro horas, y después 10 mg ocho horas después de haber dado la dosis inicial. Después se sigue con 10 mg/kg cada ocho horas durante siete días. Una vez que el paciente ha recuperado la tolerancia oral, se continúa con una pauta de quinina 10 mg/kg y clindamicina 5 mg/kg, tres veces al día durante siete días.

Nota: Todos los agentes antimaláricos pueden producir efectos adversos en el feto. La quinina es ototóxica, la primaquina produce metahemoglobinemia y hemólisis y la cloroquina puede producir daño retiniano y coclovestibular.

Malaria *no falciparum*:

- Fosfato de cloroquina: 10 mg/ kg una vez al día durante dos días, seguida de 5 mg/kg el tercer día. Para *Plasmodium vivax* resistente a cloroquina, se pueden usar amodiaquina, quinina o derivados de artemisina. La prevención se realiza con fosfato de cloroquina 600 mg de inicio y seguida de 300 mg por semana.

Profilaxis

- El TPI reduce los casos de anemia prenatal grave, la parasitemia prenatal y las muertes perinatales. Se realizan dos dosis de TPI al menos cuatro semanas, empezando la primera dosis una vez que la madre siente los movimientos fetales (18-20 semanas), de manera que la teratogenicidad se reduce al mínimo. La TPI consiste en la administración de 2-3 dosis de fármacos antipalúdicos en todo el embarazo. La combinación de elección es: Sulfadoxina-pirimetamina.
- Se recomienda a mujeres gestantes que no viajen a zonas endémicas. En caso de que lo hagan, que sea preferiblemente una vez pasado el primer trimestre. En caso de que decida hacerlo, el fármaco de elección es la Mefloquina (en áreas resistentes a cloroquina).
- Vacunas: van dirigidas al producto del gen VAR responsable de la unión del *Plasmodium falciparum* al CSA. Su seguridad durante el embarazo no está clara.

Referencias

1. Chedraui Meter, MD, MSC. Malaria in pregnancy. Last literature review for version 16.2. mayo 31, 2008. Up to Date. www.update-software.com
2. Garner P, Gülmezoglu AM. Fármacos para la prevención del paludismo en embarazadas (Revisión Cochrane traducida). En: La Biblioteca Cochrane Plus, 2008 Número 4. Oxford: Update Software Ltd. Disponible en: <http://www.update-software.com>
3. Graves P, Gelband H. Vacunas para la prevención del paludismo tipo SPf66 (Revisión Cochrane traducida). En: La Biblioteca Cochrane Plus, 2008 Número 4. Oxford: Update Software Ltd. Disponible en: <http://www.update-software.com>
4. Jones KL, Donegan S, Lalloo DG. Artesunato versus quinina para el tratamiento del paludismo grave (Revisión Cochrane traducida). En: La Biblioteca Cochrane Plus, 2008 Número 4. Oxford: Update Software Ltd. Disponible en: <http://www.update-software.com>
5. Loke YW. Transmission of parasites across the placenta. *Adv Parasitol.* 1982;21:155-228.
6. Oróstegui-Pinilla D, Rodríguez-Morales AJ. Neonatal *Plasmodium vivax* malaria. *Trop Biomed.* 2011 Aug;28(2):339-42
7. Orton L, Garner P. Fármacos para el tratamiento del paludismo no complicado en mujeres embarazadas (Revisión Cochrane traducida). En: La Biblioteca Cochrane Plus, 2008 Número 4. Oxford: Update Software Ltd. Disponible en: <http://www.update-software.com>
8. Rial M, Checa MA, Genoves J, Carreras R. Malaria y embarazo: fisiopatología y manejo. *Ginecología y Obstetricia Clínica* 2009;10(3):157-164.

Candidiasis congénita (CC)

- La Candidiasis congénita (CC) es una condición extremadamente infrecuente producto de la infección a *candida* adquirida *in útero*
- Esta infección ocurre en el contexto de una vulvovaginitis a candida, la cual se presenta en un 20% a 25% de las mujeres embarazadas

Diagnóstico

- El diagnóstico de la CC se realiza con la demostración microscópica de esporas o pseudo hifas de *Candida* y cultivo del organismo en las zonas eritematosas o erosiones en recién nacidos de muy bajo peso
- Como generalmente este organismo se localiza en las superficies cutáneas, los cultivos sanguíneos y de líquido cefalorraquídeo son habitualmente negativos
- Elevación de los leucocitos con desviación a izquierda pudiendo llegar a una reacción leucemoide

Diagnóstico diferencial

- Sarcoptiosis
- Impétigo
- Varicela congénita
- Sepsis bacteriana

Transmisión vertical

- La CC se produciría por el ascenso de organismos a partir de una vagina infectada hacia la cavidad uterina. Este ascenso puede ocurrir en la mayoría de los casos a través de membranas intactas o una ruptura subclínica de las membranas antes del parto. Una vez que las membranas han sido penetradas el organismo se disemina desde el líquido amniótico a la piel fetal y posteriormente a la vía respiratoria y digestiva una vez que el líquido infectado es aspirado o deglutido
- Posteriormente, a la inmadurez de la barrera epidérmica de un recién nacido prematuro, se suma la inmadurez en sus sistemas de defensa lo que permite que el organismo penetre las capas profundas de la piel alcanzando el torrente sanguíneo produciendo infecciones invasivas

Síntomas y signos

- Se caracteriza por lesiones cutáneas de aparición precoz, en 80% de los casos el primer día de vida
- Los recién nacidos prematuros, particularmente aquellos de 24 a 26 semanas de edad gestacional tienen una presenta-

ción cutánea variable que incluye erupción papular o pustular que progresa rápidamente a vesículas o bulas

- Puede presentarse también con manchas eritematosas difusas similares a quemaduras cuya tendencia es a la descamación o erosión
- Dificultad respiratoria precoz
- Frente a un líquido con pleiocitosis (en ausencia de hemorragia intraventricular) sumado al aislamiento de *candida* en otro sitio estéril es suficiente evidencia de meningitis

Tratamiento

- La terapia sistémica antifúngica debe ser considerada en todos los recién nacidos con CC con signos de dificultad respiratoria en el periodo posnatal inmediato y que los exámenes de laboratorio orienten a un cuadro séptico. La terapia sistémica estaría indicada también en aquellos neonatos con lesiones cutáneas tipo quemaduras y aquellos con cultivos positivos en orina, sangre o líquido cefalorraquídeo.
- La droga recomendada como primera elección es la Anfotericina B (1-1.5 mg/kg/día, IV, en infusión durante 2-6 horas), el uso de Fluconazol (12-25 mg/kg como dosis inicial, seguido de 6-12 mg/kg/dosis, IV, durante 30 minutos, o VO) estaría indicado en aquellos casos donde la toxicidad a la anfotericina B impediría su uso.

Profilaxis

- La iniciación precoz de la terapia antifúngica aparece como el factor más importante asociado a sobrevida en infecciones sistémicas y frente a la sospecha de CC no deberían esperarse resultados de hemocultivos o cultivos de líquido cefalorraquídeo para iniciar el tratamiento
- La profilaxis con nistatina o fluconazol reduce la incidencia de infección sistémica y colonización en recién nacidos muy prematuros

Referencias

1. Altuncu E, Bilgen H, Cerikcioglu N, et al. Neonatal Candida infections and the antifungal susceptibilities of the related Candida species. Mikrobiyol Bul. 2010 Oct;44(4):593-603.
2. Bustos R, Copaja D, Bancalari A. Candidiasis and diátesis congénita en un recién nacido de muy bajo peso. Rev Chil Pediatr 2003;74(2):193-196.
3. Clerihew L, Austin N, McGuire W. Prophylactic systemic antifungal agents to prevent mortality and morbidity in very low birth weight infants. Cochrane Database Syst Rev. 2007 Oct 17;(4):CD003850.
4. Darmstadt GL, Dinulos JG, Miller Z. Congenital Cutaneous Candidiasis: Clinical Presentation, Pathogenesis and Management. Guidelines Pediatrics 2000; 105: 438-44.
5. Juster-Reicher A, Flidel-Rimon O, Amitay M, et al. High dose liposomal amphotericin B in the therapy of systemic candidiasis in neonates. Eur J Clin Microbiol Infect Dis 2003;22:603-607.
6. Tezer H, Canpolat FE, Dilmen U. Invasive fungal infections during the neonatal period: diagnosis, treatment and prophylaxis. Expert Opin Pharmacother. 2012 Feb;13(2):193-205.

Listeriosis

- La *Listeria monocytogenes* es un bacilo gram positivo que puede originar bajo ciertas condiciones la enfermedad denominada listeriosis, tanto en el hombre como en una gran variedad de especies animales
- La resistencia que posee esta bacteria a factores ambientales le permite estar ampliamente distribuida en la naturaleza, siendo posible aislarse en suelo, agua, vegetación, animales, crustáceos e insectos
- El reservorio principal lo constituyen animales (principalmente ganado bovino, porcino y ovino) y aves silvestres, puede presentarse en forma epidémica y casos esporádicos, tanto en el hombre como en los animales
- Existen cuatro serotipos, los serotipos B y C son los más frecuentes en el hombre. No existe certeza sobre las vías de infección, se supone que su transmisión es a través de alimentos contaminados con materias fecales provenientes de reservorios animales, humanos o ambientales, como el suelo
- La patología humana puede darse en el contexto de una gestación o inmunosupresión; embarazada, feto y recién nacido son los más susceptibles

Diagnóstico

- El diagnóstico definitivo se realiza a través de cultivos seriados positivos para *Listeria monocytogenes* en sangre, LCR o líquido amniótico. Esta bacteria posee similitud morfológica con difteroides y estreptococos, precisando de pruebas bioquímicas para su confirmación. Los estudios serológicos no son útiles, así tampoco lo son los cultivos de sitios no estériles ya que se estima en un 5% la presencia de portadores sanos.

Diagnóstico diferencial

- Estreptococo B
- Sífilis congénita
- TORCH

Transmisión vertical

- No existe certeza sobre las vías de infección, se supone que su transmisión es a través de alimentos contaminados con materias fecales provenientes de reservorios animales, humanos o ambientales, como el suelo.
- Las mujeres embarazadas tienen una probabilidad veinte veces mayor que otros adultos sanos de contraer listeriosis. Aproximadamente un tercio de los casos de listeriosis ocurren durante el embarazo. La listeriosis puede ser transmitida al feto a través de la placenta, aún cuando la madre no presente signos de la enfermedad.
- Aunque puede ser posible pasar *Listeria* al recién nacido por la leche materna, no han habido reportes de infección por este medio.

Síntomas y signos

- No se presentan manifestaciones clínicas específicas ni en la madre ni en el recién nacido. Durante el embarazo asume diversas formas clínicas: cuadro pseudotífico, cuadro pseudogripal y forma latente.
- La infección con *Listeria* durante el embarazo puede aumentar el riesgo de aborto espontáneo, mortinato, infección uterina y parto prematuro.
- El inicio temprano de listeriosis se desarrolla de uno a dos días después del nacimiento y el bebé a menudo muestra síntomas de una infección bacteriana seria. El inicio tardío de listeriosis ocurre una a dos semanas después del nacimiento y generalmente incluye síntomas de meningitis y lo más probable es que esté relacionada con la *Listeria* presente en el canal vaginal de la madre.

Tratamiento

- El tratamiento de la bacteriemia materna durante la gestación puede evitar la infección neonatal
- El tratamiento de elección es la ampicilina (150 a 200 mg/kg/día) o penicilina IV, solas o combinadas con aminoglucósidos
- Como alternativa se plantea el uso de trimetoprim-sulfametoxazol, por un período mínimo de tres semanas por vía parenteral

Profilaxis

- Las mujeres embarazadas deben evitar el contacto con animales salvajes y domésticos
- Las mujeres embarazadas deben evitar el consumo de quesos blandos, carnes frías y ensaladas frías de barras de ensaladas. Los productos alimenticios importados, tales como quesos blandos sin pasteurizar, también han provocado brotes de listeriosis
- Siempre cocine bien los alimentos

Referencias

1. Baltimore RS. *Listeria monocytogenes*. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. Nelson Textbook of Pediatrics. 19th ed. Philadelphia, Pa: Saunders Elsevier; 2011:chap 181.
2. Bennett L. *Listeria monocytogenes*. In: Mandell GL, Bennett JE, Dolin R, eds. Principles and Practice of Infectious Diseases. 7th ed. Philadelphia, Pa: Elsevier Churchill Livingstone; 2009:chap 207.
3. Jackson KA, Iwamoto M, Swerdlow D. Pregnancy-associated listeriosis. *Epidemiol Infect*. 2010 Oct;138(10):1503-9.
4. Lamont RF, Sobel J, Mazaki-Tovi S, et al. Listeriosis in human pregnancy: a systematic review. *J Perinat Med*. 2011 May;39(3):227-36.

Estreptococo del Grupo B (EGB)

- Es uno de los principales agentes patógenos causantes de sepsis neonatal precoz. Este coco gram positivo causa enfermedad invasiva en neonatos, mujeres embarazadas y en adultos con enfermedades predisponentes (por ejemplo: *diabetes mellitus*)
- En la mujer gestante el tracto gastrointestinal es el principal reservorio del germen, seguido por el aparato genitourinario
- Las tasas de colonización varían en los diferentes grupos étnicos, áreas geográficas y edad

Diagnóstico

- Para la detección de la colonización por EGB del tracto genitourinario, la técnica estándar es el cultivo vaginal y ano-rectal entre las 35 y 37 semanas de gestación, con técnica de reacción en cadena de polimerasa (RCP)

- Las pruebas rápidas de detección inmunológica del EGB (látex, ELISA) son altamente específicas, poseen una sensibilidad que oscila entre el 60 y el 88%, por lo que su utilidad mayor está en la detección de portadoras altamente colonizadas
- Prueba rápida intraparto de amplificación del ácido nucleico
- La tinción de Gram no es considerada una herramienta adecuada para el diagnóstico, pues posee una sensibilidad descrita de entre 30-80% con especificidad de solo 60-70%

Diagnóstico diferencial

- Sepsis temprana
- Neumonía
- Meningitis

Transmisión vertical

- Durante la gestación y puerperio puede causar infección urinaria, amnionitis, endometritis e infección de herida quirúrgica. El germen puede también traspasar las membranas ovulares intactas, y se lo ha relacionado con muerte fetal y parto pretérmino
- El concepto actual es que la mayoría de las infecciones perinatales por este germen son adquiridas in útero, siendo menos común la transmisión al momento del parto

Síntomas y signos

- En el neonato la enfermedad se presenta usualmente como sepsis, neumonía o meningitis, y aproximadamente el 25% de los casos se produce en prematuros.
- En el 80% de los recién nacidos se manifiesta antes de los siete días de vida, adquiriéndose el microorganismo durante el trabajo de parto o nacimiento. La forma tardía de la enfermedad se presenta después de los siete días de vida, y puede ser resultado de la adquisición del germen por transmisión vertical, infección adquirida desde la comunidad o infección nosocomial.

Tratamiento

- Pacientes con factores de riesgo para infección por EGB:
 - Antecedente RN previo con sepsis por EGB
 - Antecedente de parto prematuro idiopático o por rotura prematura de membranas
 - Bacteriuria por EGB en este embarazo
- Administrar tratamiento antibiótico intraparto con el siguiente esquema: Ampicilina, IV, 2 g carga y luego 1 g c/4 h hasta el parto. En alérgicas a penicilina administrar Clindamicina IV, 900 mg c/8 h hasta el parto
- Se recomienda tratamiento antibiótico IV, con el esquema propuesto, en partos de término, si:
 - Presenta como único hallazgo fiebre intraparto mayor a 38° C, y/o
 - Membranas rotas por más de 18 horas

Profilaxis

- Detección de EGB en todas las embarazadas con factores de riesgo entre las 35 y 37 semanas de gestación
- La forma precoz de enfermedad neonatal por EGB puede ser prevenida en un alto porcentaje de casos con la administración de antibióticos durante el trabajo de parto

Referencias

1. Field PL. Group B strep infection in the newborn. *Nursing*. 2011 Nov;41(11):62.
2. Muris C, Lemonnier M, Herlicoviez M, Dreyfus M. Prevention of early-onset group B Streptococcus infections. 1. Application of the ANAES guidelines. *J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris)*. 2010 Nov;39(7):554-9.
3. Muris C, Lemonnier M, Herlicoviez M, Dreyfus M. Prevention of early-onset group B Streptococcus infections. 2. Efficiency of the ANAES guidelines. *J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris)*. 2010 Nov;39(7):560-8.
4. Ohlsson A, Shah VS. Intrapartum antibiotics for known maternal Group B streptococcal colonization. *Cochrane Database Syst Rev*. 2009 Jul 8;(3):CD007467.
5. Verani JR, McGee L, Schrag SJ. Prevention of perinatal group B streptococcal disease--revised guidelines from CDC, 2010. *MMWR Recomm Rep*. 2010 Nov 19;59(RR-10):1-36.
6. Young BC, Dodge LE, Gupta M, et al. Evaluation of a rapid, real-time intrapartum group B streptococcus assay. *Am J Obstet Gynecol*. 2011 Oct;205(4):372.e1-6.

Tuberculosis (TBC)

- El *Mycobacterium tuberculosis* puede adquirirse congénitamente, por contacto durante el parto y poco después del nacimiento
- La forma de transmisión de TBC en la mujer embarazada es igual a la transmisión en todos los adultos, en el cual el microorganismo es generalmente inhalado

Diagnóstico

- El *Mycobacterium tuberculosis* debe estar presente y confirmado por el bacilo ácido resistente en secreciones o por biopsia y cultivo
- El neonato tuvo un complejo primario en el hígado
- La lesión está presente dentro de los primeros días de vida
- El diagnóstico de TBC congénita es difícil. La prueba de tuberculina es negativa al principio pudiendo tornarse positiva entre las cuatro semanas y seis meses.
- Procedimientos no invasivos como aspirado gástrico, aspirado bronquial o cultivo de orina pueden realizarse periódicamente, con bastante porcentaje de positividad.
- El líquido cefalorraquídeo (LCR) debe ser examinado y cultivado, aunque su positividad es muy baja.

Diagnóstico diferencial

- Neumonía bacteriana
- Síndrome de dificultad respiratoria
- Meningitis bacteriana

Transmisión vertical

- La TBC en el feto y neonato puede ser adquirida por diferentes vías:
 - Hematógena directamente de la placenta infectada
 - Aspiración de líquido amniótico infectado *in útero*
 - Aspiración de material infectado al momento del nacimiento
 - Material infectado de la madre o persona encargada durante el período neonatal por inhalación, ingestión o contaminación de piel con laceraciones o membranas mucosas

Síntomas y signos

- Los síntomas en el recién nacido se presentan entre la 2ª y 3ª semana de vida son:
 - Dificultad respiratoria
 - Fiebre que no responde a la terapia de sepsis
 - Hepatoesplenomegalia con distensión abdominal
 - Anorexia, mala ganancia de peso
 - Anorexia, irritabilidad
 - Linfadenopatía periférica (1/3 de los casos)

Tratamiento

En la madre:

- La isoniazida (INH) cruza adecuadamente la placenta y no se han reportado efectos teratogénicos
- El etambutol (EMB) se ha utilizado sin evidencia de malformaciones fetales
- La rifampicina (RIF) cruza la placenta pero puede producir daño fetal en un 3% (igual que en embarazos normales)
- La estreptomina (SM) puede producir defectos hasta en un 17% de fetos (lesión vestibular y sordera)

En TBC congénita o adquirida:

- Tratamiento diario con INH (10-20 mg/kg/día) y RIF (10 mg/kg/día) por seis meses.
- En casos de resistencia agregar prizinamida (PZA) y etambutol (ETB)

Prevención

En la madre:

- Si la embarazada tiene una prueba PPD positiva debe descartarse enfermedad activa y necesitará profilaxis con INH durante el segundo trimestre
- Si la embarazada ha completado su curso de terapia antituberculosa el riesgo al neonato es mínimo
- Si la madre está con tratamiento antituberculoso durante el embarazo y su cultivo de esputo se ha negativizado, el neonato tendrá un riesgo mínimo

- Si la madre ha sido tratada por un corto período de tiempo, el neonato debe ser investigado por una posible infección tuberculosa y si no existe evidencia de enfermedad iniciar profilaxis con INH

En el neonato:

- Inmunización al nacimiento con BCG (0.1 ml) por vía intradérmica
- Realizar a los tres meses prueba de tuberculina con 5 UI (0.1 ml de PPD intermedia) y repetir la inmunización si es negativa

Referencias

1. Coulter JB. Perinatal tuberculosis. *Ann Trop Paediatr*. 2011;31(1):11-3.
2. González Martínez F, Navarro Gómez ML, Santos Sebastián MM, et al. Tuberculosis during pregnancy and congenital tuberculosis. *An Pediatr (Barc)*. 2009 May;70(5):512-4.
3. Patel S, DeSantis ER. Treatment of congenital tuberculosis. *Am J Health Syst Pharm*. 2008 Nov 1;65(21):2027-31.
4. Pedicino R, Bressan K, Bedetta M. The newborn infant of a mother with tuberculosis. *Minerva Pediatr*. 2010 Jun;62(3 Suppl 1):35-7.
5. Skevaki CL, Kafetzis DA. Tuberculosis in neonates and infants: epidemiology, pathogenesis, clinical manifestations, diagnosis, and management issues. *Paediatr Drugs*. 2005;7(4):219-34.

Virus de rubéola

- Es una enfermedad de poca gravedad causada por un virus de RNA perteneciente al género *Rubivirus* de la familia *Togaviridae*. Solo al ser contraída por la madre durante el embarazo, supone una grave amenaza para el feto con abortos espontáneos en el 20% de los casos y efectos teratogénicos cuando es adquirida en los primeros meses del embarazo.
- El virus es transmitido por la ruta respiratoria y se replica en la nasofaringe y en los nódulos linfáticos.

Diagnóstico

- En la madre se ha encontrado una alta sensibilidad al uso de la IgA sérica, detectada por anticuerpos monoclonados, como marcador de primoinfección. Asimismo la detección de anticuerpos IgG de baja avididad es de extraordinaria utilidad en primoinfecciones (usando dietilamina como desnaturizante de las uniones de Ag-Ac) y en reinfecciones (usando la urea, lo que mejora la sensibilidad y lo que es mucho más importante, la especificidad).
- Si una mujer embarazada presenta un exantema sugerente debe medirse la IgM específica (se positiviza al 5º día post exantema) y la seroconversión de IgG, de ser positivas existe riesgo de infección fetal.
- En el recién nacido hay anticuerpos pasivos de la madre (IgG), que desaparecerán a los seis meses de vida por ello el diagnóstico se basará en la demostración de anticuerpos IgM específicos, o en la persistencia o aumento de la IgG.
- Aislamiento viral de secreciones faríngeas, orina, líquido conjuntival, heces y Líquido Cefalorraquídeo (LCR).
- Anticuerpos IgM o IgG específicos de rubéola.
- RCP-específica.

Diagnóstico diferencial

- Citomegalovirus
- Listeriosis
- Toxoplasmosis

Período de incubación

- El virus aparece en la sangre a los cinco o siete días después del contagio y se dispersa por todo el cuerpo

Transmisión vertical

- Durante el período de viremia materna, la placenta se infecta y transmite el virus hacia el feto. Aunque el virus puede permanecer por meses en la placenta, recobrar el virus de la misma es infrecuente. En contraste, cuando el feto es infectado el virus persiste durante toda la gestación y por varios meses posnatales, infectando uno o varios órganos fetales, por lo que seguirá siendo fuente de contaminación.
- La infección por rubéola en el feto puede resultar en muerte fetal o el nacimiento de un neonato con defectos congénitos severos (ceguera, sordera, enfermedad cardíaca congénita y retraso mental).

Síntomas y signos

- En la madre la rubéola se caracteriza por la aparición de pequeñas erupciones en la piel de un color rosáceo que se inician en la cabeza y progresan hacia los pies, haciéndose más intensa en el tronco, que en algunos pacientes puede producir picazón y suelen desaparecer en pocos días.
- Las erupciones suelen mostrarse uno o dos días después del contagio. Junto a las manchas rojizas, los síntomas de la

rubéola son bastante similares a los de un síndrome gripal, con malestar general, fiebre poco intensa, enrojecimiento de los ojos, faringitis, inflamación dolorosa de ganglios alrededor de la nuca y en la región posterior de las orejas y conjuntivitis.

- Los problemas más graves asociados a la rubéola suelen presentarse en mujeres embarazadas que contraen la enfermedad en las 20 primeras semanas de embarazo o en los meses anteriores a la gestación. En estos casos existe un alto riesgo de que el embrión se contagie y desarrolle el “*Síndrome de rubéola congénita*” que puede provocar la aparición de defectos congénitos en el niño, tales como:
 - Deficiencia auditiva (60%)
 - Defectos cardíacos (45%)
 - Microcefalia (27%)
 - Cataratas (25%)
 - Bajo peso al nacer (23%)
 - Hepatoesplenomegalia (19%)
 - Púrpura (17%)
 - Discapacidad mental (13%)
 - Meningoencefalitis (10%)
 - Huesos radiolucientes (7%)
 - Retinopatía (5%).

Tratamiento

- No existe un tratamiento específico para la rubéola.
- El tratamiento de la madre durante la enfermedad suele centrarse en el control de los síntomas y va dirigida a mitigar la fiebre y el malestar general, como si se tratara de un proceso gripal. Se recomienda reposo y el aislamiento del paciente para evitar nuevos contagios.
- En el recién nacido estará encaminado a tratar las complicaciones que se presenten.

Profilaxis

- La vacuna con gérmenes vivos atenuados es altamente efectiva y produce inmunidad durable
- Introducción de la vacuna contra la rubéola en el programa regular de vacunación infantil
- Campañas de vacunación masivas para hombres y mujeres adultos utilizando la vacuna SR
- La vacunación inadvertida contra la rubéola en mujeres embarazadas ha evidenciado de que no produce efectos en el feto
- Existe una inmunidad pasiva con gammaglobulina específica que disminuye la enfermedad exantemática si se pone precozmente, pero que no disminuye la viremia por lo que persiste el peligro de afectación fetal
- No se recomiendan las pruebas de detección precoz a todas las mujeres embarazadas como parte de sus cuidados de rutina

Referencias

1. Andrés K, Roses M, Elimination of rubella and congenital rubella syndrome in the Americas: another opportunity to address inequities in health. *Pan Am J Public Health* 2004; 15(3):145-6.
2. Best JM. Rubella. *Semin Fetal Neonatal Med.* 2007 Jun;12(3):182-92.
3. Castillo-Solorzano C, Quadros CA. Control acelerado de la rubéola y prevención del síndrome de rubéola congénito en las Américas. *Rev Panam Salud Pública* 2002; 11(4): 273-76.
4. Dammeyer J. Congenital rubella syndrome and delayed manifestations. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2010 Sep;74(9):1067-70.
5. Merdassi A, Limaem R, Turki F, et al. Ophthalmologic manifestations of congenital rubella. *Arch Pediatr.* 2011 Aug;18(8):870-3.
6. Plotkin SA, Reef S. Rubella vaccine. In: *Vaccines.* 4th Ed. Plotkin SA, Orenstein WA, Eds. Saunders 2004, pp 707-733.
7. Pustowoit B. Rubella in pregnancy and childhood. *Diagnosis, prevention and therapy.* *MMW Fortschr Med.* 1999 Oct 21;141(42):50-2.

Citomegalovirus (CMV)

- El citomegalovirus es la infección congénita más común, ocurriendo en el uno por ciento de todos los embarazos
- La infección no confiere inmunidad para toda la vida
- La reactivación de CMV latente es más frecuente durante el embarazo, pero la transmisión fetal es rara
- El contagio es a través del contacto con saliva, orina, fluidos corporales o a través del contacto sexual

Diagnóstico

- Aislamiento viral de orina, saliva u otras secreciones, en las primeras semanas de vida
- Detección de CMV en orina (microscopía electrónica)
- Anticuerpos IgM CMV-específicos por ELISA o radioinmunoensayo

Diagnóstico diferencial

- Virus de rubéola
- Toxoplasmosis
- Varicela zoster

Transmisión vertical

- La infección neonatal con el CMV puede dañar al feto en cualquier fase del embarazo. Un gran porcentaje de todos los recién nacidos se infecta con CMV en el útero, pero el 90 por ciento de estos recién nacidos son asintomáticos y parecen normales al nacimiento.
- Cuando una mujer está infectada con CMV por primera vez durante el embarazo (infección primaria), el riesgo de que su bebé sea infectado es más o menos del 30-50%.
- El neonato puede infectarse con CMV al nacimiento o a través de la lactancia. Aunque la mayoría de las infecciones que ocurren en los recién nacidos es subclínica y no tiene ninguna secuela.

Síntomas y signos

- La mayoría de las madres infectadas por el CMV no presentan síntomas y ni siquiera saben que han sido infectados. Otras pueden tener una forma leve de la enfermedad. Algunos de los síntomas son fiebre, dolor de garganta, fatiga y glándulas inflamadas. Estos síntomas son similares a los de otras enfermedades, por lo que la mayoría no saben que están infectadas por el citomegalovirus.
- Cerca del 10% de los bebés infectados manifiesta síntomas de CMV al nacer. Estos síntomas pueden incluir:
 - Prematurez, RCIU
 - Microcefalia, atrofia cerebral y cerebral, ventriculomegalia, calcificaciones periventriculares
 - Corioretinitis, microftalmía, nistagmus, estrabismo, cataratas
 - Sordera
 - Anomalías cardiovasculares
 - Hepatoesplenomegalia, hiperbilirrubinemia
 - Hidrops, anemia hemolítica
 - Petequias, púrpura
 - Neumonía intersticial
 - Anomalías gastrointestinales
 - Lesiones óseas
 - Retardo mental
- Hasta un veinte por ciento de los bebés con síntomas de CMV muere y cerca del 80 al 90% de los que sobreviven sufre incapacidades graves, como retraso mental, parálisis cerebral y pérdida de la vista y la audición.

Tratamiento

- Estará encaminado a tratar las complicaciones que se presenten
- Algunos estudios sugieren que el tratamiento con medicamentos antivirales, como ganciclovir, puede ayudar a prevenir o reducir la gravedad de la pérdida de audición y otras incapacidades en los bebés con CMV congénito sintomático

Profilaxis

- Para prevenir la infección de CMV, las mujeres embarazadas deben:
 - Lavarse bien las manos después de cualquier contacto con orina, secreciones nasales y saliva de los niños pequeños, incluso después de cambiarles los pañales, limpiarles la nariz o la baba y recoger sus juguetes. Hasta un 70% de los niños de entre uno y tres años que asisten a guarderías puede excretar el virus en sus fluidos corporales y transmitirlo a sus familias o a las personas a cargo de su cuidado
 - Evitar besar a los niños pequeños en la boca o en la mejilla
 - Evitar compartir alimentos, vasos y utensilios con los niños pequeños
- No se recomiendan las pruebas de detección precoz a todas las mujeres embarazadas como parte de sus cuidados de rutina

Referencias

1. Adler, S.P., et al. Recent Advances in the Prevention and Treatment of Congenital Cytomegalovirus Infections. *Seminars in Perinatology*, volumen 31, número 1, febrero de 2007, págs. 10-18.
2. American Academy of Pediatrics (AAP). Cytomegalovirus Infection. En: Pickering L.K. (editor) 2006 Red Book: Report of the Committee on Infectious Diseases 27.a edición. Elk Grove Village, IL, American Academy of Pediatrics, 2006, págs. 273-277.
3. Duff, P. A Thoughtful Algorithm for the Accurate Diagnosis of Primary CMV Infection in Pregnancy. *American Journal of Obstetrics and Gynecology*, volumen 196, marzo de 2007, págs. 196-197.
4. Schleiss, M.R. Congenital Cytomegalovirus Infection: Update on Management Strategies. *Current Treatment Options in Neurology*, volumen 10, número 3, mayo de 2008, págs. 188-192.

Virus del Herpes Simple (VHS)

- El virus del herpes simple fue el primer herpes virus humano reconocido.
- El VHS está distribuido en la población en general y se agrupa en dos subtipos serológicos: VHS-1 y VHS-2.
- El hombre es el único huésped natural. La infección se transmite por contacto directo con las secreciones contaminadas. En el caso del virus simplex tipo 1, las secreciones orales son las infectantes; en el caso del virus tipo 2 son las secreciones genitales a través de contacto sexual.
- Algunos neonatos desarrollan infecciones localizadas en algunas áreas y otros padecen una enfermedad severa y fatal. Los mecanismos de inmunidad celular y humoral parecen importantes en la prevención inicial de infección o en limitar su diseminación.
- La infección localizada se manifiesta después del 10º día de edad (20%) y los sitios más afectados son piel, ojos y cavidad oral. La infección generalizada se manifiesta después del 9º día de edad en < del 50% de neonatos.

Diagnóstico

- El diagnóstico se basa en la aparición de las lesiones vesiculares características en piel y/o mucosas. La certeza del diagnóstico se logra con aislamiento viral en cultivos celulares o secreciones infectadas. Se puede observar el efecto citopático que produce el virus en muestras de piel o mucosa donde se encuentran las vesículas lo que se evidencia en uno a tres días.
- La inmunofluorescencia aplicada a los cultivos celulares es más rápida y hace la diferenciación entre el tipo 1 y el 2. La presencia de células multinucleadas son indicativa de infección por virus herpes simplex o virus varicela-Zoster.
- Para poder diferenciar entre primoinfección y recurrencia debe realizarse medición seriada de títulos de anticuerpos específicos para herpes 1 y 2, los que deben pasar de negativos a positivos y aumentar en el tiempo para poder hablar de primoinfección.
- En el recién nacido se realiza el diagnóstico por aislamiento viral en muestras de diversas secreciones corporales (faríngea, ocular, conjuntival, líquido vesicular), líquido cefalorraquídeo y orina. También se puede usar la inmunofluorescencia directa para visualizar el virus en lesiones dérmicas o de mucosa.
- El diagnóstico serológico se realiza por determinación de IgM e IgG específica, pero es de escasa utilidad.

Diagnóstico diferencial

- Virus del Herpes Zoster
- Impétigo bulloso

Período de incubación

- La primoinfección tiene un período de incubación de dos a doce días

Transmisión vertical

- La infección primaria durante la primera mitad del embarazo se asocia con frecuencia elevada de aborto espontáneo y muerte fetal.
- Cuando la infección se produce en el primer trimestre del embarazo se asocia a múltiples malformaciones congénitas.
- La primoinfección genital es asintomática en el 50% de los casos y la recurrencia lo es en el 80–90%. El virus está presente en la secreción genital por diez a catorce días en la primoinfección y por cinco a siete días en la recurrencia.
- La lactancia materna no está contraindicada si la madre no tiene lesiones en pezones o mamas.

Síntomas y signos

- La mayoría de las madres infectadas son asintomáticas, lo que dificulta el diagnóstico del niño y retarda su tratamiento
- La infección perinatal se presenta entre los siete y veinte días de vida con un cuadro clínico que puede ser variable como una enfermedad diseminada similar a la congénita (30%), como encefalitis (35%) o como una infección localizada en

piel, ojos o faringe (35%), que en general son de buen pronóstico. El compromiso ocular localizado puede conducir a cataratas y coriorretinitis. Estas presentaciones se pueden superponer unas a otras en un mismo paciente.

- La infección congénita (transplacentaria) se presenta en las primeras 48 horas de vida. En estos niños se presenta la enfermedad caracterizada por ictericia, hepatoesplenomegalia, trastornos de la coagulación, bajo peso de nacimiento, microcefalia, hidrocefalia, convulsiones, fiebre o hipotermia, coriorretinitis, vesículas en la piel que es el signo que le da el sello a la enfermedad y lesiones dérmicas cicatrizales. El pronóstico es malo con alta mortalidad pese al tratamiento. En el caso de una enfermedad localizada ésta prácticamente no presenta mortalidad.

Tratamiento

- Las embarazadas con infección diseminada por VHS pueden ser tratadas con antivirales (aciclovir), pero solamente si su condición o la del feto representan más del 50% de riesgo de morir
- En el neonato el uso de antivirales (aciclovir, vidabrina, valaciclovir), han resultado beneficiosos en reducir la morbilidad y mortalidad

Profilaxis

- Monitoreo de mujeres de alto riesgo para herpes genital con cultivos semanales en el último trimestre del embarazo
- La administración de valganciclovir (16 mg/kg/dosis, VO C/12 horas) después de las 36 semanas de embarazo, reduce significativamente la diseminación y la recurrencia de herpes
- El parto debe resolverse por cesárea si existe evidencia de herpes genital al momento del parto
- No se recomiendan las pruebas de detección precoz ya que el herpes genital primario y el recurrente suelen ser asintomáticos

Referencias

1. Berardi A, Lugli L, Rossi C, et al. Neonatal herpes simplex virus. J Matern Fetal Neonatal Med. 2011 Oct;24 Suppl 1:88-90.
2. Freij BJ. Management of neonatal herpes simplex virus infections. Indian J Pediatr. 2004 Oct;71(10):921-6.
3. Hollier LM, Wendel GD. Third trimester antiviral prophylaxis for preventing maternal genital herpes simplex virus (HSV) recurrences and neonatal infection. Cochrane Database Syst Rev. 2008 Jan 23;(1):CD004946.
4. Sheffield JS, Hill JB, Hollier LM, et al. Valacyclovir prophylaxis to prevent recurrent herpes at delivery: a randomized clinical trial. Obstet Gynecol. 2006 Jul;108(1):141-7.

Neisseria Gonorrhoeae

- Es una enfermedad de transmisión sexual (ETS), causada por la *Neisseria gonorrhoeae*, una bacteria que puede crecer y multiplicarse fácilmente en áreas húmedas y tibias del aparato reproductivo, incluidos el cuello uterino, el útero y las trompas de Falopio en la mujer, y en la uretra en la mujer y el hombre. Esta bacteria también puede crecer en la boca, la garganta, los ojos y el ano.
- La gonorrea durante el embarazo se ha asociado a la rotura prematura de membranas y al parto prematuro, aunque esta relación puede ser casual más que causal.

Diagnóstico

- Prueba de tinción de Gram de una muestra obtenida de la uretra

Diagnóstico diferencial

- *Chlamidia trachomatis*
- Oftalmía neonatal química (uso de Argirol)
- Oftalmía por bacterias (por ejemplo: *Staphylococcus aureus*)

Período de incubación

- Después de la exposición durante el parto, los síntomas aparecen entre 48 y 72 horas de vida

Transmisión vertical

- La *Neisseria gonorrhoeae* puede transmitirse del aparato genital de la madre al recién nacido en el momento del parto y, a veces, cuando hay rotura prolongada de membranas, puede transmitirse al feto antes del parto. La manifestación habitual de la infección neonatal es una oftalmía gonocócica neonatal.

Síntomas y signos

- La mayoría de las mujeres con gonorrea no tienen síntomas y, si los tienen, estos son leves. Incluso cuando tienen síntomas, pueden ser tan poco específicos que se confunden con los síntomas de una infección vaginal o de cistitis. Entre

los primeros signos y síntomas en las mujeres se encuentran una sensación de dolor o ardor al orinar, aumento del flujo vaginal y hemorragia vaginal entre períodos. Las mujeres con gonorrea están expuestas al riesgo de tener graves complicaciones por la infección (endometritis e infección pelviana en la madre), independientemente de la presencia o gravedad de los síntomas.

- La oftalmía gonocócica neonatal comienza en los primeros días de vida, se manifiesta por una supuración purulenta y abundante de la conjuntiva, que con frecuencia es bilateral

Tratamiento

- **Ceftriaxona:** 50 mg/kg cada 24 horas, IV o IM, o
- **Cefotaxima:** 25 mg/kg por dosis, IV durante 30 minutos, cada 12 horas

Profilaxis

- La manera más segura de evitar el contagio de enfermedades de transmisión sexual es absteniéndose del contacto sexual o tener una relación estable y mutuamente monógama con una pareja que se haya hecho las pruebas y que se sepa que no esté infectada
- Los condones de látex, cuando se usan de manera habitual y correcta, pueden reducir el riesgo de transmisión de la gonorrea

Referencias

1. Brocklehurst P. Antibióticos para la gonorrea en el embarazo (Revisión Cochrane traducida). En: La Biblioteca Cochrane Plus, 2008 Número 4. Oxford: Update Software Ltd. Disponible en: <http://www.update-software.com>
2. Darling EK, McDonald H. A meta-analysis of the efficacy of ocular prophylactic agents used for the prevention of gonococcal and chlamydial ophthalmia neonatorum. *J Midwifery Womens Health*. 2010 Jul-Aug;55(4):319-27.
3. Zuppa AA, D'Andrea V, Catenazzi P, et al. Ophthalmia neonatorum: what kind of prophylaxis? *J Matern Fetal Neonatal Med*. 2011 Jun;24(6):769-73.

Chlamydia Trachomatis

- Es una enfermedad causada por la bacteria *Chlamydia trachomatis* y se transmite con mayor frecuencia por vía sexual.
- Las adolescentes tienen mayor índice de infección por clamidia. También se ha demostrado incremento en mujeres solteras, las que tienen múltiples parejas sexuales o que han iniciado relaciones sexuales muy jóvenes.
- La colonización cervical por clamidia en la mujer embarazada es raramente sintomática, pero puede estar involucrada en enfermedad pélvica inflamatoria, embarazo ectópico e infertilidad.

Diagnóstico

- Aislamiento de *Chlamydia trachomatis* en cultivo de tejidos
- Prueba directa de inmunofluorescencia
- Inmunoensayo enzimático
- Hibridación de ácido nucleico
- Reacción en cadena de polimerasa
- Prueba de amplificación de ácido nucleico
- Las pruebas de anticuerpos IgM por enzimoimmunoensayo son útiles en diagnóstico de neumonía por Clamidia

Diagnóstico diferencial

- *Neisseria gonorrhoeae*
- Oftalmía neonatal química (uso de antibióticos)
- Oftalmía por bacterias (por ejemplo: *Staphylococcus aureus*)

Período de incubación

- Conjuntivitis entre el 5° y 12° día posnatal
- Neumonía entre la 3ª y 11ª semana de vida

Transmisión vertical

- Diversos estudios demuestran la transmisión vertical de clamidia en neonatos y desarrollo de infección
- El neonato adquiere la infección en el momento del pasaje a través del canal del parto y muy raramente en niños nacidos por operación cesárea

Síntomas y signos

- La conjuntivitis neonatal por clamidia se caracteriza por hiperemia de ojos, edema y secreción purulenta varios días después de nacer
- La neumonía se caracteriza por un cuadro febril que aparece entre las dos y 19 semanas después del nacimiento. Entre sus signos característicos están: tos repetitiva, taquipnea y estertores. Pocas veces surgen sibilancias. En la radiografía de tórax, junto a los infiltrados, hay una imagen de hiperinflación

Tratamiento

- **En la madre:** eritromicina base (2 g al día, VO, divididos en cuatro tomas, por siete días) o amoxicilina, VO, (1.5 g al día, divididos en tres tomas, por siete días)
- **En el recién nacido:** eritromicina VO (12.5 mg/kg/dosis) cada ocho horas por dos semanas
- La doxiciclina y las fluoroquinolonas están contraindicadas en el embarazo
- El tratamiento tópico de la conjuntivitis es ineficaz e innecesario

Profilaxis

- La terapia con eritromicina (250 a 500 mg, VO, cada seis horas durante diez días) durante las últimas semanas de embarazo disminuyen significativamente la transmisión de la enfermedad al feto
- El estolato de Eritromicina no debe ser utilizado durante el embarazo por su asociación con hepatotoxicidad
- La profilaxis con eritromicina al 1% o solución de yodo-providone al 2,5% reducen significativamente la oftalmía por clamidia
- La profilaxis tópica recomendada en base a solución de nitrato al 1%, tetraciclina al 1% o cloranfenicol en todos los neonatos para evitar la oftalmía gonocócica, no impedirá la oftalmía por clamidia
- Todas las embarazadas deben ser examinadas en busca de clamidia a las 34-36 semanas de gestación.
- Todas las mujeres sexualmente activas hasta la edad de 25 años deben ser examinadas anualmente en busca de clamidia. Igualmente, todas las mujeres con parejas sexuales nuevas o múltiples parejas también deben ser examinadas.

Referencias

1. Agrawal T, Vats V, Salhan S, Mittal A. The mucosal immune response to Chlamydia trachomatis infection of the reproductive tract in women. J Reprod Immunol. 2009 Dec;83(1-2):173-8.
2. Baud D, Goy G, Jaton K, et al. Role of Chlamydia trachomatis in miscarriage. Emerg Infect Dis. 2011 Sep;17(9):1630-5.
3. Hood EE, Nerhood RC. The utility of screening for chlamydia at 34-36 weeks gestation. W V Med J. 2010 Sep-Oct;106(6):10-1.
4. Howie SE, Horner PJ, Horne AW. Chlamydia trachomatis infection during pregnancy: known unknowns. Discov Med. 2011 Jul;12(62):57-64.
5. No authors listed. Chlamydia trachomatis and pregnancy. Prescrire Int. 2011 Dec;20(122):302.
6. Paavonen J, Eggert-Kruse W. Chlamydia trachomatis: impact on human reproduction. Hum Reprod Update. 1999 Sep-Oct;5(5):433-47
7. Su WH, Tsou TS, Chen CS, et al. Diagnosis of Chlamydia infection in women. Taiwan J Obstet Gynecol. 2011 Sep;50(3):261-7.
8. Taylor BD, Darville T, Tan C, et al. The role of Chlamydia trachomatis polymorphic membrane proteins in inflammation and sequelae among women with pelvic inflammatory disease. Infect Dis Obstet Gynecol. 2011;2011:989762.
9. Tomanović S, Dukić S. Classical and molecular methods for diagnosis of Chlamydia trachomatis infections. Med Pregl. 2011 Sep-Oct;64(9-10):477-80

Sífilis

- Infección causada por el *Treponema pallidum*, principalmente durante actividad sexual y a través de lesiones mucocutáneas. El 50% de estos embarazos terminarán en complicaciones maternas, fetales y neonatales.
- La infección primaria y secundaria por *Treponema pallidum* durante el embarazo puede provocar parto prematuro y sífilis congénita con elevada morbilidad y mortalidad neonatal.

Diagnóstico

- VDRL (Laboratorio de Investigación de Enfermedades Venéreas)
- Prueba Rápida para Reaginina en Plasma (RPR) que mide anticuerpos anticardiolipina
- Microhemaglutinación de anticuerpos para *Treponema pallidum* (MHA-TP) y de absorción de anticuerpos fluorescentes para treponema (FTA-ABS)
- Examen de campo oscuro e histopatología del cordón umbilical, placenta y lesiones de piel
- Las espiroquetas pueden ser detectadas con técnicas de colorante plata o inmunofluorescencia en tejido fetal
- Pruebas específicas: Western Blot (WB)

Diagnóstico diferencial

- Osteomielitis
- Candidiasis congénita
- Acropustulosis infantil
- Sarcoptiosis congénita
- Epidermólisis bullosa

Transmisión vertical

- La madre puede transmitir la infección al feto a través de la placenta o durante el paso por el canal del parto, por contacto del recién nacido por una lesión genital. El riesgo de transmisión vertical varía de acuerdo con el estadio en que se encuentre la infección de la madre durante el embarazo
- La probabilidad de transmisión durante la sífilis primaria o secundaria no tratada es de 60 a 90%; en la sífilis latente temprana es de 40%; y en la sífilis latente tardía se reduce a menos de 10%
- Los recién nacidos que sufren la infección in útero, pueden fallecer o desarrollar secuelas
- En la placenta se han descrito villitis focal, proliferación endovascular y perivascular, así como inmadurez de las vellosidades
- La sífilis no se transmite por la lactancia materna, a menos que haya una lesión infecciosa presente en la mama

Síntomas y signos

- Los neonatos generalmente no tienen signos de sífilis primaria cuando la infección fue adquirida *in útero* o por diseminación hematogena a través de la placenta. Con sífilis secundaria, las manifestaciones son sistémicas con un 40 a 60% de posibilidad de afección al SNC.
- Los recién nacidos con sífilis congénita pueden manifestar:
 - Iritis aguda, iridociclitis crónica, glaucoma, cataratas, vitritis, corioretinitis, vasculitis retiniana
 - Hepato-esplenomegalia, ictericia
 - Cambios ectodérmicos cutáneos (principalmente en plantas de manos y pies)
 - Rinitis
 - Erupción maculopapular con manchas rojo-cobre oscuras
 - Fisuras cerca de los labios, fosas nasales y ano que sangran fácilmente y sanan con cicatriz
 - Supuración y exfoliación de uñas, pérdida del cabello y cejas
 - Cambios radiológicos como distrofia metafisial, osteitis y reacciones periósticas están presentes en más del 90% de los neonatos afectados. Osteocondritis asociada con infección fetal reciente (cinco semanas), periostitis asociada a infección prolongada (16 semanas)

Tratamiento

- El tratamiento de elección para el recién nacido positivo sigue siendo Penicilina G cristalina IV o procaínica IM (50,000 U/kg/día), por 10 días
- Tetraciclina, el único agente que ha sido probado como efectivo, no debe utilizarse por los efectos dentales y óseos en el feto y la hepatotoxicidad cuando es administrada por vía IV
- La eritromicina no está recomendada ya que frecuentemente falla en erradicar la sífilis, tanto en la madre como en el feto
- No hay datos suficientes para recomendar azitromicina o ceftriaxona para el tratamiento de la sífilis durante el embarazo

Profilaxis

- El factor más notable para la falta de prevención de la infección congénita es la ausencia de control prenatal
- En toda mujer embarazada deben realizarse dos pruebas para sífilis, una al primer control prenatal y otra antes del parto, dando tratamiento si existe positividad
- Las mujeres embarazadas con pruebas serológicas reactivas para sífilis deben ser aconsejadas e informadas sobre la posibilidad de tener oculta una infección de otro agente sexualmente transmitido (por ejemplo: VIH)

Referencias

1. Casas R, Rodríguez M, Rivas J. Sífilis y embarazo: ¿Cómo diagnosticar y tratar oportunamente? *Revista colombiana de obstetricia y ginecología* 2009;60(1):49-56.
2. Follett T, Clarke DF. Resurgence of congenital syphilis: diagnosis and treatment. *Neonatal Netw.* 2011 Sep-Oct;30(5):320-8.
3. Herremans T, Kortbeek L, Notermans DW. A review of diagnostic tests for congenital syphilis in newborns. *Eur J Clin Microbiol Infect Dis.* 2010 May;29(5):495-501.
4. Knight J, Richardson S, Petric M, et al. Contributions of suboptimal antenatal care and poor communication to the diagnosis of congenital syphilis. *Pediatr Infect Dis J.* 1995 Mar;14(3):237-40.
5. Kruger C, Malleyck I. Congenital syphilis: still a serious, under-diagnosed threat for children in resource-poor countries. *World J Pediatr.* 2010 May;6(2):125-31.

**Manejo
integral del
feto y neonato
con anomalías**

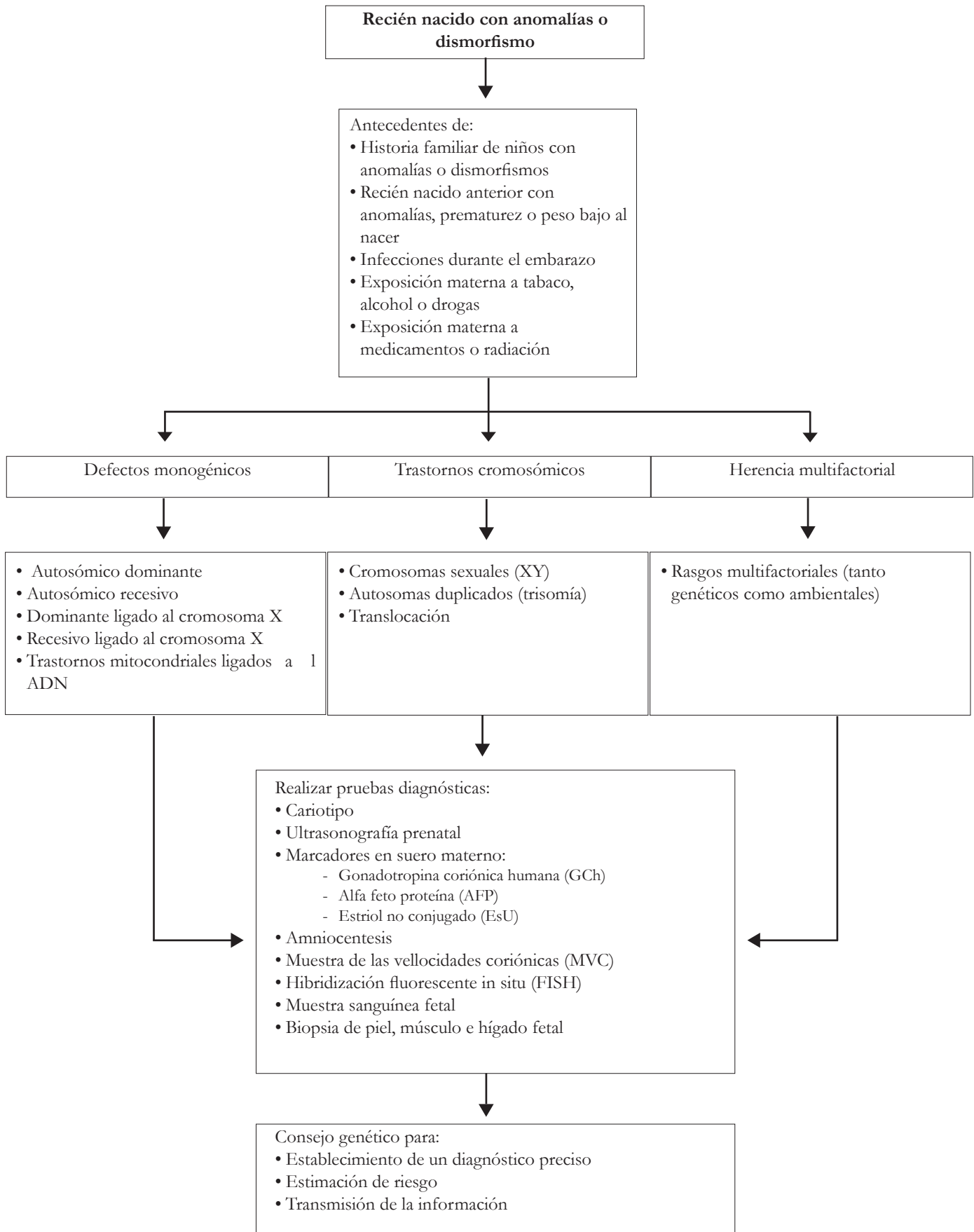
16. Manejo integral del feto y neonato con anomalías

- Cada embarazo tiene un riesgo potencial de 2% de tener un neonato con anomalías congénitas mayores y aproximadamente un 3% nacen con alguna anomalía menor
- Algunas anomalías son heredadas de uno de los padres de forma autosómica dominante
- Otro patrón de herencia se encuentra ubicado en alguno de los autosomas o cromosomas no determinantes del sexo. Es decir, que por este mecanismo una determinada característica heredable se transmite en una forma que puede ser pre dicha sin tener en consideración el sexo del descendiente, a este patrón se le conoce como autosómico recesivo
- El defecto congénito puede ser provocado por muchos factores. Por lo general, los factores son tanto genéticos como ambientales, ya que la combinación de los genes de ambos padres, sumada a factores ambientales desconocidos, produce el rasgo o el trastorno

Historia

- **Familiar:**
 - La historia familiar solamente es positiva en trastornos autosómicos dominantes y ligados al cromosoma X (por ejemplo: acondroplasia, osteogénesis imperfecta, displasia ectodérmica)
 - Obtener información acerca de consanguinidad, especialmente en trastornos autosómicos recesivos (por ejemplo: albinismo, hipotiroidismo)
 - Si es posible obtener fotografías e historia completa de miembros de la familia afectados
- **Del embarazo:**
 - Alteración en gestaciones anteriores:
 - Prematurez
 - Postmadurez
 - Peso bajo al nacer

Esquema 16.1 Manejo del feto y neonato con anomalías o dismorfismo



- Alteración en la cantidad de líquido amniótico:
 - Oligohidramnios
 - Polihidramnios
- Deficiencia en el crecimiento fetal:
 - PEG
 - GEG
 - RCIU
- Alteraciones metabólicas o endócrinas maternas
 - Diabetes mellitus tipo I
 - Distrofia miotónica
 - Fenilcetonuria
 - Virilización
- Historia materna de exposición a:
 - Medicamentos
 - Alcohol
 - Drogas
 - Tabaco
 - Fiebre elevada
 - Enfermedades infecciosas
 - Radiación
- Del parto:
 - Tipo de presentación
 - Tipo de parto
 - Vaginal o cesárea
 - Fórceps o vacumm
 - Inducido o no inducido
 - Dificultades en la adaptación del neonato (metabólica, cardiorrespiratoria, neurológica)

Causas

- Desde el punto de vista etiológico, las causas de síndromes y malformaciones tienen origen en:
 - Alteraciones cromosómicas (autosómicas, ligadas al cromosoma sexual)
 - Producidas por un único gen (Herencia Mendeliana, autosómica dominante, autosómica recesiva, herencia ligada al sexo)
 - De herencia multifactorial
 - Enfermedad materna o por teratógenos
 - De causa desconocida

Diagnóstico prenatal

- Pruebas no invasivas
 - Ultrasonografía
 - Para el diagnóstico de la mayoría de anomalías fetales
 - Para guía de procedimientos invasivos en investigación y tratamiento fetal:

Al inicio de la gestación:

- Identificar las pulsaciones cardíacas fetales para establecer viabilidad
- Número de fetos
- Determinación de la edad gestacional
- Evaluación de la translucencia de la nuca fetal (un área sonoluciente > 3 mm a las 10-14 semanas se asocia con un riesgo incrementado de anomalías (trisomía 21, 18, 13, Turner)

A la mitad de la gestación:

- La supervivencia es mejor después de las 18 a 20 semanas de gestación
- El estudio debe incluir cabeza y contenido intracerebral, cara, espina dorsal, corazón, tórax, pared abdominal, riñones, vejiga urinaria, extremidades, vasos del cordón y placenta

- Cualquier anomalía detectada o sospechada debe ser evaluada por ecocardiografía fetal, neonatología, genética y cirugía pediátrica

De la mitad al final de la gestación:

- Evaluación del crecimiento fetal
- Evaluación del bienestar fetal y volumen de líquido amniótico (perfil biofísico)
- Determinación de la posición y presentación fetal
- Evaluación de la placenta y cordón umbilical
- Evaluación del suero materno:
 - Detección de anomalías cromosómicas y defectos del tubo neural
 - Se deben utilizar tres marcadores:
 - Gonadotropina Coriónica Humana (GCh)
 - Alfa Feto Proteína (AFP)
 - Estriol no conjugado (EsU)
 - La mejor época es a las dieciséis semanas (15-20 semanas)
- Pruebas invasivas
 - Amniocentesis:
 - Se debe ofrecer a la embarazada mayor de 35 años rutinariamente, de las 15 a las 16 semanas de gestación
 - El riesgo de pérdida del embarazo por el procedimiento es de 0.5 a 1%
 - Indicada para:
 - Cariotipo fetal
 - Medición de los marcadores bioquímicos de enfermedad fetal (ej. aumento de AFP en defectos del tubo neural)
 - Espectrofotometría de la bilirrubina en células rojas
 - Evaluación de la madurez pulmonar fetal
 - Muestra de las vellocidades coriónicas (MVC):
 - Para evaluación citogenética y ADN fetal
 - Generalmente efectuada entre las 10 y 20 semanas de gestación
 - El riesgo de pérdida del embarazo por el procedimiento es de 1 a 2%
 - Los problemas potenciales son el mosaicismo y la contaminación materna de la muestra
 - Hibridización fluorescente in situ (FISH)
 - Para explorar cromosomas específicos o regiones cromosómicas en ADN
 - Puede ser aplicado en células de líquido amniótico o MVC
 - Para identificar alteraciones en cromosomas 21, 18, 13, X y Y
 - Muestra sanguínea fetal
 - El riesgo de pérdida de embarazo por el procedimiento es de 1.0 a 1.5% (Tabla 16.1)

Biopsia de piel, músculo e hígado fetal:

- **Biopsia de piel**, para diagnóstico de enfermedades dermatológicas raras *in útero*
- **Biopsia de músculo**, para diagnóstico prenatal de algunos tipos de distrofia muscular
- **Biopsia de hígado**, para diagnóstico de errores innatos del metabolismo a través de anormalidades enzimáticas en el parénquima hepático

Tabla 16.1 Indicaciones para toma de muestra de sangre fetal

Condición	Prueba diagnóstica
<ul style="list-style-type: none"> • Anomalía fetal detectada por ultrasonido • Hidrops no inmune • RCIU severo • Mosaicismo, cultivo fallido en MCV o amniocentesis 	Cariotipo
<ul style="list-style-type: none"> • Aloinmunización <ul style="list-style-type: none"> - Rhesus u otros antígenos de células rojas - Plaquetas 	Hemoglobina Conteo plaquetario
<ul style="list-style-type: none"> • Infección fetal <ul style="list-style-type: none"> - Toxoplasmosis - Citomegalovirus - Rubéola - Parvovirus-19 - Varicela 	IgM, IgG Cultivo de líquido amniótico Reacción de cadena de polimerasa para ADN
<ul style="list-style-type: none"> • Autoinmunización (ej. PTI materna) 	Conteo plaquetario

Enfoque neonatal

• **Examen general:**

- Examen clínico cuidadoso para documentar todas las anomalías
- Anomalías mayores son aquellas que tienen implicación médica, quirúrgica o cosmética
- Anomalías menores son de menor importancia y pueden ser únicamente una variación normal menor. Sin embargo tomar en consideración:
 - Solamente 0.8% de los recién nacidos presentan dos anomalías menores, pero tienen una frecuencia de tener, además, una anomalía mayor de 10% (cinco veces mayor que un grupo control)
 - Solamente 0.5% de los recién nacidos presentan tres anomalías menores, pero el 90% de ellos tienen una o más anomalías mayores
- Evaluación de hallazgos dismórficos menores por referencias normales o apariencia externa de los padres
- Poner especial atención en la cara:
 - Forma
 - Lugar y posición de partes faciales (ojos, oídos, nariz, boca)
 - Cuero cabelludo
 - Fontanelas y suturas
- La cara y la nuca deben ser examinadas con mucho detalle, incluyendo:
 - Rasgos faciales, simetría y expresión
 - Cejas, ojos, pestañas y pupilas
 - Forma nasal, puente y raíz nasal, punta nasal, número y forma de orificios nasales
 - Filtrum
 - Forma de los labios, paladar duro o suave, dientes natales, lengua
 - Orejas y canal auditivo externo
 - Mentón, ángulo y forma de la mandíbula
 - Tortícolis
 - Bocio
 - Línea de pelo nuchal
 - Piel nuchal (membranosa, redundante)
- Examen cuidadoso de la piel:
 - Textura

- Anomalías en la pigmentación
- Lesiones específicas
- Examen de extremidades y dedos (número, tamaño, posición y simetría)
- Examen general del corazón (dextrocardía, soplos)
- Examen esquelético:
 - Largo de la nuca y movilidad
 - Movimiento de las articulaciones
 - Deformidades (escoliosis, exostosis)
 - Displasias
- Examen de abdomen:
 - Hepato y/o esplenomegalia
 - Defectos de la pared
 - Anomalías umbilicales o del cordón (arteria única, dos venas)
- Examen de genitales (genitales ambiguos, criptorquidea, hipospadias)
- Examen de la espalda (escoliosis, seno pilonidal, cifosis)
- Examen neurológico:
 - Nervios craneanos
 - Masas musculares
 - Reflejos profundos
 - Comportamiento neurológico

Investigaciones

- Estudio esquelético (por involucramiento de extremidades o espinal)
- Tomografía computarizada o resonancia magnética en anomalías neurológicas
- Estudios cromosómicos
- Sangre, orina y cultivo de fibroblastos para estudios metabólicos
- Fotografías clínicas para documentar apariencia inusual de un neonato en particular

Análisis de los datos recolectados

- Si está presente un defecto estructural trate de distinguir entre:
 - Malformación (morfogénesis anormal intrínseca)
 - Displasia (organización anormal de las células en los tejidos)
 - Deformación (fuerzas inusuales en tejidos normales, por ejemplo: deformaciones posicionales o por oligohidramnios)
 - Desorganizaciones o mutilaciones (ruptura de los tejidos normales (por ejemplo: síndrome de bandas amnióticas)
- Si se documentan varias anormalidades, trate de identificar síndrome o secuencia en textos de referencia o programas en computadora
- La identificación adecuada de anomalías y el diagnóstico de síndromes específicos es indispensable para determinar el pronóstico y la consejería genética a los padres

Comunicación con los padres

- No se olvide de los padres
- Muéstreles a su hijo
- Enfóquese en las anomalías mayores
- Deles un resumen de los detalles y pronóstico lo más adecuado posible
- Si el neonato tiene involucrados varios sistemas, considere las posibles interacciones entre las anomalías y sus implicaciones en el pronóstico y tratamiento
- Cuando tenga dudas, hágase los saber pero explíqueles cuáles serán los siguientes pasos
- Sea cauteloso y confidente cuando hable la primera vez acerca de las causas del problema
- Arregle una reunión multidisciplinaria con los especialistas y los padres para determinar un plan unificado

- Es recomendable obtener fotografías del recién nacido en diferentes etapas

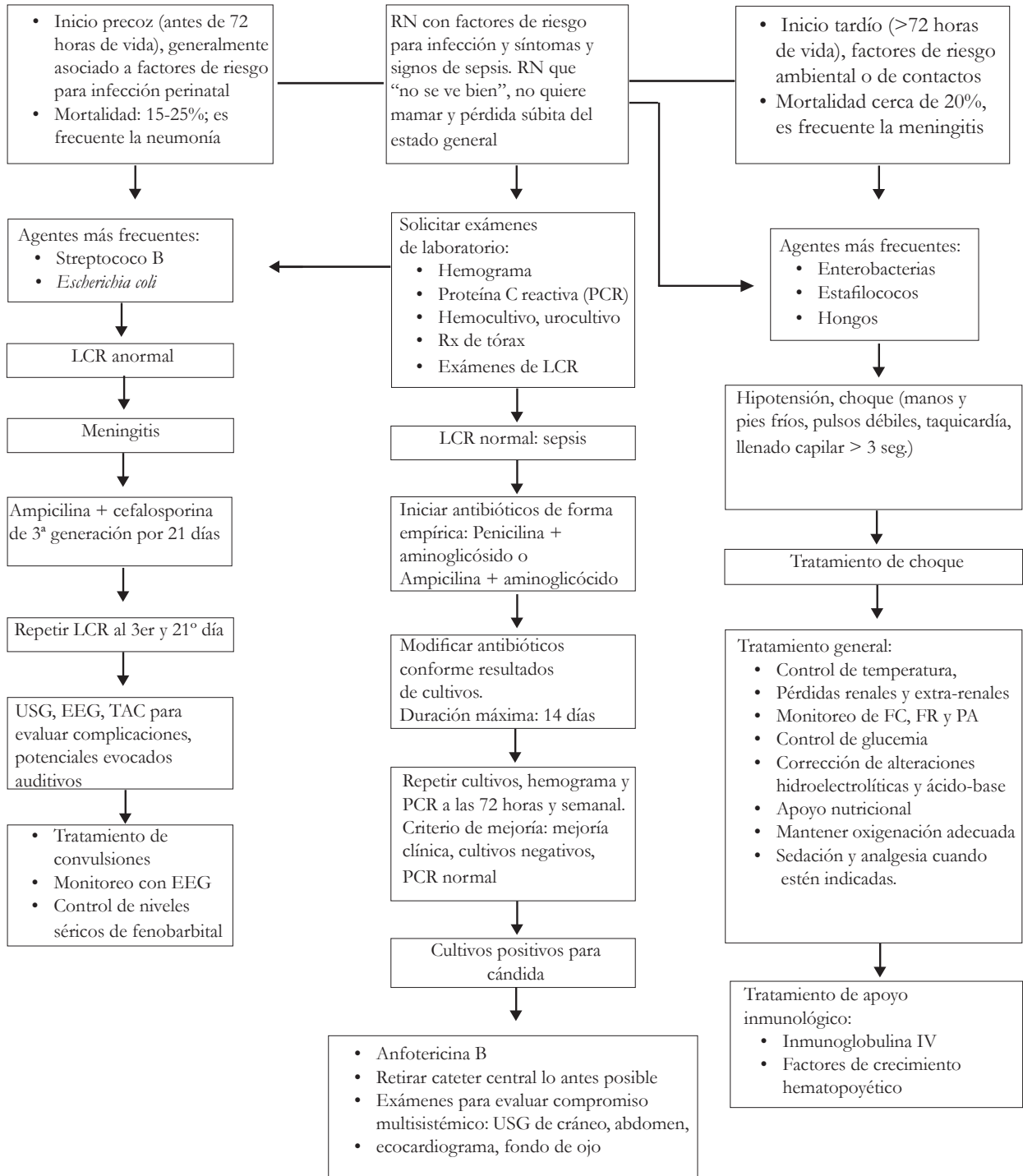
Referencias

1. Alasti F, Van Camp G. Genetics of microtia and associated syndromes. *J Med Genet.* 2009 Jun;46(6):361-9.
2. Allanson JE, Cunniff C, Hoyme HE, McGaughran J, Muenke M, Neri G. Defining morphology: standard terminology for the head and face. *Am J Med Genet.* 2009;149A:6–28.
3. Biesecker LG, Aase JM, Clericuzio C, Gurrieri F, Temple K, Toriello H. Defining morphology: standard terminology for the hands and feet. *Am J Med Genet Part A.* 2009;149A:93–127.
4. Carey JC, Cohen MM, Jr, Curry C, Devriendt K, Holmes L, Verloes A. Defining morphology: standard terminology for the oral region. *Am J Med Genet Part A.* 2009;149A:77–92.
5. Chitayat D. The clinical approach to the newborn with multiple anomalies. In: “Residents Handbook of Neonatology” 3rd Ed. Kirpalani H, Moore AM, Perlman M, Eds. B.C.Decker Inc, Hamilton, 2007. PP469-484.
6. Hall BD, Graham JM, Jr, Cassidy SB, Opitz JM. Defining morphology: standard terminology for the periorbital area. *Am J Med Genet Part A.* 2009;149A:29–39.
7. Hennekam RC, Cormier-Daire V, Hall J, Mehes K, Patton M, Stevenson R. Defining morphology: standard terminology for the nose and philtrum. *Am J Med Genet.* 2009;149A:61–76.
8. Hirasawa R, Feil R. Genomic imprinting and human disease. *Essays Biochem.* 2010 Sep 20;48(1):187-200.
9. Hunter AG, Frias J, Gillesen-Kaesbach G, Hughes H, Jones K, Wilson L. Defining morphology: Ear. *Am J Med Genet Part A.* 2009;149A:40–60.

Problemas infecciosos

17. Problemas infecciosos

Esquema 17.1 Manejo del recién nacido con sepsis y/o meningitis



Sepsis neonatal

- La incidencia de sepsis neonatal varía de 1 a 10 por 1,000 nacidos vivos.
- La incidencia es mayor de 25 por 1,000 nacidos vivos en neonatos menores de 1,500 gramos al nacer
- En poblaciones con índices elevados de prematurez y PBN la incidencia de sepsis por gram-negativos puede llegar hasta un 50%
- En recién nacidos con meningitis bacteriana, los cultivos pueden ser negativos hasta en un 15 a 38% de casos
- La sepsis temprana es la que aparece en las primeras 72 horas de vida

Factores de riesgo

Sepsis temprana

- Antes del parto:
 - Infección o colonización materna durante el embarazo
 - Infecciones urinarias (sintomática o asintomática)
 - Embarazo múltiple
 - Embarazo en adolescentes (<20 años)
 - Sin control prenatal
 - Estado socioeconómico bajo
 - Colonización genital severa materna
- Durante el parto:
 - Prematurez (mecanismo de defensa disminuido)
 - Ruptura prematura de membranas antes del parto o ruptura prolongada de membranas con parto activo (>12 horas)
 - Corioamnioitis, con uno o más de los criterios siguientes:
 - Fiebre materna >38° C
 - Taquicardia fetal sostenida (>160 lpm)
 - Presencia de bacterias en frote de líquido amniótico o sedimento gástrico del recién nacido (5 a 15% de riesgo de sepsis neonatal)
 - Parto vaginal versus cesárea
 - Parto vaginal instrumental
 - Electrodo fetal en cuero cabelludo
 - Hipoxia fetal (Apgar <6 a los 5 minutos)
 - Fiebre materna intraparto (>37.5° C)

Sepsis tardía

- Posparto:
 - Procedimientos invasivos (por ejemplo: catéter intravascular)
 - Fallo en las técnicas y procedimientos de aislamiento
 - Uso de antibióticos de amplio espectro
 - Patógenos específicos (por ejemplo: Estreptococo del grupo B, enterovirus)

Etiología

- Los organismos más comunes en sepsis temprana son los microorganismos gram-negativos entéricos (por ejemplo: *Escherichia coli*), estreptococo del grupo B, *Klebsiella* y *Staphylococcus*
- Menos comunes son los estreptococos, anaerobios, *Haemophilus influenzae* y *Listeria monocytogenes*
- En sepsis tardía: estreptococo del grupo B, gérmenes nosocomiales o adquiridos en la comunidad

Diagnóstico

- Cultivos sanguíneos (positivo en 10-25%)
- Cultivo de orina (poca utilidad en <72 horas de vida)
- Estudio de LCR (proteína, glucosa, conteo celular y cultivos) (Tabla 17.2)
- Conteo de células blancas con diferencial:
- Marcadores inflamatorios:
 - Leucocitosis/leucopenia
 - <5000/mm³ ó >20,000/mm³
 - Relación de neutrófilos inmaduros/totales >30%

- Conteo total de plimorfonucleares (PMN) <4,000/mm³ (útil en las primeras horas de vida)
- Índice I/T >0.2 después de 72 horas
- Disminución en el conteo de plaquetas (signo tardío)
- Proteína C-reactiva (>1 mg/dl) es un marcador para evaluación rápida de sepsis neonatal (PCR)
- Procalcitonina sérica (PCT): >0.6 ng/ml en menos de 12 horas post-infección
- El uso de múltiples marcadores como PCR, PCT, IL-6, IL-8, CD64, CD11b es útil en el diagnóstico temprano de sepsis neonatal (24-48 h)
- Rayos X de tórax para distinguir entre infección por estreptococo del grupo B y síndrome de dificultad respiratoria
- Hipoglucemia
- Acidosis metabólica

Diagnóstico diferencial

- Hemorragia intraventricular
- Problemas metabólicos
- Enterocolitis Necrotizante (ECN)
- Asfixia neonatal

Tabla 17.2 Análisis de líquido cefalorraquídeo (LCR) en neonatos con riesgo alto de sepsis sin meningitis

	A término	Pretérmino
Número de leucocitos (mm ³)		
• Media	8.2	9
• Límites	0 – 32	0 – 29
Proteínas (mg/100 ml)		
• Media	90	115
• Límites	20 – 170	65 – 150
Glucosa (mg/100 ml)		
• Media	52	50
• Límites	34 – 119	24 – 63
Glucosa en LCR/sangre (%)		
• Media	81	74
• Límites	44 - 248	55 - 105

Fuente: Sarff LD, Plat LH, McCracken GM, 1976

Tabla 17.3 Puntaje para el diagnóstico de sepsis neonatal

Parámetro	Resultado	Puntaje
Conteo total de leucocitos	< 5,000 mm ³	1
	• ≥ 25,000 mm ³ al nacimiento	1
	• ≥ 30,000 mm ³ entre 12-24 horas de vida	
Conteo total de neutrófilos	• ≥ 21,000 mm ³ a partir de los dos días de vida	
	No se observan neutrófilos maduros	2
Conteo de neutrófilos inmaduros	<1,500 mm ³ o >20,000 mm ³	1
	≥1,500 mm ³	1
Relación (I/T): Neutrófilos inmaduros/ Neutrófilos totales	≥0.3	1
Cambios degenerativos en los neutrófilos	≥3 más vacuolización, granulaciones tóxicas o cuerpos de Dohle	1
Conteo total de plaquetas	≤150,000 mm ³	1

- 0 – 2 sepsis improbable
- 3 – 4 sepsis probable
- 5 y más sepsis muy probable

Síntomas y signos

- **Generales:** “no se ve bien”, inestabilidad térmica: $<36^{\circ}\text{C}$ ó $>37^{\circ}\text{C}$
- **Respiratorio:** taquipnea, hipoventilación, apnea, requerimientos aumentados de oxígeno/ventilación
- **Cardiovascular:** taquicardia, mala perfusión, choque
- **Gastrointestinal:** “no quiere mamar”, vómitos, diarrea, distensión abdominal, parálisis
- **Neurológico:** letargia, estupor, coma; fontanela abombada, convulsiones, signos neurológicos focalizados
- **Renal:** hematuria
- **Metabólico:** hipoglicemia, hiperglicemia en un recién nacido previamente tolerante a la glucosa, acidosis metabólica
- **Piel:** pústulas, vesículas, impétigo, celulitis, onfalitis
- **Ojos:** conjuntivitis, celulitis periorbital, queratoconjuntivitis (viral)
- **Hepático:** hiperbilirrubinemia conjugada, coagulopatías
- **Osteoarticular:** artritis séptica y/o osteomielitis (dolor, pseudoparálisis)
- **Asociado a procedimientos invasivos:** evidencia de infección local en sitios de inserción, mal funcionamiento de catéter

Tratamiento

- Selección de antibióticos en base a:
 - Edad de inicio de los síntomas
 - Adquisición en la comunidad o el hospital
 - Antecedentes maternos de riesgo
 - Colonización materna por EGB
 - Situaciones epidémicas
 - Epidemiología y patrones de resistencia de gérmenes nosocomiales
 - Presencia o sospecha de meningitis
- **Inicio temprano:**
 - Ampicilina 150 a 200 mg/kg/dosis, IV lento, cada 12 horas, más
 - Gentamicina 4 mg/kg/dosis, por infusión IV durante 30 minutos o IM, cada 24 horas o Cefotaxima 50 mg/kg/dosis, por infusión IV durante 30 minutos o IM, cada 12 horas.
- **Inicio tardío** (durante hospitalización):
 - Oxacilina 25 mg/kg/dosis IV lento, cada 12 horas más amikacina 15 mg/kg/dosis, IM cada 24 horas o cefotaxidima 30 mg/kg/dosis, por infusión IV durante 30 minutos, o IM, cada 12 horas
 - Vancomicina 10 a 20 mg/kg/dosis, por infusión IV durante 60 minutos, cada 12 horas (en caso de resistencia)
- Si se sospecha infección por *Candida* dar anfotericina B: 1 a 1.5 mg/kg/día, IV, en infusión por 2 a 6 horas
- Sospecha de ECN: clindamicina 5-7 mg/kg/dosis, por infusión IV durante 30 minutos o metronidazol 15 mg/kg, IV como dosis inicial y luego 7.5 mg/kg/dosis
- Sospecha de infección herpética sistémica: aciclovir 20mg/kg/dosis por infusión IV durante 60 minutos
- **Tardío** (referido de casa):
 - Ampicilina 25 a 100 mg/kg/dosis, IV lento, cada 12 horas más gentamicina 4 mg/kg/dosis, por infusión IV durante 30 minutos o IM, cada 24 horas o cefotaxima 50 mg/kg/dosis, por infusión IV durante 30 minutos o IM, cada 12 horas
- El uso profiláctico y como tratamiento de sepsis con inmunoglobulinas intravenosas (IgIV) no ha demostrado ser beneficioso
- El uso de Pentoxifilina asociada a los antibióticos disminuye la mortalidad sin efectos secundarios

Duración de la terapia antimicrobiana

- Síntomas iniciales + cultivo negativo: 2-3 días
- Síntomas severos + cultivos negativos: 5-7 días
- Cualquier síntoma o factor de riesgo + cultivo positivo (sangre u orina): 7-10 días
- Meningitis + cultivo de LCR positivo: 14 días y > 20 días si son gram negativos entéricos

Profilaxis

- Medidas higiénicas (lavado de manos)
- Prevención de infección por catéteres

- Prevención de sepsis con lactoferrina
- Uso adecuado de antibióticos y quimioprofilaxis
- Prevención de infecciones por hongos con fluconazol
- Uso de inmunoglobulinas específicas anti-estafilococo
- Uso de marcadores específicos para identificar recién nacidos con alto riesgo

Seguimiento

- El pronóstico es muy bueno con un tratamiento temprano y adecuado
- La sepsis por gram-negativos tiene una alta mortalidad
- Si se asocia meningitis aumenta el riesgo de problemas neurológicos a largo plazo

Referencias

1. Borghesi A, Tzialla C, Decembrino L, et al. New possibilities of prevention of infection in the newborn. *J Matern Fetal Neonatal Med.* 2011 Oct;24 Suppl 2:28-30.
2. de Assis Meireles L, Vieira AA, Costa CR. Evaluation of the neonatal sepsis diagnosis: use of clinical and laboratory parameters as diagnosis factors. *Rev Esc Enferm USP.* 2011 Mar;45(1):33-9.
3. Fariñas Salto M, De la Huerza López A, Menéndez Hernando C, López ES. Late neonatal sepsis caused by *Streptococcus pyogenes*. *Arch Argent Pediatr.* 2011 Aug;109(4):e85-7.
4. Haque KN, Pammi M. Pentoxifylline for treatment of sepsis and necrotizing enterocolitis in neonates. *Cochrane Database Syst Rev.* 2011 Oct 5;(10):CD004205.
5. INIS Collaborative Group, Brocklehurst P, Farrell B, King A, et al. Treatment of neonatal sepsis with intravenous immune globulin. *N Engl J Med.* 2011 Sep 29;365(13):1201-11.
6. Isaacs D. Empirical antibiotics for suspected neonatal sepsis. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2012 Jan;97(1):F75-6.
7. Manzoni P, Decembrino L, Gallo E, et al. Recent advances in prevention of sepsis in the preterm neonate. *Recenti Prog Med.* 2010 Dec;101(12):483-9.
8. Manzoni P, Mostert M, Stronati M. Lactoferrin for prevention of neonatal infections. *Curr Opin Infect Dis.* 2011 Jun;24(3):177-82.
9. Manzoni P, Rizzollo S, Decembrino L, et al. Recent advances in prevention of sepsis in the premature neonates in NICU. *Early Hum Dev.* 2011 Mar;87 Suppl 1:S31-3.
10. Melin P. Neonatal group B streptococcal disease: from pathogenesis to preventive strategies. *Clin Microbiol Infect.* 2011 Sep;17(9):1294-303.
11. Naher BS, Mannan MA, Noor K, Shahidullah M. Role of serum procalcitonin and C-reactive protein in the diagnosis of neonatal sepsis. *Bangladesh Med Res Counc Bull.* 2011 Aug;37(2):40-6.
12. Popowski T, Goffinet F, Maillard F, et al. Maternal markers for detecting early-onset neonatal infection and chorioamnionitis in cases of premature rupture of membranes at or after 34 weeks of gestation: a two-center prospective study. *BMC Pregnancy Childbirth.* 2011 Apr 7;11:26.
13. Wattal C, Oberoi JK. Neonatal sepsis. *Indian J Pediatr.* 2011 Apr;78(4):473-4.

Meningitis

- La meningitis neonatal bacteriana se define como el proceso infecto-inflamatorio agudo que compromete las leptomeninges (aracnoides y piamadre), confirmado por cultivos positivos del líquido cefalorraquídeo (LCR)
- La incidencia de meningitis bacteriana varía entre 0.1 a 0.4 por cada 1,000 nacidos vivos
- La mortalidad por meningitis en países en desarrollo se estima entre 40 y 58%, comparado con un 10% en países desarrollados

Factores de riesgo

- Los mismos que para sepsis
- Los factores de riesgo adicionales incluyen galactosemia (y/o otros errores innatos del metabolismo), hipoxia, acidosis fetal, y defecto en piel o mucosas como en el caso del mielomeningocele

Etiología

- Los organismos más comunes son los microorganismos gram-negativos entéricos (por ejemplo: *Escherichia coli*), estreptococo del grupo B, *Klebsiella* y *Staphylococcus*
- Entre las bacterias entéricas gram negativas que son agentes causales de meningitis, se incluyen los habitantes comunes de la flora intestinal/vaginal tales como la *Escherichia coli*, *Klebsiella spp*, *Enterobacter sakazakii*, *Citrobacter koseri*, *Salmonella spp*, *Proteus mirabilis*, *Pseudomonas spp* y *Serratia marcescens*
- Virus (CMV, enterovirus, herpes simple, parvovirus B19, rubéola, varicela zoster, VIH)
- Parasitos (*Toxoplasma gondii*)
- Hongos (cándida)
- En la enfermedad de inicio temprano el período de incubación es menor a siete días y en la de inicio tardío, es de los siete días a tres meses de vida

Diagnóstico

- Historia clínica materna (corioamnioitís, fiebre, ruptura prematura de membranas)

- Hemocultivo: la sensibilidad para identificación de bacteriemia en sepsis neonatal varía de un 50%-80%
- Estudio de LCR:

Estudio de LCR	Sospecha de meningitis	Sensibilidad	Comentarios
Recuento de leucocitos	>21 células/mm ³	Sens: 79% Espec: 81%	Predominancia de polimorfonucleares
Tinción de Gram	>105,000 UFC/ml	---	Es positivo en 75-90% de los casos no tratados previamente
Cultivos	Positivos en 70-85% de los casos	---	Detecta bacteriemia de los casos no tratados previamente
Glucorraquia	<20 mg/dl	---	Sugestivo de meningitis bacteriana
Proteinorraquia	>100 mg/dl	---	Normal <40 mg/dl
Ácido láctico	35-40 mg/dl	---	Normal de 10-20 mg/dl. Sugiere infección bacteriana
Proteína C-reactiva	>40 mg/l	Sens: 80-100% Espec: 86-96%	Utilidad aún discutida
Aglutinación con partículas de Látex	Detecta antígenos polisacáridos de <i>H. influenzae</i> tipo b, <i>S. pneumoniae</i> , <i>N. meningitidis</i> , <i>E. coli</i> K1, SGB	Sens: 95% Espec: 88-92%	La prueba se puede realizar de 25 a 30 minutos
Inmunolectroforesis por contracorriente	Detecta <i>H. influenzae</i> tipo b, <i>S. pneumoniae</i> , <i>N. meningitidis</i> , <i>E. coli</i> K1, SGB, <i>K. pneumoniae</i> , <i>L. monocitogenes</i> y <i>S. tify.</i>	Sens: 90% Espec: 90%	La prueba demora 30-45 minutos. Parece menos efectiva que la aglutinación de partículas de látex
Cuadro hemático	>15,000 leucocitos con neutrofilia. Cayademia >1,500	----	----
Neutrófilos inmaduros/ recuento total de neutrófilos (I/T)	>0,12		Fuerte asociación con meningitis bacteriana

- **Tomografía axial computarizada (TAC):** debe realizarse en todo paciente, de quien se sospeche complicaciones (por ejemplo: efusión subdural, dilatación ventricular, infarto cerebral, absceso, etc.) durante el curso de una meningitis bacteriana
- La toma de neuroimágenes (TAC o resonancia magnética) se indica en los siguientes casos:
 - Convulsiones focales o generalizadas después del tercer día de tratamiento (tardías) o que sean recurrentes
 - Signos de focalización en cualquier momento durante el curso de la enfermedad
 - Depresión prolongada del estado de conciencia sin otros signos de hipertensión endocraneana, pacientes
 - Infectados por gérmenes no habituales como *Acinetobacter* y *Staphylococcus aureus*, *Proteus sp*, *Salmonella* y *Citrobacter*
 - Incremento rápido en el perímetro cefálico
- **Ecografía transfontanelar:** útil en neonatos y lactantes menores para valorar complicaciones como hidrocefalia, higromas o efusiones subdurales
- **Potenciales evocados auditivos de tallo cerebral:** deben hacerse en todo paciente al terminar tratamiento de una meningitis bacteriana para detectar secuelas auditivas
- **Electroencefalograma:** debe hacerse en todo paciente con convulsiones tempranas o tardías

Contraindicaciones para punción lumbar (PL)

- Compromiso cardiorrespiratorio importante
- Signos de hipertensión endocraneana
- Signos de focalización al examen neurológico
- Infección cutánea en el área en donde se practicará la PL
- Discrasia sanguínea severa (por ejemplo: hemofilia, trombocitopenia)

Diagnóstico diferencial

- Sepsis
- Hemorragia intraventricular
- Problemas metabólicos
- Asfixia neonatal

Tabla 17.4 Diagnóstico diferencial de meningitis según características del LCR

	Células/mm ³	Tipo de células	Proteínas (mg/dl)	Glucosa (mg/dl)
LCR normal	<10	MN	<45	35-100
M. Bacteriana	>1,000	PMN		
M. Vírica	<300	PMN (inicial)/MN	Normal/	Normal
M. TBC	<1,000	MN		

MN= mononucleares; PMN= polimorfonucleares

Fuente: Baquero Atigao F, Hernández Sanpelayo T, Navarro ML. Meningitis bacteriana. An Pediatr Cont 2007;5(1):22-29.

Síntomas y signos

- Letargia o irritabilidad
- No quiere mamar o tomar líquidos
- Vómitos
- Inestabilidad térmica
- Dificultad respiratoria
- Cianosis
- Convulsiones
- Rigidez de nuca
- Fontanela abombada

Tratamiento

- Restricción de líquidos hasta un 70% de los requerimientos
- Si hay sospecha de meningitis iniciar tratamiento con:
 - Cefotaxima 50 mg/kg/dosis por infusión IV durante 30 minutos o IM, cada 12 horas, o
 - Ampicilina 300-400 mg/kg/día, IV, repartido en dos o tres dosis, más
 - Amikacina 15 mg/kg/dosis, IM cada 24 horas, o
 - Gentamicina 4 mg/kg/dosis, por infusión IV durante 30 minutos o IM, cada 24 horas
- El tratamiento antibiótico debe darse por tres semanas o hasta que el LCR sea normal
- En cuanto a la terapia específica para cada microorganismo se recomienda:
 - Para el *Streptococcus* del grupo B: penicilina a altas dosis, para los menores de siete días, dosis de penicilina G de 250,000 a 450,000 U/kg/día, administrada en tres dosis y para los neonatos mayores de siete días, 450,000 a 500,000 U/kg/día dividida en cuatro a seis dosis
 - Para la *Listeria monocytogenes* debe iniciarse con ampicilina (300-400 mg/kg/día) y un aminoglicósido: gentamicina (4 mg/kg/dosis) y si hay una respuesta clínica favorable, se continúa solo con ampicilina: 300-400 mg/kg/día, IV, repartido en dos o tres dosis
 - Para el *Streptococcus pneumoniae* se basa en el uso de penicilina (250,000 a 450,000 UI/kg/día dividida en cuatro a seis dosis) o ampicilina y cefotaxime (225-300 mg/kg/día en tres dosis) o ceftriaxona (100mg/kg/día en una a dos dosis)
 - Si se sospecha infección por *Candida* administrar amfotericina B: 1 a 1.5 mg/kg/día, IV, en infusión por 2 a 6 horas
 - Si en el antibiograma no hay susceptibilidad a estos antimicrobianos se deben hacer las pruebas para valorar la sensibilidad a vancomicina (60 mg/ kg/día en cuatro fracciones), rifampicina (20mg/kg/día en dos tomas), meropenem (120 mg/kg/día en tres tomas) y cloranfenicol (75- 100mg/kg/día en cuatro dosis)

- Si presenta crisis convulsivas dar fenobarbital 20 mg/kg/dosis, IV, en infusión lenta en 10 a 15 minutos. Si las convulsiones persisten, incrementar 10 mg/kg hasta un total de 40 a 50 mg/kg
- En pacientes hemodinámicamente estables con edema cerebral: furosemida 1 mg/kg, IM o IV
- Repetir PL a las 48 horas y al finalizar tratamiento antibiótico
- Medir diariamente el perímetro cefálico
- El uso de manitol está contraindicado y no existen beneficios para el uso de corticosteroides como terapia coadyuvante para disminuir los procesos inflamatorios y el edema cerebral

Complicaciones

- Las secuelas severas a largo plazo varían entre un 12 a 29%, con un compromiso leve de la función neurológica de 15% a 38%
- Hipertensión endocraneal, ventriculitis, hidrocefalia
- Síndrome de secreción inadecuada de hormona antidiurética
- Masa intra o extracerebral (absceso, efusión subdural)
- Convulsiones (cuando se presentan después del tercer día de iniciado el tratamiento dejan más secuelas)
- Trastornos neurológicos focales (por ejemplo: hemiparesia, parálisis facial, alteraciones visuales)
- Hipoacusia (usualmente secundaria a inflamación del acueducto coclear y del nervio auditivo)

Seguimiento

- El pronóstico depende de la rapidez del diagnóstico y el inicio temprano de una terapia adecuada
- 30 a 40% con secuelas neurológicas moderadas (sordera sensorial unilateral, hidrocefalia no progresiva, monoparesia espástica)
- 11 a 21% con secuelas neurológicas severas (convulsiones no controlables, ceguera, cuadriparesia espástica, retardo mental severo, microcefalia o hidrocefalia)

Referencias

1. Alvarez AM, Rodríguez M, Charria G. Actualización en el tratamiento de la meningitis neonatal bacteriana y reporte de un caso. Rev Med 2010;18(1):100-114.
2. Bentlin MR, Ferreira GL, Rugolo LM, et al. Neonatal meningitis according to the microbiological diagnosis: a decade of experience in a tertiary center. Arq Neuropsiquiatr. 2010 Dec;68(6):882-7.
3. Berardi A, Lugli L, Rossi C, et al. Neonatal bacterial meningitis. Minerva Pediatr. 2010 Jun;62(3 Suppl 1):51-4.
4. Furyk JS, Swann O, Molyneux E. Systematic review: neonatal meningitis in the developing world. Trop Med Int Health. 2011 Jun;16(6):672-9.
5. Heath PT, Nik Yusoff NK, Baker CJ. Neonatal meningitis. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. 2003 May;88(3):F173-8.
6. Nel E. Neonatal meningitis: mortality, cerebrospinal fluid, and microbiological findings. J Trop Pediatr. 2000 Aug;46(4):237-9.
7. Polin RA, Harris MC. Neonatal bacterial meningitis. Semin Neonatol. 2001 Apr;6(2):157-72.
8. Stevens JP, Eames M, Kent A, Halket S, Holt D, Harvey D. Long term outcome of neonatal meningitis. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. 2003 May;88(3):F179-84.

Infección de vías urinarias

Invasión y colonización de las vías urinarias por microorganismos patógenos (bacterias, hongos)

Factores de riesgo

- Bacteriemia materna
- Uropatías obstructivas (por ejemplo: valvas uretrales posteriores, hidronefrosis, hidro- uretronefrosis)
- Vejiga neurogénica (mielomeningocele)
- Hiperbilirrubinemia
- Presencia de catéteres intravenosos periféricos
- Circuncisión (25%)

Etiología

- La vía hematogena es la más frecuente como causa de infección urinaria en el RN, por lo que puede ser sinónimo de septicemia
- Los agentes etiológicos más frecuentes son *Escherichia coli*, *Klebsiella* y *Pseudomonas*
- Menos frecuentes son el *Enterococcus faecalis* y el *Enterobacter cloacae*
- El *Proteus* se observa en RN con mielomeningocele
- La infección por *Cándida* puede ocurrir en prematuros que reciben tratamiento antibiótico y/o hiperalimentación IV

Diagnóstico

- **Examen general de orina** (la presencia de piuria no hace el diagnóstico)
- **Urocultivo:** recuento superior a 10,000 unidades formadoras de colonias/ml de orina recolectada por cateterismo estéril. Por punción suprapúbica cualquier recuento de bacilos gram negativos o mayor de 3,000 para *Estafilococo coagulasa positiva*
- **Hemocultivo:** para descartar diseminación hematológica
- **Recuento de leucocitos:** $< 5,000/\text{mm}^3$ ó $> 20,000/\text{mm}^3$
- **USG:** para asegurar que la vejiga y riñones son normales. En caso de candidiasis diseminada pueden verse fungomas en riñones
- **Cistoureterograma:** solamente cuando la ultrasonografía (USG) haya detectado una obstrucción o anomalía renal

Tratamiento

- Iniciar tratamiento antibiótico con:
 - Ampicilina 25 a 50 mg/kg/dosis, IV lento, cada 12 horas, más
 - Gentamicina 4 mg/kg/dosis, por infusión IV durante 30 minutos o IM, cada 24 horas
- En caso de la presencia de anomalías renales debe utilizarse un régimen profiláctico de largo plazo.
- La infección renal por *Cándida* requiere tratamiento prolongado con anfotericina B: 1 a 1.5 mg/kg/día, IV, en infusión por 2 a 6 horas
- Algunas anomalías renales específicas necesitarán cirugía urológica

Complicaciones

- Sepsis y/o meningitis
- CIVD
- Insuficiencia renal crónica

Profilaxis

- Manejo adecuado de catéteres intravenosos periféricos
- La lactancia materna exclusiva se ha asociado a menor riesgo de infección de vías urinarias

Referencias

1. Alvarez MD, Batista BA, Córdova RP, et al. Prevalence and characteristics of the vesicoureteral reflux in infants who suffered neonatal urinary tract infection. *Arch Argent Pediatr.* 2009 Aug;107(4):329-34.
2. Cataldi L, Zaffanello M, Gnarra M, et al. Urinary tract infection in the newborn and the infant: state of the art. *J Matern Fetal Neonatal Med.* 2010 Oct;23 Suppl 3:90-3.
3. Clarke D, Gowrishankar M, Etches P, et al. Management and outcome of positive urine cultures in a neonatal intensive care unit. *J Infect Public Health.* 2010 Dec;3(4):152-8.
4. Giorgi LJ Jr, Bratslavsky G, Kogan BA. Febrile urinary tract infections in infants: renal ultrasound remains necessary. *J Urol.* 2005 Feb;173(2):568-70.
5. Karlowicz MG. Candidal renal and urinary tract infection in neonates. *Semin Perinatol.* 2003 Oct;27(5):393-400.
6. Levy I, Comarsca J, Davidovits M, et al. Urinary tract infection in preterm infants: the protective role of breastfeeding. *Pediatr Nephrol.* 2009 Mar;24(3):527-31.
7. Milani Hosseini S, Ataei N, Khalafi F, Sheikhatan M. Incidence of urinary tract infection in neonates with septicemia: a prospective study. *Minerva Pediatr.* 2011 Oct;63(5):369-73.
8. Ottonello G, Trudu ME, Dessì A, et al. Ultrasonography and neonatal urinary tract infections. *J Matern Fetal Neonatal Med.* 2010 Oct;23 Suppl 3:94-6.
9. Prais D, Shoov-Furman R, Amir J. Is ritual circumcision a risk factor for neonatal urinary tract infections? *Arch Dis Child.* 2009 Mar;94(3):191-4.
10. Sastre JB, Aparicio AR, Cotallo GD, et al. Urinary tract infection in the newborn: clinical and radio imaging studies. *Pediatr Nephrol.* 2007 Oct;22(10):1735-41.

Diarrea aguda

Aumento del contenido líquido en las deposiciones que se manifiesta por el aumento en la frecuencia o el volumen de éstas.

Factores de riesgo

- Higiene deficiente (lavado de manos)
- Alimentación artificial
- Manipulación de alimentos (agua, leche, utensilios)
- Transmisión fecal-oral
- Brote epidémico

Etiología

- Bacteriana:
 - Frecuentes: *E. coli*, *Shigella*, *Salmonella*
 - Poco frecuentes: *Klebsiella*, *Enterobacter*
- *Cándida albicans*
- Rotavirus, astrovirus o norovirus
- Intolerancia a disacáridos o proteínas de la leche (muy raro)

Diagnóstico

- La diarrea líquida aguda generalmente se acompaña con deshidratación
- En casos de diarrea con sangre deberá descartarse ECN, CIVD, o enfermedad hemorrágica del RN por deficiencia de vitamina K
- Citología de moco fecal (> 20 leucocitos por campo): sospechar gérmenes enteroinvasivos (tinción de Wright).
- pH < 5.5 y azúcares reductores +++ confirman intolerancia a disacáridos
- En caso de sospechar sepsis hacer hemocultivo

Síntomas y signos

- Diarrea (líquida y/o con sangre)
- Signos de deshidratación:
 - Letargia o inconciencia
 - Ojos hundidos
 - Pliegue cutáneo muy lento
 - Incapacidad para alimentarse
 - Vómitos persistentes
- Fiebre o hipotermia
- Distensión abdominal

Tratamiento

- Si tolera la VO continuar con lactancia materna e iniciar terapia de rehidratación oral
- Si no tolera VO establecer acceso IV
- Reponer líquidos de acuerdo al grado de deshidratación (lactato de Ringer o solución salina normal):
 - DHE leve (< 5% de pérdida de peso): 75 ml/kg/día, VO
 - DHE moderada (5-10% de pérdida de peso): 150 ml/kg/día, VO ó IV
 - DHE severo (> 10% de pérdida de peso): 100 ml/kg, IV, dividido del siguiente modo:
 - Primero: 30 ml/kg en una hora
 - Luego: 70 ml/kg en 5 horas
 - Reevalúe cada 1-2 horas. Si no mejora el estado de hidratación, administre el goteo IV más rápidamente
 - Tan pronto el niño pueda beber administre 5 ml/kg/hora de SRO
 - Reevalúe a las seis horas el grado de deshidratación y aplique el tratamiento indicado
- Si se sospecha sepsis iniciar tratamiento con:
 - Ampicilina 150 a 200 mg/kg/dosis, IV lento, cada 12 horas, más
 - Gentamicina 4 mg/kg/dosis, por infusión IV durante 30 minutos o IM, cada 24 horas
- Si hay sangre en heces administre vía IM 1-2 mg de vitamina K

Complicaciones

- Trastornos del equilibrio ácido-base (principalmente hiponatremia o hipernatremia)
- Choque hipovolémico
- Sepsis
- ECN
- Problemas neurológicos a largo plazo por deshidratación

Profilaxis

- Favorecer la lactancia materna exclusiva
- Lavado de manos antes de manipular al recién nacido o los biberones

Referencias

1. Bagci S, Eis-Hübinger AM, Franz AR. Detection of astrovirus in premature infants with necrotizing enterocolitis. *Pediatr Infect Dis J*. 2008 Apr;27(4):347-50
2. Bagci S, Eis-Hübinger AM, Yassin AF, et al. Clinical characteristics of viral intestinal infection in preterm and term neonates. *Eur J Clin Microbiol Infect Dis*. 2010 Sep;29(9):1079-84.
3. Brandtzaeg P. Mucosal immunity: integration between mother and the breast-fed infant. *Vaccine*. 2003 Jul 28;21(24):3382-8.
4. Finberg L. Neonatal neurologic damage after dehydration. *J Pediatr*. 2007 Aug;151(2):110-1
5. Leven LV, Macdonald PD. Reducing the incidence of neonatal hypernatraemic dehydration. *Arch Dis Child*. 2008 Sep;93(9):811
6. Rahman S, Aszkenasy OM. Management of childhood gastroenteritis in the community. *Public Health*. 2001 Jul;115(4):292-4.
7. Wold AE, Adlerberth I. Breast feeding and the intestinal microflora of the infant—implications for protection against infectious diseases. *Adv Exp Med Biol*. 2000;478:77-93.

Infecciones producidas por estafilococos

Impétigo bulloso

- Produce vesículas intraepidérmicas con una base no eritematosas con márgenes irregulares. Las vesículas contienen líquido amarillo claro y se rompen fácilmente
- Las lesiones ocurren dentro de las primeras dos semanas de vida y predominantemente alrededor del ombligo, área del pañal, axilas y cuello
- Generalmente no se asocian con fiebre o enfermedad sistémica
- Se han aislado estafilococos de todos los grupos en las lesiones pero el más frecuente es el *Staphylococcus aureus* tipo II
- Si existen solo algunas lesiones diseminadas, el tratamiento consiste en romper las vesículas, seguido de limpieza con agua y jabón o alcohol
- Si no responde al tratamiento utilizar tratamiento con dos antibióticos sistémicos
- Penicilina G Cristalina 50,000–100,000 U/kg/dosis, IM + gentamicina 4 mg/kg/dosis, por infusión IV durante 30 minutos o IM, cada 24 horas

Síndrome de piel escaldada (necrosis epidérmica tóxica)

- Inicialmente se produce erupción que asemeja a la escarlatina seguido de grandes áreas de descamación y arrugamiento de la piel, provocadas por el contacto ligero de la superficie de la piel (signo de Nikolasky)
- Las manifestaciones de la piel son el resultado de una toxina y el sitio de la infección por estafilococo puede estar distante de la piel (por ejemplo: la conjuntiva)
- Los pacientes están generalmente afebriles y pueden tener dificultades con el balance de líquidos y la regulación térmica
- El tratamiento debe iniciarse con agentes antibacterianos, antiestafilococos, beta-lactamasa resistentes (oxacilina 25 mg/kg/dosis, IV cada 12 horas ó cefalotina 25 mg/kg/dosis, IM cada doce horas)
- Los esteroides están contraindicados

Síndrome de choque tóxico

- Enfermedad causada por una toxina producida por el *S. aureus*
- Se presenta con fiebre, diarrea, choque e hiperemia de las mucosas; membranas con eritema macular difuso seguido de descamación de las manos y los pies
- El signo de Nikolasky no está presente
- La pérdida de líquido y el choque son la causa más común de muerte
- El tratamiento debe iniciarse con agentes antibacterianos, antiestafilococos, beta-lactamasa resistentes (oxacilina 25 mg/kg/dosis, IV cada doce horas ó cefalotina 25 mg/kg/dosis, IM cada 12 horas)

Referencias

1. Brook I. Cutaneous and subcutaneous infections in newborns due to anaerobic bacteria. *J Perinat Med*. 2002;30(3):197-208.
2. Eady EA, Cove JH. Staphylococcal resistance revisited: community-acquired methicillin resistant *Staphylococcus aureus*—an emerging problem for the management of skin and soft tissue infections. *Curr Opin Infect Dis*. 2003 Apr;16(2):103-24.
3. Faden H. Neonatal staphylococcal skin infections. *Pediatr Infect Dis J*. 2003 Apr;22(4):389.
4. Sarlangue J, Boralevi F, Barba G, Leaute-Labreze C. Skin and soft tissue bacterial infections in newborns *Arch Pediatr*. 2001 May;8 Suppl 2:462s-464s.

Osteomielitis y artritis séptica

- Infección de los huesos y articulaciones, como resultado de uno de las siguientes mecanismos:
 - Inoculación directa
 - Extensión de infección en tejido blando circundante
 - Como consecuencia de bacteriemia materna con infección transplacentaria y sepsis fetal
 - Diseminación sanguínea en el curso de una septicemia neonatal
- Si incidencia varía de uno a tres pacientes por cada 1,000 ingresos a UCIN
- Afecta con mayor frecuencia a los prematuros y a los que permanecen en la unidad de cuidados intensivos

Factores de riesgo

- Complicaciones del embarazo y parto
 - Placenta previa
 - Extracción podálica
 - Estrés fetal
 - Ruptura prematura de membranas
- Otros mecanismos
 - Trauma
 - Punciones de piel y femora
 - Uso de monitores fetales en cuero cabelludo
 - Cateterismo de vasos umbilicales
 - Nacimiento pretérmino (sistema inmunitario inmaduro)
 - Infecciones de piel (por ejemplo: cefalohematoma infectado)
 - Infección de hueso transplacentario (por ejemplo: sífilis congénita)

Etiología

- Condiciones infecciosas
 - Bacterias más frecuentes: *Estafilococo aureus*, *Streptococo del grupo B*
 - Bacterias menos frecuentes: *Estafilococo epidermidis*, *Escherichia coli*, *Klebsiella pneumoniae*, *Pseudomona aeruginosa*, *Neisseria gonorrhea*, *Haemophilus influenzae* tipo b
 - Candidiasis
 - Virus: herpes simple, enfermedad de inclusión citomegálica
- Condiciones no infecciosas
 - Trauma esquelético por el proceso del nacimiento
 - Hiperostosis cortical infantil congénita (enfermedad de Caffey)
 - Tumores congénitos de los huesos
 - Metástasis y leucemia
 - Lesión por extravasación de calcio u otros medicamentos en sitio de infusión
 - Infusión de prostaglandina E

Diagnóstico

- Antecedentes y cuadro clínico: el signo temprano es el aumento en el volumen de los tejidos blandos, alrededor del sitio primario de infección
- RX de la extremidad afectada: La primera evidencia de afección ósea es la coexistencia de un foco pequeño de necrosis y rarefacción localizado en la metafisis adyacente a la placa epifisiaria en crecimiento
- La lesión por *Cándida albicans* se observa radiológicamente como una radiolucidez metafisiaria bien definida
- La determinación de leucocitos es de escaso valor para establecer el diagnóstico
- Tinción de Gram del tejido aspirado
- Cultivo del material aspirado del periostio
- La TAC o RM siguen siendo limitadas para establecer el diagnóstico de infecciones músculo-esqueléticas neonatales
- El ultrasonido es útil para analizar las muestras de las articulaciones o zonas adyacentes al hueso y como guía para la aspiración con aguja o drenaje quirúrgico

Diagnóstico diferencial

- Traumatismo esquelético durante el parto

- Osteogénesis imperfecta
- Enfermedad de Caffey
- Tumores congénitos de los huesos
- Metástasis

Síntomas y signos

- Edema difuso de una extremidad o articulación
- Irritabilidad excesiva
- Resistencia o malestar al movilizar la articulación
- Episodios prolongados de llanto después de cambio de pañales
- Movimientos reflejos y espontáneos disminuidos

Tabla 17.5 Huesos con mayor afección en una serie de 485 neonatos con osteomielitis

Hueso afectado	Frecuencia
Fémur	39%
Húmero	18%
Tibia	14%
Radio	5%

Fuente: Michael MS, Overturf GD, 1995

Tratamiento

- Inmovilización del miembro afectado
- Iniciar tratamiento con:
 - Oxacilina 25 mg/kg/dosis IV, lento, cada 12 horas, más gentamicina 4 mg/kg/dosis, por infusión IV durante 30 minutos o IM, cada 24 horas, o
 - Cefotaxima 50 mg/kg/dosis, por infusión IV durante 30 minutos o IM, cada 12 horas
- Incisión y drenaje quirúrgico de cualquier colección purulenta

Complicaciones

- Sepsis
- Choque séptico
- CIVD

Seguimiento

- Cuando están afectadas la cadera o las articulaciones de las rodillas puede haber una incidencia elevada de deformidades posteriores
- La destrucción o separación de las epífisis femorales pueden resultar en alteraciones serias del crecimiento
- El daño en la placa de crecimiento cartilaginosa en las rodillas puede provocar alteraciones en el crecimiento longitudinal y angulación de los sitios de infección

Referencias

1. Asmar BI. Osteomyelitis in the neonate. *Infect Dis Clin North Am.* 1992 Mar;6(1):117-32.
2. Campelli A. Neonatal osteomyelitis--sequelae may manifest many years later. *Ann Ital Med Int.* 2004 Oct-Dec;19(4):231-4.
3. Cigni A, Cossellu S, Porcu A, Piga S. Meningococcal osteomyelitis in a premature infant. *Ann Ital Med Int.* 2004 Oct-Dec;19(4):280-2.
4. Michael MS, Overturf GD. Bacterial infections of the bones and joints. En: Remington K, editor. *Infectious diseases of the fetus and newborn infant.* 4th ed. Philadelphia: WB Saunders, 1995;pp:909-20.
5. Marcy MS. Bacterial infections of the bones and joints: Osteomyelitis. In "Infectious Diseases of the Fetus and Newborn Infant" Remington JS, Klein JO, Eds. 3rd Ed. WB Saunders Co. Philadelphia, 1990, pp 674-683.
6. Frederiksen B, Christiansen P, Knudsen FU. Acute osteomyelitis and septic arthritis in the neonate, risk factors and outcome. *Eur J Pediatr.* 1993 Jul;152(7):577-80.
7. Rodríguez KI, Rodríguez I, Cavazos ME. Osteomielitis neonatal. *Medicina Universitaria* 2007;9(36):123-9.

Conjuntivitis (*Oftalmia Neonatorum*)

- La inflamación de la conjuntiva en el período neonatal se asocia generalmente a una de las siguientes causas:
 - *Neisseria gonorrhoeae*
 - *Staphylococcus aureus*
 - Inclusión conjuntival por *Chlamydia trachomatis*
 - Química por aplicación de nitrato de plata

Factores de riesgo

- Infección materna por gonococo o clamidia en el momento del parto
- Ruptura prematura de membranas
- Aplicación de nitrato de plata después del nacimiento
- Mala higiene después del nacimiento (profilaxis ocular)

Etiología (Tabla 17.6)

Tabla 17.6 Etiología y tiempo de apareamiento de la conjuntivitis en neonatos

Etiología	Tiempo de apareamiento
<i>N. gonorrhoeae</i>	2 – 5 días
Conjuntivitis química (nitrato de plata)	6 – 24 horas
<i>C. trachomatis</i>	5 – 14 días
<i>S. aureus</i>	2 - 5 días
<i>Haemophilus species</i>	2 – 5 días
<i>Streptococcus pneumoniae</i>	2 – 5 días
Enterococcus	2 – 5 días
Virus del herpes simple, tipo 2 > tipo 1	2 – 3 días

Diagnóstico

- Oftalmia gonocócica:
 - Tinción de Gram (diplococos gram negativos intracelulares)
 - Cultivo (Tayer-Martin)
- Conjuntivitis por Clamidia:
 - Tinción de Giemsa (cuerpos basófilos de inclusión intracitoplasmática)
 - Reacción en Cadena de Polimerasa (PCR)
 - Cultivo en células de McCoy
- Conjuntivitis bacteriana:
 - Tinción de Gram (cocos gram positivos)
 - Cultivo

Síntomas y signos

- Oftalmia gonocócica:
 - Exudado purulento y edema palpebral
 - Opacidad o perforación de la córnea
 - Panoftalmitis y ceguera
 - Otras manifestaciones sistémicas (onfalitis, artritis, sepsis, meningitis)
- Conjuntivitis por Clamidia:
 - Inflamación conjuntival de mínima a severa, con secreción amarilla purulenta y edema palpebral
 - La córnea usualmente no está afectada
 - Si no se trata adecuadamente puede volverse crónica
- Conjuntivitis bacteriana:
 - Lagrimeo claro y acuoso que rápidamente se convierte en purulento

Tratamiento

- Oftalmia gonocócica:
 - Penicilina cristalina 25,000 – 50,000 U/kg/dosis, IM, cada 12 horas por 7-10 días
 - Si no hay mejoría en 48 a 72 horas o se confirma cepas resistentes a la penicilina:
 - Cefotaxima 50 mg/kg/dosis, IM, cada 12 horas, o
 - Ceftriaxona 50 mg/kg/dosis, IM, cada 12 horas
 - Los padres deben recibir tratamiento
- Conjuntivitis por Clamidia:
 - Antibióticos tópicos (tetraciclina 1%, eritromicina 0.5%, sulfacetamida 10%), por 14 días
 - Si no hay mejoría: eritromicina 12,5 mg/kg/dosis, VO por 14 días
 - Los padres deben recibir tratamiento
- Conjuntivitis bacteriana:
 - Penicilina cristalina 25,000 – 50,000 U/kg/dosis, IM, cada 12 horas por 7-10 días, más
 - Gentamicina 4 mg/kg/dosis, IM, cada 24 horas

Profilaxis

- Aplicar al nacer algún ungüento antibiótico tópico (tetraciclina 1%, eritromicina 0,5%, sulfacetamida 10% o cloranfenicol); yodo-povidona al 2,5%

Referencias

1. Aoki K. Clinical findings in viral conjunctivitis Nippon Ganka Gakkai Zasshi. 2003 Jan;107(1):11-6.
2. Iwata S. Ophthalmia neonatorum (neonatal conjunctivitis) Ryoikibetsu Shokogun Shirizu. 1999;(25 Pt 3):181-2.
3. Krasny J, Borovanska J, Hruby D. Chlamydia pneumoniae--etiology of ophthalmia neonatorum Cesk Slov Oftalmol. 2003 Jul;59(4):240-8.
4. Mani VR, Vidya KC. A microbiological study of ophthalmia neonatorum in hospital-born babies. J Indian Med Assoc. 1997 Jul;95(7):416-7, 421.
5. Marcy SM, Klein JO. Focal Bacterial Infections: Conjunctivitis. In "Infectious Diseases of the Fetus and Newborn Infant" Remington JS, Klein JO, Eds. 3rd Ed. WB Saunders Co. Philadelphia, 1990, pp 728-729.
6. Mohile M, Deorari AK, Satpathy G, Sharma A, Singh M. Microbiological study of neonatal conjunctivitis with special reference to Chlamydia trachomatis. Indian J Ophthalmol. 2002 Dec;50(4):295-9.
7. Schaller UC, Klauss V. Ophthalmia neonatorum Klin Monatsbl Augenheilkd. 2001 Nov;218(11):A200-2.
8. van Bogaert LJ. Ophthalmia neonatorum revisited. Afr J Reprod Health. 1998 Apr;2(1):81-6.

Onfalitis

- Eritema y/o induración con secreción purulenta del muñón umbilical y la piel que lo rodea
- Es una de las principales puertas de entrada de microorganismos causantes de sepsis neonatal

Factores de riesgo

- Infección materna
- Ruptura prematura de membranas
- Corte de cordón con instrumentos contaminados
- Mala higiene del cordón umbilical después del nacimiento
- Manipulación del cordón (catéteres umbilicales)

Etiología

- Bacterias Gram positivas (*Staphylococcus aureus*, *Streptococo* beta hemolítico tipos A y B)
- Bacterias Gram negativas (*E. Coli*, *Pseudomona aeruginosa*, *Klebsiella*)
- *Clostridium tetani*

Diagnóstico

- Cuadro clínico
- Frote para Gram
- Cultivo de secreciones

Síntomas y signos

- **Infección localizada:**
 - Eritema/induración solamente de la piel adyacente y secreción purulenta leve
 - Ninguna manifestación sistémica

- **Infección diseminada:**

- Eritema/induración del ombligo y de la piel adyacente con secreción purulenta moderada a severa
- Alguna manifestación sistémica de sepsis

Tratamiento

- **Infección localizada:**

- RN de término y peso >2,500 g limpieza local con agua y jabón ó yodo-povidona al 2.5%
- RN prematuro y/o peso <2,500 g. limpieza local y tratamiento con:
 - Penicilina cristalina 25,000 – 50,000 U/kg/dosis, IM, cada 12 horas por 7-10 días, más gentamicina 4 mg/kg/dosis, IM, cada 24 horas

- **Infección diseminada:**

- Limpieza local, quitando desechos de tejidos y secreciones frecuentemente
 - Penicilina cristalina 25,000 – 50,000 U/kg/dosis, IV ó IM, cada 12 horas por 7-10 días, más gentamicina 4 mg/kg/dosis, por infusión IV durante 30 minutos o IM, cada 24 horas
- Si no responde al tratamiento:
 - Oxacilina 25 mg/kg/dosis IV lento, cada 12 horas
 - Amikacina 15 mg/kg/dosis, IM cada 24 horas

Profilaxis

- Corte y clampeo del cordón umbilical con instrumentos estériles
- Aplicar profilaxis después del nacimiento con “triple dye” (2.2 g de verde brillante, 1.14 g de hemisulfato de proflavina y 2.29 g de violeta de genciana, por litro de solución acuosa) ó clorhexidina
- Limpieza cuidadosa después del nacimiento con agua y jabón
- Mantener el cordón umbilical sin cubrir con apósitos y sin aplicar polvos o cremas

Referencias

1. Guvenc H, Aygun AD, Yasar F, Soylyu F, Guvenc M, Kocabay K. Omphalitis in term and preterm appropriate for gestational age and small for gestational age infants. *J Trop Pediatr.* 1997 Dec;43(6):368-72.
2. Janssen PA, Selwood BL, Dobson SR, Peacock D, Thiessen PN. To dye or not to dye: a randomized, clinical trial of a triple dye/alcohol regime versus dry cord care. *Pediatriatrics.* 2003 Jan;111(1):15-20.
3. Pezzati M, Biagioli EC, Martelli E, ET al. Umbilical cord care: the effect of eight different cord-care regimens on cord separation time and other outcomes. *Biol Neonate.* 2002 Jan;81(1):38-44.
4. Trotter S. Management of the umbilical cord--a guide to best care. *Midwives (Lond).* 2003 Jul;6(7):308-11.
5. Shinefield HR. Staphylococcal infections. In “Infectious Diseases of the Fetus and Newborn Infant” Remington JS, Klein JO, Eds. 3rd Ed. WB Saunders Co. Philadelphia, 1990, pp 866-900.

Infecciones de piel

Las lesiones de piel y tejido subcutáneo en el período neonatal debidas a infección bacteriana incluyen erupción maculopapular, vesículas, pústulas, bulas, abscesos, celulitis, impétigo, eritema multiforme, petequias y púrpura.

Etiología

- Infección bacteriana como un evento primario (por ejemplo: impétigo)
- Infección de piel como parte de una infección sistémica (por ejemplo: virus del herpes simple)
- Procedimientos antes o durante el parto que producen lesiones y/o abrasiones en la piel (por ejemplo: fórceps, electrodos fetales)
- Procedimientos invasivos en el período neonatal (por ejemplo: punciones de talón)

Tabla 17.7 Etiología de infecciones de piel en el recién nacido

Manifestación clínica	Agente etiológico	
	Bacteriano	No bacteriano
Erupción maculopapular	<i>Treponema pallidum</i> <i>Listeria monocytogenes</i> <i>Streptococcus</i> <i>Staphylococcus</i>	Virus del sarampión Virus de la rubéola Enterovirus Molluscum contagiosum <i>Cándida</i>
Celulitis	<i>Streptococcus</i> grupos A y B	
Impétigo	<i>Streptococcus</i> grupos A y B <i>Staphylococcus aureus</i> <i>Escherichia coli</i>	
Eritema multiforme	<i>Streptococcus</i> Beta-hemolítico <i>Pseudomona aeruginosa</i>	
Lesiones vesiculares o bullosas	<i>Staphylococcus aureus</i> <i>Pseudomona aeruginosa</i> <i>Treponema pallidum</i> <i>Haemophilus influenzae</i> tipo b <i>Listeria monocytogenes</i>	Virus del herpes simple Citomegalovirus Virus de varicela Virus de variola Virus coxsackie Cándida <i>Aspergillus</i> <i>Drosophila larvae</i> <i>Sarcoptes scabiei</i>
Erupciones pustulares	<i>Staphylococcus aureus</i> <i>Listeria monocytogenes</i> <i>Haemophilus influenzae</i> tipo b	
Gangrena	<i>Pseudomona aeruginosa</i>	
Abscesos y heridas	<i>Staphylococcus aureus</i> <i>Staphylococcus albus</i> <i>Streptococcus</i> Beta-hemolítico <i>Escherichia coli</i> <i>Klebsiella</i> <i>Proteus mirabilis</i> <i>Pseudomona aeruginosa</i> <i>Salmonella</i> <i>Serratia marcescens</i> <i>Haemophilus influenzae</i> <i>Haemophilus parainfluenzae</i> <i>Corynebacterium vaginalis</i> <i>Neisseria gonorrhoeae</i> <i>Gardnerella vaginalis</i> <i>Bacteroides</i>	<i>Micoplasma hominis</i> <i>Cándida albicans</i>
Petequia, púrpura y equimosis	<i>Cocos gram positivos y bacilos gram negativos asociados con sepsis</i> <i>Listeria monocytogenes</i> <i>Streptococcus pneumoniae</i> <i>Treponema pallidum</i>	Virus de rubéola Citomegalovirus Virus del herpes simple Virus coxsackie B <i>Toxoplasma gondi</i>

Fuente: Marcy SM, Klein JO. 1990.

Diagnóstico

- Cuadro clínico
- Frote para Gram
- Cultivo de secreciones
- IgM específica para infecciones virales

Tratamiento

- Estará determinado por el agente etiológico

Profilaxis

- Conservar la vernix caseosa
- Evitar abrasiones por cinta adhesiva o electrodos
- Lavado de manos antes de manipular al recién nacido
- Apego temprano madre-recién nacido
- Lactancia materna exclusiva

Referencias

1. Brook I. Cutaneous and subcutaneous infections in newborns due to anaerobic bacteria. *J Perinat Med.* 2002;30(3):197-208.
2. Eady EA, Cove JH. Staphylococcal resistance revisited: community-acquired methicillin resistant *Staphylococcus aureus*--an emerging problem for the management of skin and soft tissue infections. *Curr Opin Infect Dis.* 2003 Apr;16(2):103-24.
3. Faden H. Neonatal staphylococcal skin infections. *Pediatr Infect Dis J.* 2003 Apr;22(4):389.
4. Sarlangue J, Boralevi F, Barba G, Leaute-Labreze C. Skin and soft tissue bacterial infections in newborns *Arch Pediatr.* 2001 May;8 Suppl 2:462s-464s.

Candidiasis

- *Cándida albicans* es la especie más frecuente de cándida encontrada en humanos, pero *C. tropicales*, *C. stellatoidea*, *C. guilliermondi* y *C. lusitaniae* pueden producir enfermedad en humanos
- La patogenicidad de cándida depende de producción de toxinas y es diferente para cada especie
- Cándida puede producir lesiones orales, lesiones cutáneas, absceso cerebral, artritis, osteomielitis, infección pulmonar, septicemia)
- Candidiasis oral se reporta en aproximadamente 4 % de los recién nacidos

Factores de riesgo

- Candidiasis vaginal materna
- Transmisión vertical de VIH/sida (inmunidad disminuida)
- Prematurez (inmunidad disminuida)
- Uso indiscriminado de antibióticos, esteroides o inmunosupresores (gérmenes oportunistas)
- Procedimientos invasivos

Etiología

- Adquirida al momento del parto de una vagina infectada
- Infección intrauterina por infección ascendente desde la vagina de la madre
- Recién nacidos prematuros, principalmente si han tenido partos prolongados o maniobras de reanimación
- Contaminación cruzada de otros recién nacidos infectados

Diagnóstico

- Examen microscópico directo de raspado de las lesiones de piel o de la mucosa oral (con hidróxido de sodio o potasio al 10 o 20%)
- Frote para Gram (mejor definición de los hongos)
- El diagnóstico de candidiasis diseminada se hace por aislamiento del hongo de la sangre de neonatos contaminados.

Tratamiento

- La candidiasis oral es una enfermedad auto limitante en recién nacidos normales y se resuelve sin tratamiento en uno a dos meses
- Con tratamiento, las lesiones de boca desaparecen en aproximadamente siete días. Aplicar nistatina en suspensión oral (100,000 U/ml, 1 ml cada 6 horas por 7 a 10 días)
- La candidiasis sistémica se trata con anfotericina: 1 a 1,5 mg/kg/día, IV, en infusión por 2 a 6 horas o fluconazol 12 a

25 mg/kg, IV como dosis inicial, seguido de 6 a 12 mg/kg/dosis

Seguimiento

- El pronóstico de la candidiasis oral y cutánea con tratamiento adecuado es bueno sin efectos colaterales
- La mortalidad es elevada en candidiasis sistémica, especialmente si está asociada a prematurez extrema o enfermedades debilitantes

Profilaxis

- Diagnóstico prenatal y tratamiento de candidiasis vaginal
- Lactancia materna exclusiva desde el nacimiento
- Evitar el contacto con otros recién nacidos contaminados

Referencias

1. Chapman RL. Candida infections in the neonate. *Curr Opin Pediatr.* 2003 Feb;15(1):97-102.
2. Deconinck S, Boeke AJ, van der Waal I, van der Windt DA. Incidence and management of oral conditions in general practice. *Br J Gen Pract.* 2003 Feb;53(487):130-132.
2. Goins RA, Ascher D, Waecker N, Arnold J, Moorefield E. Comparison of fluconazole and nystatin oral suspensions for treatment of oral candidiasis in infants. *Pediatr Infect Dis J.* 2002 Dec;21(12):1165-7.
3. Prachniak GK. Common breastfeeding problems. *Obstet Gynecol Clin North Am.* 2002 Mar;29(1):77-88, vi.
4. Tanguay KE, McBean MR, Jain E. Nipple candidiasis among breastfeeding mothers. Case-control study of predisposing factors. *Can Fam Physician.* 1994 Aug;40:1407-13.

Infecciones nosocomiales

18. Infecciones nosocomiales

- Son todos los procesos infecciosos que se adquieren o desarrollan en pacientes después de las primeras 72 horas de estancia hospitalaria
- Pueden ser secundarias a procesos patológicos o a maniobras terapéuticas que favorecen la diseminación de microorganismos previamente establecidos en el sujeto enfermo (flora normal u oportunista) y/o flora intra-hospitalaria

Factores de riesgo

- Prematurez
- Rompimiento de técnicas y/o procedimientos de aislamiento
- Uso de antibióticos de amplio espectro
- Catéteres y venoclisis (inmadurez de los mecanismos de defensa)
- Ventilación mecánica

Etiología

- Los neonatos colonizados y el personal de los servicios de neonatología son los *reservorios* y las manos del personal y equipo contaminado los *vectores*
- Bacterias Gram positivas (*S. epidermidis*, *S. Aureus*)
- Bacterias gram negativas (*Klebsiella pneumoniae*, *Pseudomona aeruginosa*, *Proteus mirabilis*, *Serratia marcescens* y *Escherichia coli*), se encuentran frecuentemente contaminando ventiladores, drenajes, equipos de succión, soluciones de limpieza, humidificadores, etc
- Hongos (principalmente *Candida albicans*)
- Virus (Sincitial respiratorio, rotavirus)

Diagnóstico

- Cultivos sanguíneos (pueden ser negativos cuando se ha administrado antibióticos previamente)
- Cultivo de orina, cultivo de lesiones de piel
- Estudio de LCR (proteína, glucosa, conteo celular y cultivos)
- Conteo de células blancas con diferencial:
 - $<5,000/\text{mm}^3$ ó $>20,000/\text{mm}^3$
 - Relación de neutrófilos inmaduros/totales $>30\%$
 - Disminución en el conteo de plaquetas es un signo tardío
 - Rayos X de tórax para descartar neumonía

Síntomas y signos

- Se presentan después de 72 horas de permanecer en el hospital o siete días después de haber egresado del hospital
- Manifestaciones locales (onfalitis, conjuntivitis, flebitis, impetigo, etc.)
- Manifestaciones sistémicas (diarrea, neumonía, sepsis, meningitis, endocarditis, artritis, etc.)

Tratamiento

- Si el neonato tiene signos o síntomas de sepsis, efectuar una evaluación completa e iniciar tratamiento con dos antibióticos:
 - Ampicilina 25 a 50 mg/kg/dosis, IV lento, cada 12 horas o IM, más
 - Gentamicina 4 mg/kg/dosis, por infusión IV durante 30 minutos o IM, cada 24 horas
- Antibióticos de segunda línea:
 - Oxacilina 25 mg/kg/dosis IV lento, cada 12 horas
 - Amikacina 15 mg/kg/dosis, IM cada 24 horas
- Antibióticos de tercera línea:
 - Cefotaxima 50 mg/kg/dosis, por infusión IV durante 30 minutos o IM, cada 12 horas
 - Vancomicina 10 a 15 mg/kg/dosis, por infusión IV durante 60 minutos, cada 12 horas
- Si hay sospecha de meningitis o no se realizó punción lumbar, dar tratamiento con cefotaxima + amikacina
- Si se sospecha infección por *Candida* dar Anfotericina B: 1-1.5 mg/kg/día, IV en infusión lenta en 2 a 6 horas

Intervenciones para disminuir la infección nosocomial

- **Lavado de manos:**
 - Utilización de productos alcoholados, clorhexidina o iodopovidona
- **Uso racional de los antibióticos**
- **Instrumentos usados:**
 - Serán descontaminados colocándolos sin lavar en solución desinfectante durante 30 minutos
 - Luego lavar como de costumbre y esterilizar
 - El personal usará guantes de hule
- **Soluciones desinfectantes adecuadas:**
 - Hipoclorito de sodio
 - Alcohol al 70%
 - Yodopovidona 2.5%
 - Formaldehído 2%
 - Glutaraldehído 2%
 - Peróxido de hidrógeno 6% (agua oxigenada)
 - Cloro (disponible al 5%):
 - Se diluye una parte de cloro en 9 partes de agua (por ejemplo 100 ml de cloro al 5% en 900 ml de agua) dando una solución que tiene 0.5% de cloro disponible
 - Soluciones con más de 1% son corrosivas y no se usarán para descontaminar instrumental de acero inoxidable que contenga níquel, cromo, hierro, etc.
 - Las soluciones diluidas no se usarán en períodos mayores de 30 minutos
 - La solución diluida al 10% no debe ser guardada más de una semana
- **Material no descartable:** Tubos endotraqueales, circuitos anestésicos, bolsas de reanimación:
 - Se descontaminarán por inmersión en glutaraldehído durante 10 minutos
 - Luego se lavará con solución estéril y se los esterilizará con óxido de etileno
- **Elementos recuperables (ropería):**
 - Será enviada en bolsas dobles de plástico, rotuladas adecuadamente
 - Se descontaminará en agua caliente a 60-70° C por 30 minutos
 - Pudiendo luego lavarse y esterilizarse según normas
- **Elementos desechables punzantes y cortantes (agujas, bisturís):**
 - Se desechan en botellas plásticas con cloro 0.05%
 - Luego se descarta la solución y se envía para incinerar
 - Este material no se arrojará junto con gasas y algodones, ni tampoco intentar colocar el capuchón de la aguja o inutilizarla doblándola
- **Materiales de vidrio contaminado:**
 - Se coloca en recipiente rígido con cloro 0.05% durante 30 minutos
 - Luego se descarta la solución
 - Después se lava y esteriliza en autoclave a una atmósfera durante 30 minutos
 - Si se rompe por caída de frasco, se recogerán con guante de cuero o lona
 - Se limpia la zona con cloro 0.05% y se descartan los restos junto a los elementos corto-punzantes.
- **Elementos desechables no punzantes no cortantes (gasas, algodón, apósitos, etc.):**
 - Se colocan en bolsas descartables para su posterior incineración
 - Si la bolsa se manchó externamente con sangre se colocará dentro de otra bolsa limpia
- **Limpieza y descontaminación del área de trabajo:**
 - Lavado de pisos y mesadas con cloro 0.05%, dejando que actúe durante 30 minutos
 - Las superficies sucias con abundante sangre, como mesadas y pisos, deberán ser descontaminadas en dos tiempos
 - Primero se derrama cloro 0.05% sobre la superficie contaminada
 - Segundo se retira la mezcla y se frota nuevamente con la solución, dejándole actuar durante 30 minutos
 - Finalmente, lavar con agua y jabón como de costumbre

- **Accidente, pinchaduras o cortaduras:**

- Estimular el sangrado, desinfectar con alcohol 70%
- Por último se pasará una torunda de algodón embebida con cloro 0.05%
- Las salpicaduras de sangre en la piel o ropa se tratarán previamente con cloro 0.05%, lavándola después con agua y jabón

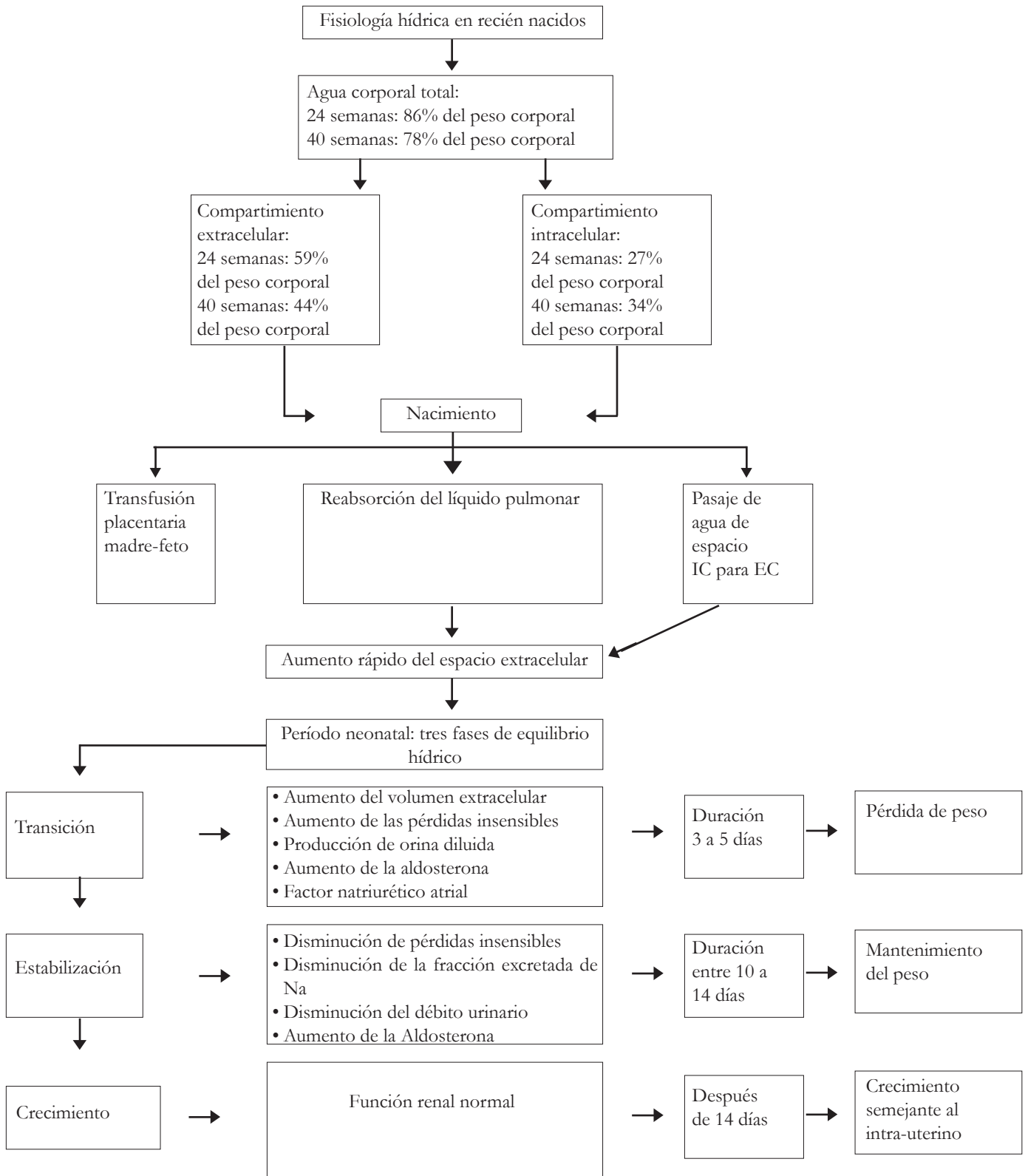
Referencias

1. Auriti C, Maccallini A, Di Liso G, et al. Risk factors for nosocomial infections in a neonatal intensive-care unit. *J Hosp Infect.* 2003 Jan;53(1):25-30.
2. Brady MT. Health care-associated infections in the neonatal intensive care unit. *Am J Infect Control.* 2005 Jun;33(5):268-75.
3. Clark R, Powers R, White R, et al. Prevention and treatment of nosocomial sepsis in the NICU. *J Perinatol.* 2004 Jul;24(7):446-53.
4. Cohen B, Saiman L, Cimiotti J, Larson E. Factors associated with hand hygiene practices in two neonatal intensive care units. *Pediatr Infect Dis J.* 2003 Jun;22(6):494-9.
5. Fernández Jonusas S, Brener Dik P, Mariani G, et al. Nosocomial infections in a neonatal unit: surveillance program. *Arch Argent Pediatr.* 2011 Oct;109(5):398-405.
6. Gill AW, Keil AD, Jones C, et al. Tracking neonatal nosocomial infection: the continuous quality improvement cycle. *J Hosp Infect.* 2011 May;78(1):20-5.
7. Kamath S, Mallaya S, Shenoy S. Nosocomial infections in neonatal intensive care units: profile, risk factor assessment and antibiogram. *Indian J Pediatr.* 2010 Jan;77(1):37-9.
8. Lam BC, Lee J, Lau YL. Hand hygiene practices in a neonatal intensive care unit: a multimodal intervention and impact on nosocomial infection. *Pediatr Infect Dis J.* 2004 Nov;114(5):e565-71.
9. Payne NR, Barry J, Berg W, et al. Sustained reduction in neonatal nosocomial infections through quality improvement efforts. *Pediatr Infect Dis J.* 2012 Jan;129(1):e165-73.
10. Rogers E, Alderdice F, McCall E, et al. Reducing nosocomial infections in neonatal intensive care. *Matern Fetal Neonatal Med.* 2010 Sep;23(9):1039-46.

Manejo de líquidos y electrolitos

19. Manejo de líquidos y electrolitos

Esquema 19.1 Fisiología del agua corporal en recién nacidos



- La madurez de la función renal en el neonato está relacionada con su edad gestacional
- El Índice de Filtración Glomerular (IFG) se incrementa rápidamente después del nacimiento con aumento del flujo sanguíneo renal, la presión arterial media y la permeabilidad glomerular
- Tanto los neonatos de término como los pretérminos, tienen una capacidad de concentración de orina reducida (hasta 800 mOsm/l) secundario a una concentración intersticial de urea relativamente baja, un acortamiento del asa de Henle y túbulo distal y un sistema colector que responde menos a la hormona antidiurética
- La homeostasis y la capacidad para conservar agua, sodio y bicarbonato está limitada en neonatos muy prematuros y durante períodos de enfermedad

Pérdida Insensible de Agua (PIA)

- La pérdida insensible de agua (PIA) corresponde al agua que se pierde por evaporación a través de la superficie cutánea (70%) y de la mucosa respiratoria (30%)
- La PIA es mucho mayor en prematuros y en los prematuros extremos, debido a:
 - Mayor permeabilidad al agua a través de una capa epitelial relativamente inmadura
 - Relación área de superficie/peso corporal mayor
 - Vasculatura relativamente mayor
- La PIA también está influenciada por el estado respiratorio y factores ambientales
- Los factores que aumentan las PIA en el neonato son:

Ambientales:

- Humedad < 50%
- Cuna térmica (30% mayor que en incubadoras convencionales)
- Temperatura ambiental que excede la zona térmica neutral
- Fototerapia

Del neonato:

- Bajo peso o edad gestacional
- Hipertermia
- Dificultad respiratoria
- Actividad motora y llanto
- Defectos de la piel congénitos (por ejemplo: gastrosquisis, onfalocelo, defectos del tubo neural) o adquiridos (por ejemplo: lesiones térmicas, químicas o mecánicas, dependiendo del porcentaje de superficie corporal incorporada)
- Los recién nacidos pretérmino pierden hasta un 13% de su agua transepidermica (PAT) en el primer día de vida a una humedad del 50% y mucho más si la humedad desciende (Tabla 19.1)
- Los recién nacidos PEG tienen una menor PAT los primeros días que los AEG
- La PAT promedio es de 8.1 g/m²h

Tabla 19.1 Pérdida transepidermica de agua (g/m²h) en recién nacidos y su relación con edad gestacional

Edad gestacional (semanas)	Peso medio al nacer (gramos)	Edad posnatal en días			
		< 1	3	7	> 14
RN AEG					
25 – 27	850	130	60	45	25 – 30
28 – 30	1,340	40	30	25	15 – 20
> 31	> 2,100	7 – 12	6 – 12	6 -12	6 - 9
RN PEG					
28 – 30	750	40	35	25	---
31 – 36	1,440	13	13	10 – 12	---
37 - 39	2,140	6	7	7	---

Pérdidas patológicas

- **Pérdida o retención renal excesiva:**
 - Insuficiencia renal aguda (fase diurética > 10 ml/kg/hora)
 - Administración de diuréticos
 - Diuresis osmótica (glucosuria)
 - Problemas endócrinos (SHADI, diabetes insípida, diabetes mellitus, hipoadrenalismo)
- **Escape capilar** (tercer espacio):
 - Septicemia
 - NEC
 - Peritonitis
 - Insuficiencia cardíaca congestiva
 - Prematurez extrema
- **Drenaje de líquido externo:**
 - Derrame pleural
 - Ascitis
 - Líquido cefalorraquídeo
- **Pérdidas gastrointestinales:**
 - Vómitos y diarrea
 - Aspiración gástrica
 - Ileostomía

Requerimiento de líquidos

La ingesta de líquidos es necesaria para cubrir:

- Pérdidas insensibles (0.7 a 1,6 ml/kg/hora; 70% por piel y 30% por respiración)
- Pérdidas urinarias (1 a 4 ml/kg/hora)
- Pérdidas fecales (5 a 10 ml/kg/día)
- Agua retenida para el crecimiento
- Pérdidas patológicas

Tabla 19.2 Requerimiento de líquidos (ml/kg/día) según peso y edad posnatal en neonatos sanos

Peso al nacer (g)	Edad en días		
	1 – 2	3 – 7	7 - 30
< 750	100 – 250	150 – 300	120 – 180
750 – 1,000	80 – 150	100 – 150	120 – 180
1,000 – 1,500	60 – 100	80 – 150	120 – 180
> 1,500	60 - 80	100 - 150	120 – 180

Fuente: Tausch HW, Ballard RA, 1998.

Requerimientos de agua en las primeras 72 horas

- Los requerimientos de líquido basado en el peso al nacimiento y la edad gestacional (Tabla 20), prácticamente inician entre 60 a 80 ml/kg/día. Los recién nacidos con MBPN requieren 80 a 100 ml/kg/día, debido a sus mayores pérdidas insensibles
- Considerar un Índice de Infusión de Glucosa (IIG) para satisfacer los requerimientos mínimos de energía (4-6 mg/kg/minuto). Al administrar 60 a 80 ml/kg/día de glucosa al 10% se está administrando un IIG entre 4.2 a 5.5 mg/kg/min. Para obtener el IIG utilizar la siguiente fórmula:

$$\text{IIG (mg/kg/min)} = [\% \text{ de glucosa en la solución} \times \text{velocidad IV (ml/h)}] / \text{Peso (kg)} \times 6$$

- Generalmente no se requiere la administración de sodio en el primer día de vida. Sin embargo, debe ser contado el sodio administrado en bolus, líneas arteriales u otras líneas

Procedimientos para ordenar líquidos después de 72 horas

- Revise el ingreso y egreso total de todas las fuentes dos veces al día.
- Recopile la información de los parámetros de monitoreo.
- Incremente los requerimientos de líquidos por edad posnatal, especialmente después de la diuresis, para satisfacer la creciente necesidad calórica. Prácticamente incremente 20 ml/kg/día hasta alcanzar 150 ml/kg/día.
- Poner énfasis en deshidratación hipernatrémica en recién nacido con PEBN (<1,000g), especialmente en el primer día de vida. Puede ser necesaria la administración de un volumen de líquido por arriba de 200 ml/kg/día, con seguimiento frecuente de electrolitos y estimar la suplementación de sodio por cualquier ruta (por ejemplo: línea arterial) y el cálculo exacto basado en el sodio sérico actual y peso del recién nacido.
- Considerar el reemplazo de pérdidas patológicas con una adecuada composición electrolítica (por ejemplo: pérdida gástrica con medio salino, bilis con salino normal o lactato de Ringer).
- Algunas condiciones severas pueden reducir el volumen urinario: hipoxia, hipercapnia, hipovolemia, baja perfusión renal (por sepsis o PDA), tratamiento con indometacina y ventilación mecánica. En estos casos ajuste y monitoree cuidadosamente los requerimientos de acuerdo a cada caso.
- El peso corporal normalmente desciende durante la primera semana:
 - En recién nacidos de término una pérdida de peso entre 5 a 10% en la primera semana es normal, especialmente en aquellos con lactancia materna exclusiva
 - Los prematuros pequeños, pueden perder diariamente de 2 a 3% de su peso durante la primera semana
 - Después de la primera semana de vida, los recién nacidos de término, el peso generalmente se incrementa entre 10 a 30 g/día

Monitoreo de líquidos y electrolíticos

Los siguientes parámetros deben evaluarse diariamente o cada 4, 8 o 12 horas según lo amerite:

- **Pérdida de peso corporal:** porcentaje en base a peso al nacer y edad gestacional.
- **Excreta urinaria:** la meta es un excreta mínima de 0.5 a 1.0 ml/kg/h. Excretas urinarias mayores de 8 a 10 ml/kg/h se consideran como diuresis o poliuria. La gravedad urinaria específica no es de utilidad por la dificultad del neonato en concentrar orina.
- **Sodio sérico:** es un indicador del estado de hidratación extracelular. Una caída del sodio sérico (< 130 mmol/l) indica deshidratación.
- **Creatinina sérica:** es de utilidad para monitoreo de la función renal, pero no para el estado de hidratación.
- **Meta:**
 - Mantener balance entre ingresos y egresos
 - Mantener crecimiento y requerimientos metabólicos
 - Reemplazar las pérdidas
 - Minimizar complicaciones

Esquema 19.2 Cálculo de los requerimientos hídricos en recién nacidos

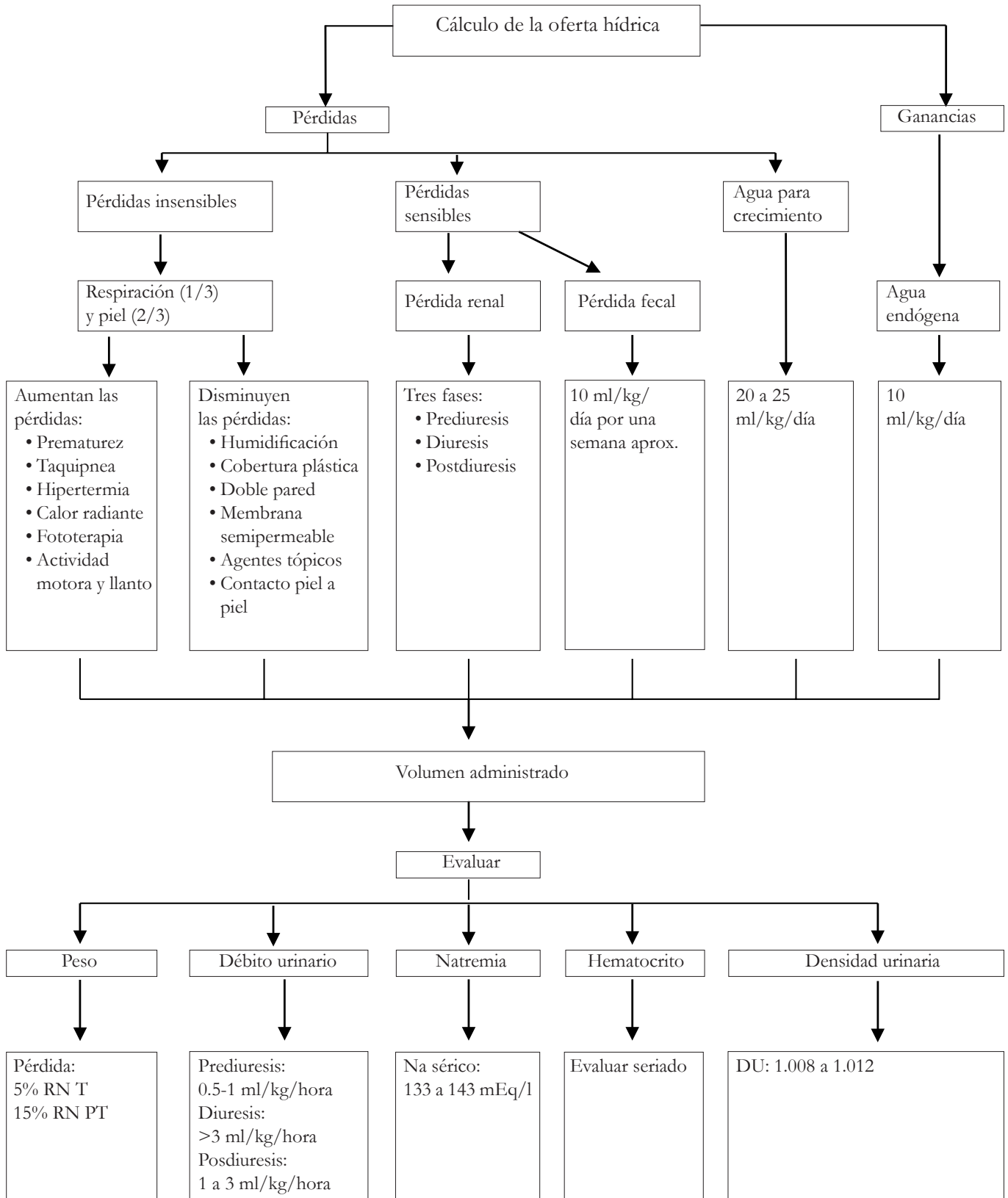


Tabla 19.3 Requerimiento de agua y electrolitos para terapia intravenosa

Peso (g)	Agua (ml/kg/día)	Na (mmol/kg/d)	K (mmol/kg/d)	Ca (mmol/kg/d)	Glucosa (mg/kg/día)
< 750	150 – 200	3 – 4	1 – 2	1 – 2	4 – 8
750 – 1,000	120 – 160	3	1 – 2	1 – 2	4 – 8
1,000 – 1,500	80 – 150	3	1 – 2	1 – 2	4 – 8
> 1,500	70 – 130	2 – 3	1 – 2	1 – 2	4 – 8

Hiponatremia (Na Sérico <130 Mmol/l)

Causas

- **Retención de agua:**
 - Administración excesiva de solución dextrosada (a la madre prenatalmente o posnatal)
 - Insuficiencia cardíaca congestiva, SHADI
 - Administración de indometacina
 - Insuficiencia renal y prerenal aguda
- **Pérdida excesiva de Na:**
 - Inmadurez tubular renal (< 30 semanas)
 - Terapia diurética
 - Diarrea
 - Hiperplasia adrenal congénita
 - Deficiencia de 21-hidroxilasa perdedora de sal
- **Ingesta inadecuada de Na:**
 - Asociada con pérdida de Na por inmadurez tubular renal
 - Hiponatremia tardía del prematuro (> 1 semana de edad)

Tratamiento

- **Prevención:**
 - Anticipar la natriuresis en los primeros días, especialmente en los prematuros con PEBN y después de la diuresis
 - Estar alerta por las pérdidas urinarias de Na elevadas, en relación con los ingresos
 - Respuesta rápida a una caída del Na sérico
 - El ingreso de Na debe incrementarse antes de que aparezca la hiponatremia
- **Reemplazo de Na:** Ingreso de Na = mantenimiento + déficit + pérdidas adicionales
 - Mantenimiento = 2 a 3 mmol/kg/día. Los prematuros con PEBN requieren de 3 a 5 mmol/kg/día
 - Déficit = déficit de Na (135 menos la concentración de Na sérico en mmol/L) x peso (kg) x 0.7 (0.7 es la fracción del agua total corporal)
 - Pérdidas adicionales: orina o GI (por ejemplo: Na en bilis = 150 mmol/l)

Hipernatremia (Na sérico >155 mmol/l)

Causas

- **Deshidratación**
 - Más frecuente entre el día 1 y 3
 - Más frecuente en <30 semanas de edad gestacional, colocados en cunas de calor radiante
 - Defectos de piel (congénitos, mecánicos o por lesión química)
 - Tardía: lactancia materna exclusiva inadecuada
- **Ingesta excesiva de Na**
 - Generalmente iatrogénica
 - Después de reanimación con NaHCO₃ o exceso de solución salina IV

Factores de riesgo

- Hijo de madre primigesta
- Recién nacido GEG
- Peso estacionario en los primeros 4-5 días de vida

Tratamiento

- Reemplazo de agua de acuerdo a las pérdidas de peso
- Restricción de Na
- Restricción de agua si hay signos de insuficiencia cardíaca congestiva
- Diuréticos (furosemida 1 mg/kg como dosis inicial, IV lento o VO, cada 12 horas en RN de término y cada 24 horas en pretérminos)

Hipocalcemia (K sérico <6 mmol/l)

Diagnóstico

- Ingesta inadecuada
- Pérdida excesiva de orina (por ejemplo: terapia con diuréticos, acidosis tubular renal)
- Pérdida gastrointestinal excesiva (>15-20 nmol/l, gástrica o por drenaje de ileostomía)
- Asociada con alcalosis
- Hiperplasia adrenal congénita con hipertensión (rara)

Tratamiento

- Está encaminado a tratar la causa
- La corrección de hipocalcemia debe hacerse con cuidado y en forma lenta, incrementando el mantenimiento de potasio diario, IV de 50% a 100% (2 a 6 mmol/kg/día)

Hiperkalemia (K sérico >6 mmol/l)

- Al menos el 98% del potasio total es intracelular, en cambio el sodio es predominantemente un catión extracelular. La distribución de esos cationes en los diferentes compartimientos se mantiene por la activación de la bomba trifosfato de adenosina del sodio y potasio ($\text{Na}^+/\text{K}^+ - \text{ATPasa}$), determinando el potencial de reposo celular. El potencial de reposo es esencial para el funcionamiento neuromuscular y es generada por la difusión del potasio fuera de la célula, haciendo el interior eléctricamente negativo comparado con el líquido extracelular.
- Los niveles elevados de potasio constituyen una emergencia médica debido al efecto dependiente de su concentración en el miocito cardíaco, resultando en posibles arritmias. Por lo tanto, el tratamiento debe ser pronto y preferentemente sostenido.

Causas

- Incremento de la ingesta
- Redistribución del potasio del compartimiento intracelular al extracelular
- Excreción renal disminuida (filtración glomerular <15 ml/min/1.73 m)

Síntomas

- Los síntomas aparecen cuando los niveles de potasio se elevan >7 nmol/l
- Alteraciones en la conducción cardíaca (arritmias)

Tratamiento

- **Antagonizar el efecto de membrana de potasio para estabilizar el miocardio:** la hiperpotasemia provoca una disminución en el potencial de reposo de la membrana por inactivación de los canales de sodio y aumento de la excitabilidad de la membrana. Los antagonistas de calcio contrarrestan este efecto dentro de uno a tres minutos, volviendo la membrana a un descanso potencial y a valores normales más cercanos.
 - Corregir hipocalcemia (<6 mg/dl en pretérminos o <7.3 mg/dl en RN de término): gluconato de calcio al 10%: 0.5 ml/kg/ (0,11 nmol/kg) durante 5-10 minutos
- **Conducir el potasio extracelular dentro de la célula:**

Infusión de glucosa:

- Incrementar la glucosa IV hasta que los niveles de glucosa sanguínea estén por arriba de 11 mmol/l (>200 mg/dl), ocurre glucosuria o los niveles de K disminuyen

Infusión de insulina: La insulina disminuye el potasio del suero por conducir el potasio intracelularmente a cambio de sodio. Esto es mediado a través de la bomba de sodio/potasio ATPasa.

- Agregar 0.3 unidades de insulina por gramo de glucosa (0.1-0.6 unidades/kg/hora), para producir hiperglucemia/glucosuria). Este régimen disminuye el potasio en 0.5 mEq/l, el efecto comienza a los 15 minutos y puede durar horas.
- Incremente la glucosa e insulina proporcionalmente (si se produce hipoglucemia disminuya la relación insulina:glucosa. Si se produce hiperglucemia aumente la relación insulina:glucosa).

Infusión de bicarbonato de sodio: La acidosis metabólica produce iones de hidrógeno que se mueven intracelularmente para mantener el pH intravascular cerca de lo normal como sea posible, llevando a mover el potasio extracelular y así mantener la electroneutralidad. Este movimiento se invierte cuando se corrige la acidosis reduciendo la concentración de potasio.

- Alcalinizar con NaHCO_3 : 1 mmol/kg/durante 15 minutos ($\text{EB}=0.3 \times \text{peso} \times \text{EB}$)
- **Remover el exceso de potasio del organismo:** Los diuréticos impiden la reabsorción de sodio y potasio en el asa de Henle y aumentan directamente la excreción urinaria de potasio.

- **Diuréticos:** frusemida 1mg/kg, IV durante 5 minutos
- **Resinas de intercambio catiónico:** Actúa mediante el enlace de potasio en el intestino en cambio de calcio.

Cada gramo de resina potencialmente puede enlazar 0.5-1 mmol de potasio

Sulfonato poliestireno de calcio: 125-250 mg/kg, vía rectal. Repetir si es necesario cada 6-8 horas.

- **Exanguinotransfusión:** con sangre fresca completa, lavada y reconstituida
- **Diálisis peritoneal:** si la hipercalemia es debida a insuficiencia renal

Referencias

1. Aggarwal R, Deorari AK, Paul VK. Fluid and electrolyte management in term and preterm neonates. *Indian J Pediatr.* 2001 Dec;68(12):1139-42.
2. Baumgart S, Costarino AT. Water and electrolyte metabolism of the micropremie. *Clin Perinatol.* 2000 Mar;27(1):131-46, vi-vii.
3. Boineau FG, Lewy JE. Estimation of parenteral fluid requirements. *Pediatr Clin North Am.* 1990 Apr;37(2):257-64.
4. el-Dahr SS, Chevalier RL. Special needs of the newborn infant in fluid therapy. *Pediatr Clin North Am.* 1990 Apr;37(2):323-36.
5. Group Ltd & Royal College of Paediatrics and Child Health. Management of Acute Hyperkalaemia in Neonates and Children: Diagnosis and Investigations. *Arch Dis Child.* 2012;97(4):376-380.
6. Lehnhardt A, Kemper MJ. Pathogenesis, diagnosis and management of hyperkalemia. *Pediatr Nephrol* 2011;26:377-84.
7. Lobo DN. Fluid, electrolytes and nutrition: physiological and clinical aspects. *Proc Nutr Soc.* 2004 Aug;63(3):453-66.
8. Modi N. Fluid balance and renal function. *Semin Neonatol.* 2003 Aug;8(4):267.
9. Modi N. Management of fluid balance in the very immature neonate. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2004 Mar;89(2):F108-11.
10. Okascharoen C, Kirpalani H. Fluids and Electrolytes. In: "Residents Handbook of Neonatology" 3rd Ed. Kirpalani H, Moore A, Perlman M, Eds. B.C.Decker Inc. Hamilton 2007, pp 82-98.
11. Reilev M, Borch K, Pryds OA. Neonatal hypernatraemic dehydration – why increasing incidence? *Ugeskr Laeger* 2007;169(13):1227-1231.
12. Sedin G, Hammarlund K, Nilsson GE, et al. Measurements of transepidermal water loss in newborn infants. *Clin Perinatol.* 1985 Feb;12(1):79-99.
13. Shiao SY. Fluid and electrolyte problems of infants of very low birth weight. *AACN Clin Issues Crit Care Nurs.* 1992 Aug;3(3):698-704.

Transfusión en el neonato

20. Transfusión en el neonato

Paquete globular (concentrado de glóbulos rojos)

- El paquete globular se almacena en bolsas que contienen solución con anticoagulante y un preservativo (citrato, fosfato, dextrosa y adenina), llamados CPD ó CPDA-1
- Los glóbulos rojos almacenados en CDPA-1 tienen una vida en el banco de sangre de 35 días y cuando se le agrega una solución aditiva (dextrosa, salina y adenina), se puede almacenar por 42 días

Indicaciones

- **Choque hipovolémico:** El objetivo del tratamiento es la pronta corrección del déficit de volumen de sangre estimada con acompañamiento de la mejoría circulatoria. La sangre entera es preferible pero raramente está disponible en casos agudos. La expansión de volumen puede iniciarse con solución salina normal, seguida lo antes posible de paquete de glóbulos rojos.
- **Enfermedad cardiopulmonar aguda:** La transfusión debe estar indicada si el hematocrito es menor de 40% asociado con síntomas o si ocurre insuficiencia circulatoria en presencia del déficit calculado o si es mayor del 10%. Los síntomas incluyen hipotensión, oliguria, acidosis láctica o deterioro de la perfusión pulmonar.
- **Enfermedad asociada a insuficiencia circulatoria o disminución de la PaO₂:** La transfusión está indicada para mejorar en contenido de oxígeno central, incluso si el hematocrito está en un rango normal.
- **Anemia crónica (por ejemplo: prematurez):** La transfusión está indicada solamente si los síntomas específicos relacionados a la anemia se producen o existe evidencia de deterioro de la oxigenación tisular.
- **Enfermedad cardiopulmonar crónica:** La transfusión puede ser indicado si los signos como taquicardia en reposo persistente sugiriendo un gasto cardíaco elevado específicamente relacionado con la anemia.

Niveles críticos para iniciar transfusión

- La transfusión debe ser considerada con los siguientes niveles de hematocrito dependiendo de las condiciones clínicas asociadas:
- De 35% a 40%: recién nacidos recibiendo ventilación mecánica con un nivel elevado de oxígeno inspirado, presión media de la vía aérea elevada o que tenga hipotensión o hemorragia crónica o recurrente
- De 25% a 30%: signos de anemia tales como taquicardia inexplicable, apnea frecuente, ganancia inadecuada de peso con una buena nutrición o letargia inexplicable

Volumen a transfundir

- 10-15 ml/kg, en una transfusión de dos a cuatro horas, excepto en choque
- Fórmula para calcular el reemplazo de células rojas:
Volumen de células rojas/kg de peso = aumento de Hb deseado (g/dl) / 3 (el aumento se hará en base a una Hb ideal de 15 g/dl)
- Cuando hay signos de hipovolemia, reponer un volumen mayor de 50 ml/kg, pasando los primeros 10 ml/kg rápidamente
- Si hay signos de insuficiencia cardíaca o respiratoria grave, administrar furosemida (1 mg/kg/dosis, IV) antes o inmediatamente después de la transfusión
- La transfusión de 3 ml/kg de paquete globular o 6 ml/kg de sangre total, aumenta la Hb en 1 g/100 ml

Recomendaciones

- Los productos sanguíneos deben administrarse tibios (en baño maría) para evitar hipotermia
- La sangre que se transfunde a pacientes inmuno competentes que procede de familiares y los productos sanguíneos para inmuno comprometidos, deben ser irradiados (irradiación gamma a dosis de 2,500 cGy)
- La sangre para transfusión fetal o exanguinotransfusión, también requiere irradiación.
- Ordenar el producto sanguíneo a transfundir por volumen específico y no por porcentaje de una unidad, así como vigilar su ritmo de infusión, ayuda a prevenir insuficiencia cardíaca.
- Utilizar un mismo donador para transfusiones repetidas disminuye el riesgo de reacciones inmunes e infecciones

Complicaciones

- **Sobrecarga de volumen:** *minimizado por infusiones lentas y observación cuidadosa por varias horas*
- **Infecciones:**
 - VIH
 - Malaria
 - Hepatitis B, C, D y E
 - Citomegalovirus
 - Bacterias (*Pseudomonas*, *Yersinia*, *Estafilococcus epidermidis*)
- **Problemas metabólicos,** en reemplazo de grandes cantidades induce arritmias (hiperkalemia, hipocalcemia)
- Hipoglucemia, puede ocurrir cuando la transfusión interrumpe la nutrición intravenosa
- **Coagulopatías,** por dilución
- **Toxicidad,** por aditivos

Concentrado de plaquetas

- El concentrado de plaquetas tiene 0.7×10^{11} plaquetas en un volumen de 50 ml
- Se puede almacenar por 5 días a 22° C.
- Si existe un proceso neonatal isoimmune, transfundir concentrado de plaquetas materno, irradiadas

Indicaciones

- En neonatos pretérmino (<37 semanas):
 - Plaquetas en sangre $<30 \times 10^9/l$ si está estable
 - Plaquetas en sangre $<50 \times 10^9/l$ si está enfermo
- En neonatos de término:
 - Plaquetas en sangre $<20 \times 10^9/l$
 - Plaquetas en sangre $<50 \times 10^9/l$ con sangrado activo o procedimientos invasivos
 - Plaquetas en sangre $<100 \times 10^9/l$ con sangrado activo + coagulopatía (por ejemplo: CIVD)
 - Plaquetas, cualquier cantidad, pero defectos de calidad y marcada prolongación del tiempo de sangrado
 - Plaquetas, cualquier cantidad, en cirugía cardiovascular con sangrado excesivo e inexplicable

Volumen a transfundir

- 1 unidad (1 unidad = 20 ml).

Precauciones

- La transfusión de plaquetas nunca debe administrarse por una línea arterial o catéter venoso central

Neutrófilos

- Al momento no existe evidencia de los beneficios potenciales de la transfusión de neutrófilos en caso de neutropenia, sobrepasando sus efectos adversos (transmisión de infecciones, complicaciones pulmonares, sensibilización del donador).

Referencias

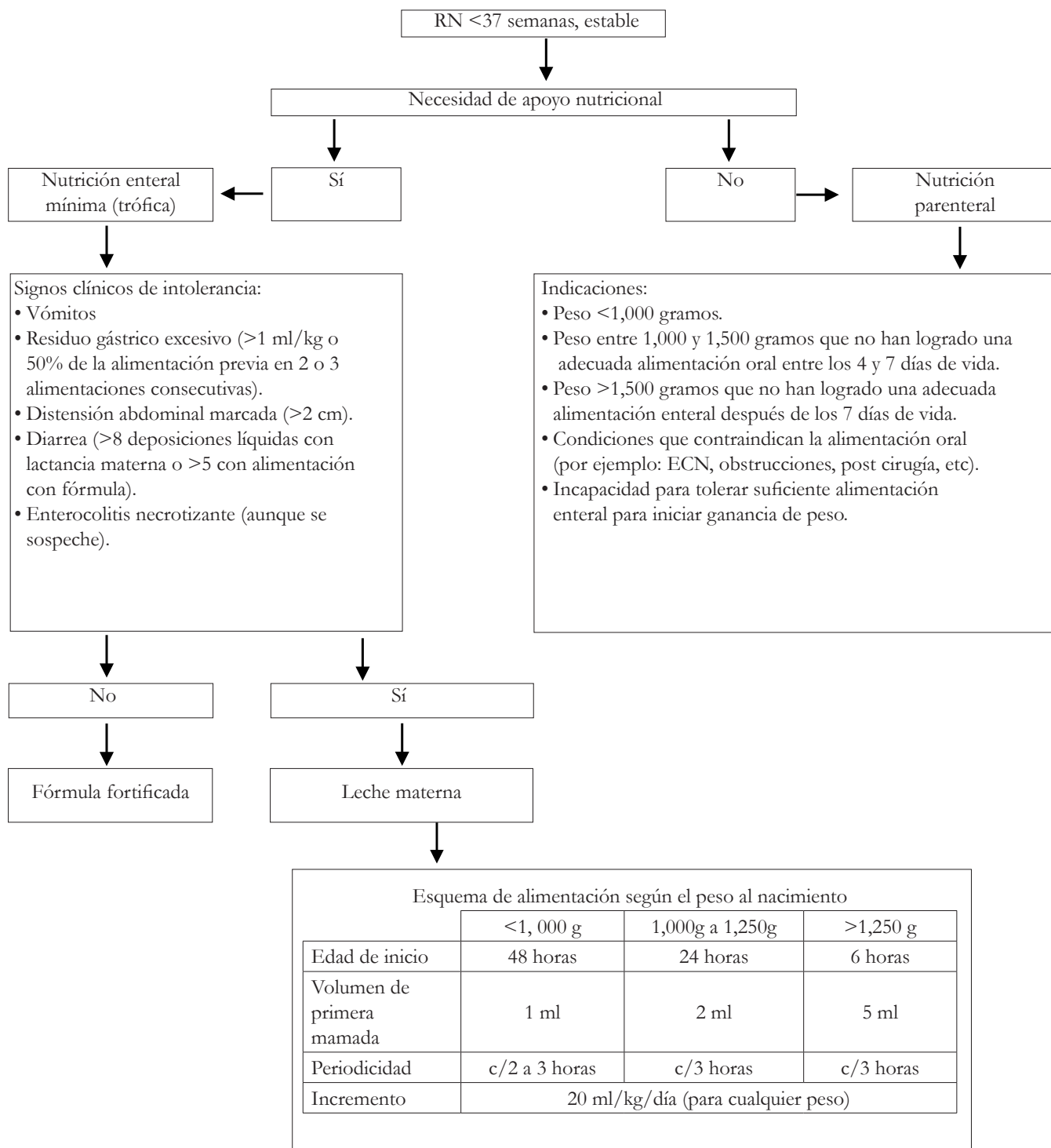
1. Cerezo R, Jiménez AM, Rabinal R, y col. Factores de riesgo asociados a transfusión sanguínea en recién nacidos de MBPN (< 1500 g). *Pediatr CA* 1999 (2):92-95.
2. Balegar V KK, Kluckow M. Furosemide for packed red cell transfusion in preterm infants: a randomized controlled trial. *J Pediatr*. 2011 Dec;159(6):913-8.e1.
3. Crowley M, Kirpalani H. A rational approach to red blood cell transfusion in the neonatal ICU. *Curr Opin Pediatr*. 2010 Apr;22(2):151-7.
4. Del Vecchio A, Motta M. Evidence-based platelet transfusion recommendations in neonates. *J Matern Fetal Neonatal Med*. 2011 Oct;24 Suppl 1:38-40.
5. Fanaro S. Blood transfusion in infants: techniques and adverse events. *J Matern Fetal Neonatal Med*. 2011 Oct;24 Suppl 1:47-9.
6. Ghirardello S, Lonati CA, Dusi E, et al. Necrotizing enterocolitis and red blood cell transfusion. *J Pediatr*. 2011 Aug;159(2):354-5.
7. Kasat K, Hendricks-Muñoz KD, Mally PV. Neonatal red blood cell transfusions: searching for better guidelines. *Blood Transfus*. 2011 Jan;9(1):86-94.
8. Pammi M, Brocklehurst P. Granulocyte transfusions for neonates with confirmed or suspected sepsis and neutropenia. *Cochrane Database Syst Rev*. 2011 Oct 5;(10):CD003956.
9. Pramatarova T, Yarakova N, Sluncheva B. Protocol - indications for transfusion in newborns with low and extremely low birth weight. *Akush Ginekol (Sofia)*. 2011;50(3):25-9.
10. Sharma S, Sharma P, Tyler LN. Transfusion of blood and blood products: indications and complications. *Am Fam Physician*. 2011 Mar 15;83(6):719-24.

Alimentación del recién nacido pretérmino

21. Alimentación del recién nacido pretérmino

- El manejo nutricional del recién nacido pretérmino se basa en el mantenimiento de la homeostasis metabólica y la prevención de deficiencias específicas.
- La dieta óptima para los recién nacidos prematuros o de bajo peso se define como “aquella que promueve la tasa de crecimiento más aproximada a la que tiene lugar en el curso del tercer trimestre de la gestación, sin ocasionar situaciones de estrés o sobrecarga de los sistemas digestivos, metabólicos y enzimáticos en desarrollo”.

Esquema 21.1 Alimentación en el recién nacido pretérmino



Nutrición enteral en el prematuro <1000 g.

- Los requerimientos para el crecimiento y desarrollo de órganos representa un reto en el manejo nutricional de los recién nacidos, especialmente los prematuros y aquellos con fallo intestinal
- La cantidad de nutrientes que se han encontrado en la leche humana, sigue siendo la mejor guía para las recomendaciones máximas y mínimas en las fórmulas infantiles para prematuros
- La posibilidad de ECN e intolerancia a la alimentación son los factores que limitan el uso de nutrición enteral como primera alternativa en los RN pretérminos y de PEBN
- La alimentación enteral mínima o alimentación trófica es una alternativa adecuada para iniciar la alimentación enteral y disminuir sus posibles complicaciones
- La leche materna es el componente clave para cualquier estrategia de nutrición enteral para todos los recién nacidos

Nutrición enteral mínima o alimentación trófica:

- El aporte de pequeñas cantidades de leche por vía enteral (<20 ml/kg/día), con el objetivo de estimular la motilidad y la liberación de péptidos gastrointestinales que previenen atrofia intestinal y facilitan la progresión a la alimentación enteral completa, se ha denominado alimentación enteral mínima o alimentación trófica. El inicio precoz del aporte enteral, mínimo es clave en el período de transición (del nacimiento a los primeros 7 días de vida).
- El aporte enteral de pequeños volúmenes de leche, como 4 ml/kg /día, modifica la motilidad intestinal con aparición de patrones más ordenados y menor duración del tránsito intestinal.
- Los nutrientes en la luz intestinal, especialmente proteínas y grasas, liberan hormonas tróficas y péptidos como gastrina, colecistoquinina, motilina, neurotensina, entre otros.
- Con la alimentación enteral mínima en la primera semana de vida se observa:
 - Menor tiempo para alcanzar su peso del nacimiento.
 - Mejor crecimiento en peso, talla y circunferencia cefálica.
 - Menos días de nutrición parenteral.
 - Mejor tolerancia alimentaria.
 - Menor estancia hospitalaria.
 - Disminución de complicaciones como la enterocolitis necrotizante.
 - Menor número de episodios de sepsis.

Estrategia para el inicio de la alimentación

- **Día 0, ingreso a la UCI Neonatal: iniciar nutrición intravenosa:**
 - D/A 7.5% + solución de aminoácidos (AAs) administrada a 60 ml/kg/hora, lo cual provee 3 g. de AA/kg/24 horas y cumple con los requerimientos para la síntesis y producción de proteínas, incluso para RN nacidos a las 25-27 semanas de gestación.
 - Los líquidos adicionales deben ser añadidos a los requerimientos de 80-100 ml/kg/día
 - Este enfoque permite iniciar la administración de AAs inmediatamente sin esperar la prescripción de nutrición parenteral total (NPT)
 - Permite también ajustar los líquidos totales, electrolitos y glucosa sin necesidad de cambiar la prescripción de NPT.
- **Días 1-2:**
 - Continúe con AAs para mantener una ingesta de proteínas (IV + enteral) de 4.0 g/kg/día entre las 24 y 30 semanas de gestación (menor para RN >30 semanas)
 - Agregue glucosa y lípidos “según tolerancia” limitando la glucosa a <10 mg/kg/minuto y lípidos a <3 g/kg/día. Ajuste la infusión de glucosa y lípidos para mantener concentraciones en plasma >50 mg/dl pero <100 mg/dl y concentración de triglicéridos en plasma <150 mg/dl.
- **Días 1-2 y siguientes:**
 - Iniciar la nutrición enteral, utilizando calostro o leche siempre que sea posible.
 - El progreso en el volumen y velocidad de alimentación depende de la edad gestacional, condición y respuesta, pero parece ser más seguro el avance lento.

¿Cómo administrar la alimentación?

- El aporte enteral se administrará por sonda oro o nasogástrica, en bolos cada 3 horas.

- En el caso de fracasar el aporte en bolos, se puede estimular la respuesta motora intestinal con una infusión lenta en dos horas. Evalúe el uso de metoclopramida, eritromicina o mosapride.
- La alimentación continua no se justifica para el inicio de la alimentación del prematuro, pero está indicada en el paciente crónico con DBP, en cardiopatías con insuficiencia cardíaca, en los que permite disminuir el gasto energético y minimizar los problemas respiratorios y en niños con patologías gastrointestinales específicas.
- El paso de alimentación por sonda a succión debe iniciarse cuando el recién nacido esté estable, tenga >32 semanas de edad postconcepcional, >1,500 g y demuestre apropiada coordinación de succión y deglución.
- La succión no nutritiva, o sea colocar un objeto a succionar durante la administración de la sonda, favorece el desarrollo de la succión, modula la motilidad gastrointestinal y aumenta la ganancia de peso. Se ha demostrado que este procedimiento no altera el inicio, frecuencia y duración de la lactancia materna exclusiva.

Volumen a administrar

- Volumen de inicio de la alimentación enteral: 12 y 20 ml/kg/día.
- Aumentos de volúmenes de 10 a 25 ml/kg/día, observando la tolerancia alimentaria: distensión abdominal, aumento del residuo, vómitos, cambios en las deposiciones, o en el aspecto general. Si la tolerancia no es óptima se debe disminuir o suspender la alimentación, según la intensidad de los síntomas encontrados.
- Aumentar progresivamente el volumen hasta 150 ml/kg/día. Aumentos mayores dependen de la condición clínica, el crecimiento previo, uso de leche humana o fórmula láctea y de los objetivos de crecimiento.
- Individualizar el requerimiento del prematuro extremo que se aproxima al alta hospitalaria según las señales de saciedad y bienestar, ya que el volumen que consumen en la casa es frecuentemente mucho más alto que el administrado durante la hospitalización.

¿Que administrar?

- La primera elección es leche materna (considerar que la leche materna del prematuro tiene menor contenido de proteínas, calcio y fósforos que los necesarios para un crecimiento adecuado). El uso de fortificantes permite aprovechar las ventajas y minimizar las deficiencias nutricionales de la leche materna.
 - La fortificación de la leche materna puede iniciarse con el aporte enteral de 100 ml/kg /día de aporte de leche materna. La fortificación usualmente se inicia añadiendo un paquete en 100 ml de leche materna aumentando progresivamente a 1 en 75 ml y 1 en 50 ml según tolerancia y requerimientos calóricos. La forma más frecuente de fortificar es la alimentación mixta: leche materna más fórmula para prematuro.
 - La necesidad de agregar carbohidratos o lípidos a la leche materna para el prematuro no está documentada salvo cuando el volumen a aportar está limitado y los requerimientos de energía son altos como ocurre en el caso de DBP o se utiliza alimentación continua.

Recomendaciones de uso de leche materna en el prematuro:

- Extracción manual o con una bomba (extrae mayor volumen), desechando primer ml, con asepsia.
- Vaciamiento frecuente, mínimo 5 veces al día.
- Leche materna de su propia madre, fresca (menos de 6 horas de extraída), refrigerada (48 horas) o congelada.
- Leche materna donada, refrigerada o congelada, solo si es pasteurizada.
- Usar leche en la secuencia de extracción.
- Con 100 ml/kg/día fortificar con fortificantes en polvo, concentrar fortificación después del mes de vida.
- Homogenizar la mezcla previo a la administración.
- Con menos del 50% del volumen como leche materna, completar con fórmula para prematuro y fortificar solo si es clínicamente necesario (en caso de crecimiento lento, en presencia de hipofosfemia o de osteopenia del prematuro, o si hay limitación del aporte de volumen. Por ejemplo: cardiopatía o problemas pulmonares crónicos).
- Recuerde administrar leche materna en cada toma y suplementar con fórmula si el volumen no es suficiente.
- Contacto piel a piel y succión del pecho cuando las condiciones del recién nacido lo permitan.

Consideraciones sobre fórmulas en prematuros:

- Si no se dispone de leche humana, utilizar fórmulas especiales para prematuros con un contenido mayor de proteínas, minerales y energía que las fórmulas para el niño de término. En este caso sea cuidadoso con el incremento en volumen no mayor a 10 ml/kg/día.
 - Las fórmulas para prematuros se administran durante la hospitalización, o hasta las 40 semanas, o hasta alcanzar

3 kg de peso.

- Su uso hasta los dos meses de edad corregida permite un mejor estado nutritivo de micronutrientes. Se han producido fórmulas para prematuros «de continuación» que contienen cantidades intermedias de proteínas y minerales entre las fórmulas lácteas para niño de término y las para prematuros.
- El uso de estas fórmulas de continuación en el primer año favorece un mayor crecimiento longitudinal y de circunferencia craneana, así como una mejor mineralización ósea.

Situaciones especiales

- En todo recién nacido que no sube de peso:
 - Evaluar ritmo de crecimiento
 - Evaluar nitrógeno ureico plasmático, electrolitos plasmáticos, gases en sangre, fosfemia, hematocrito, fosfatasas alcalinas
 - Aumentar el volumen de aporte 150-180-200-220 ml/kg
 - Fortificar con proteínas 0.35- 0.5-0.7 -1- 1.3 g/100 ml (para aportar más de 0.7 g/100ml de proteínas, utilice un fortificante con menor contenido de calcio y fósforo, o combine con fórmula láctea)
 - Mezclar leche materna y fórmula para prematuro
 - Usar leche materna de final de extracción (si tiene suficiente volumen)
 - Agregar energía adicional: maltosa dextrina o polímeros de glucosa al 2-5 %, triglicéridos al 0.5-1.5 %
 - Suplementar con:
 - Na 1-2 mEq /kg/día.
 - Zn 1-2 mg / kg / día.
 - Vitaminas: Complejo A, B, C, D.

¿Cuándo colocar al pecho?

- Promover lactancia materna en todo pretérmino >1,500 g, > 32-34 semanas quien demuestre coordinación de succión y deglución sin comprometer su estabilidad fisiológica
- Apoyar la estrategia madre canguro o contacto piel a piel

Signos clínicos de intolerancia

- Vómitos
- Residuo gástrico excesivo (>1 ml/kg o 50% de la alimentación previa en 2 o 3 alimentaciones consecutivas)
- Distensión abdominal marcada (>2 cm.)
- Diarrea (> 8 deposiciones líquidas con lactancia materna o >5 con alimentación con fórmula)
- Sospecha de ECN

Evaluación de la respuesta metabólica

- Estado ácido-base
- Electrolitos
- Calcio y fósforo
- Glucosa
- Lípidos sanguíneos
- Nitrógeno de urea y creatinina
- Bilirrubina y pruebas de función hepática
- Hemoglobina, reticulocitos

Nutrición enteral en el prematuro >1500 g.

Estrategias basadas en evidencia para la nutrición enteral en recién nacidos pretérmino:

- La leche humana de su propia madre es la primera elección para la nutrición del RN pretérmino. La leche humana puede ser almacenada a temperatura ambiental por 24 horas después de la extracción del calostro o 6 horas de leche madura; después de este período hay que almacenarla a 3-4° C antes de su uso. Si no se ha utilizado por más de 5 días, debe ser congelada.
- En <31 semanas y/o <1,500g está indicada la fortificación de la leche humana. Ofrecer 100 ml/kg/día y discontinuar cuando se haya instalado una lactancia materna adecuada.

- Si la leche humana de su propia madre no está disponible, la única alternativa aceptable es la fórmula para prematuros. Se recomienda una concentración de 60 kcal/100 ml o 20 kcal/onza, pero debe ser incrementada a 80kcal/100 ml o 24 kcal/onza cuando el recién nacido ha logrado su alimentación enteral total.
- La alimentación por Gavage se administra a través de una SNG durante la ventilación mecánica o por SOG después de intubación endotraqueal. La alimentación intragástrica intermitente es el primer método de elección, pero la alimentación transpilórica continua puede ser una alternativa en un grupo selecto de RN pretérmino con un mal llenado gástrico o reflujo gastro-esofágico sintomático.
- Inicio de la alimentación:
 - <1,000 g: 1 ml cada hora
 - 1,000-1,500 g: 2 ml cada 2 horas
 - 1,500-2,000 g: 3 ml cada 3 horas
 - >2,000 g: 4 ml cada 4 horas
 - Si este esquema no es tolerado, iniciar la alimentación con leche a 1 ml cada 2 horas, en lugar de 1 ml cada 4-6 horas
 - Iniciar la alimentación trófica lo antes posible después del nacimiento o definitivamente en los primeras 3-4 días
- El incremento diario entre 10-30 ml/kg de leche es seguro. La alimentación a demanda se inicia después de que se ha estabilizado un régimen de alimentación cada 4 horas. La succión no-nutritiva es beneficiosas y sin efectos secundarios.
- Los suplementos vitamínicos deben iniciarse cuando el recién nacido ha estabilizado completamente sus alimentos enterales y el hierro se inicia cuando el recién nacido ha duplicado su peso al nacer (generalmente a los 2 meses). Los triglicéridos de cadena media pueden ser utilizados como un suplemento energético en aquellos recién nacidos que han tenido fallo en su crecimiento.

Necesidades energéticas

- Las necesidades energéticas en recién nacidos pretérmino sin patologías se sitúan entre 100 y 150 kcal/kg/día (tabla 21.1)
- La distribución ideal de calorías debe ser 60% de carbohidratos, 10%-15% de proteína y 30% de grasas. La solución de D/A 10% provee 0.34 kcal/ml y la solución de lípidos al 10% provee 0.9 kcal/ml.

Tabla 21.1 Necesidades energéticas mínimas diarias en recién nacidos pretérmino

	kcal/kg/día
Gasto calórico	50
Actividad	15
Estrés por frío	10
Acción dinámica específica	8
Pérdidas fecales	12
Crecimiento	25
TOTAL	120

Necesidades hídricas

- Se sitúan entre 60 y 150 ml/kg/día, dependiendo de la madurez y las condiciones ambientales que influyen en las pérdidas insensibles de agua por la piel (humedad).

Necesidades de macronutrientes

- Los primeros 7 días o período de transición los requerimientos de macronutrientes son 2 a 3 veces más bajos que en el período de crecimiento después del 7° día de vida. (Tabla 21.2).
- Las revisiones sistemáticas sugieren que ingestas altas de proteínas a través de la fórmula (3.0 g/kg/día pero < 4.0 g/kg/día) acelera la ganancia de peso en RN con PBN.
- La velocidad de producción de glucosa en los recién nacidos pretérminos alrededor de las 28 semanas de gestación tiene un promedio de 6-8 mg/kg/minuto y en los RN de término alrededor de 3-5 mg/kg/minuto.
- La hipoxia fetal sostenida producida por hipoxia materna, disminuye la síntesis fetal de proteínas, por lo que el oxígeno

se considera parte de los requerimientos de nutrientes en los recién nacidos pretérminos.

- La insulina es la principal hormona anabólica en el feto, mejorando la síntesis y reduciendo la caída de proteínas. La producción de insulina se inicia alrededor de las 15 semanas de gestación y se incrementa 80% su valor al término.

Tabla 21.2 Necesidades diarias de macronutrientes en recién nacidos prematuros

	Período de transición (0 a 7 días) g/kg/día	Período de crecimiento (>7 días) g/kg/día
Aminoácidos y Proteínas	1 – 3	3.5 – 4 (<1,000 g) 3 – 3.6 (>1,000 g)
Lípidos	0.5 – 3.6	4.5 – 6.8
Carbohidratos	5 – 20	7.5 – 15.5

Necesidades de electrolitos, minerales y oligoelementos

- Las necesidades diarias de electrolitos, minerales y oligoelementos en prematuros sin ninguna patología se resumen en la Tabla 21.3
- Se recomienda la administración de hierro en prematuros después de las 6 semanas de vida, cuando el recuento de reticulocitos comienza a incrementarse

Tabla 21.3 Necesidades de electrolitos, minerales y oligoelementos

	Período de transición (0 a 7 días)	Período de crecimiento (> 7 días)
Sodio (mEq/kg/día)	1 – 3	2.5 – 4
Potasio (mEq/kg/día)	2.5 – 3.5	2.5 – 3.5
Cloro (mEq/kg/día)	1 – 3	2.5 – 4
Calcio (mEq/kg/día)	1.5 – 2	4 – 6
Fósforo (mEq/kg/día)	1 – 1.5	2.5 – 3.8
Magnesio (mEq/kg/día)	0.20 – 0.25	0.20 – 0.40
Hierro (mg/kg)	0	3 – 4 (<1,000 g) 2 – 3 (>1,000 g)
Cinc (μmol/kg/día)	6.5	7.7 – 12.3
Cobre (μmol/kg/día)	1.1 – 1.9	1.1 – 1.9
Selenio (μmol/kg/día)	0.04 – 0.06	0.04 – 0.06
Cromo (nmol/kg/día)	1 – 1.9	1 – 1.9
Manganeso (nmol/ kg/día)	10 – 20	10 – 20
Molibdeno (nmol/ kg/día)	2 – 4	2 – 4
Yodo (μmol/kg/día)	0.20	0.25 – 0.50

Necesidades de vitaminas

- No existe ninguna diferencia entre las necesidades vitamínicas en los recién nacidos prematuros durante el período de transición o el período de crecimiento (Tabla 21.4)

Tabla 21.4 Necesidades diarias de vitaminas

	Período de transición y crecimiento
Vitamina A ($\mu\text{g}/\text{kg}/\text{día}$)	450 (<1,000 g) 200 – 450 (>1,000 g)
Vitamina B1(mg/día)	0.04 – 0.05
Vitamina B2 (mg/kg/día)	0.36 – 0.46
Vitamina B6 (mg/g proteína)	0.015
Vitamina B12 ($\mu\text{g}/\text{día}$)	0.15
Vitamina C (mg/kg/día)	6 – 10
Vitamina D (UI)	400
Vitamina E (mg/kg/día)	0.5 – 0.9
Ácido pantototénico (mg/kg/día)	0.8 – 1.3
Biotina ($\mu\text{g}/\text{kg}/\text{día}$)	1.5
Folatos ($\mu\text{g}/\text{día}$)	50
Niacina (5,000 kJ)	8.6

Tabla 21.5. Indicaciones para el uso de fórmulas especiales

Fórmula especial	Utilizar en:
Hidrolizados de proteínas	Intolerancia a las proteínas de la leche de vaca
Fórmulas bajas en grasa	Malabsorción de grasas
Fórmulas libres de lactosa	Intolerancia a la lactosa
Fórmulas con ácidos grasos de cadena media	Quilotórax congénito o iatrogénico con derrame pleural
Fórmulas a base de soya	No deben ser utilizadas en las unidades neonatales ya que son inadecuadas para el metabolismo de hueso y calcio en prematuros

Nutrición Parenteral (NP)

- Para iniciar nutrición total muy temprano después del nacimiento y mantener el crecimiento posnatal a la misma velocidad que su crecimiento fetal previo.
- Para continuar con las cantidades de nutrientes según su edad gestacional y mantener el crecimiento del prematuro a la misma velocidad que su crecimiento fetal

Estrategias basadas en evidencia para la nutrición parenteral en recién nacidos pretérmino:

Líquidos	Día 1: 60-80 ml/kg/día. Los RN <28 semanas de gestación deben ser cuidados en un ambiente con humedad máxima (90% de humedad) por los siguientes 7 días. Se acepta una pérdida posnatal de peso de 5% al día y hasta un máximo de 15%, lo cual se logra aumentando progresivamente el aporte de líquidos hasta 120-150 ml/kg/día a la semana de edad.
Energía	Un aporte de 50 kcal/kg/día son suficientes para que coincida con el gasto, pero no proporciona requerimientos adicionales para el crecimiento. La meta de aporte de energía son 120 kcal/kg/día, que debe ser superior para RN con enfermedades pulmonares crónicas.
Proteínas	El aporte parenteral óptimo de AAs es 3,5 g/kg/día. Los AAs parenterales deben iniciarse desde el día 1 a una dosis de 1,75 g/kg/día.
Carbohidratos	Desde el día 1 deben administrarse 6-10 g/kg/día y ajustarlos para mantener los niveles de glucosa en sangre > 50 mg/dl. El tratamiento con insulina se inicia solo en RN con niveles de glucosa en sangre > 200 mg/dl asociada con glucosuria y diuresis osmótica y la administración de glucosa se ha reducido a 6 g/kg/día. La insulina se inicia a una dosis de 0,05-0,1 U/kg/hora a una velocidad de infusión de 0,05 U/kg/hora, para mantener los niveles de glucosa en 150-200 mg/dl.
Lípidos	La administración de lípidos intravenosos, a 1 g/kg/día, debe ser iniciada desde el día 1, o cuando se inicia la administración de AAs. La dosis se incrementa a 2 g/kg y 3 g/kg/día en los próximos dos días. Los lípidos intravenosos al 20% deben administrarse en infusión continua a través de una bomba con jeringa, separada de la infusión que contiene AAs y glucosa. La jeringa y las líneas para infusión deben ser cubiertas para evitar la luz ambiental. Las soluciones de lípidos para administración intravenosa en neonatos deben ser ricas en ácidos grasos esenciales linoleico y linolénico.
Minerales	Se deben incluir los siguientes minerales: sodio, cloro, potasio, calcio, fósforo y magnesio (Tabla 28)
Elementos traza	Se deben incluir los siguientes elementos traza: cinc, cobre, selenio, magnesio, yodo, cromo y molibdeno (Tabla 29)
Vitaminas	Las vitaminas deben agregarse a la emulsión de grasa para evitar las pérdidas debidas a adherencia a los tubos y foto-degradación (Tabla 29)

Indicaciones

- Peso <1,000 gramos.
- Peso entre 1,000 y 1,500 gramos que no han logrado una adecuada alimentación oral entre los 4 y 7 días de vida.
- Peso >1,500 gramos que no han logrado una adecuada alimentación oral después de los 7 días de vida.
- Condiciones que contraindican la alimentación oral (por ejemplo: ECN, obstrucciones, post cirugía).
- Incapacidad para tolerar suficiente alimentación enteral para iniciar ganancia de peso.

Sitio de acceso

- **<7 días:**
 - IV, periférica.
 - Cambiar de posición en forma rutinaria.
- **7 – 21 días:**
 - Línea central colocada periféricamente.
 - No debe ser utilizada para extraer sangre.
- **1 mes:**
 - Catéter venoso central insertado en vena cava superior a través de una aguja colocada percutáneamente dentro de una vena periférica.

Tabla 21.6 Recomendaciones diarias de macronutrientes para alimentación parenteral

	Carbohidratos	Proteínas (aminoácidos)	Lípidos
Inicial	Glucosa 5% , desde el día 1 (6-10 g/kg/día)	1.75 g/kg/día, IV desde el día 1	<28 s. 0.5 g/kg/día 28-32 s. 1 g/kg/día 33-36 s. 1 a 2 g/kg/día >36 s. 2 g/kg/día
Incremento	2.5% al día según tolerancia	0.5 g/kg/día	<28 s. 0.5 g/kg/día ≥28 s. 1 g/kg/día
Máximo	12.5% por vena periférica y 20% por vena central	2.5 – 3.0 g/kg/día por vena periférica; 3 – 4 g/kg/día por vena central	3-4 g/kg/día
Velocidad de infusión	<1,000 g 8-12 mg/kg/minuto >1,000 g 12-15 mg/kg/minuto		No deben exceder los 4 g/kg/día (20 ml/kg/día) y el 60% de las calorías o 500 ml por día.
	5% de solución de dextrosa = 5 g/dl = 50 g/l = 278 mOsm/l	Solución de aminoácidos al 3% = 3 g/dl = 30 g/l = 300 mOsm/l	20% de solución = 20 g/dl = 280 mOsm/l

Tabla 21.7 Cantidad diaria recomendada de minerales para alimentación parenteral

Componente	Cantidad diaria
Sodio (cloruro/acetato)	2 – 4 nmol/kg
Relación acetato de cloro	> 1
Potasio (fosfato)	2 – 4 nmol/kg
Calcio (gluconato o cloruro)	1 – 2 nmol/kg
Fósforo (fosfato potásico monobásico)	1 – 2 nmol/kg
Magnesio (sulfato)	0.125 nmol/kg

Tabla 21.8 Composición de una preparación de vitaminas para alimentación parenteral

Componentes de multivitamínico pediátrico	Cantidad por 5 ml
Vitamina A	2,300 UI
Tiamina (B1)	1.2 mg
Riboflavina (B2)	1.4 mg
Piridoxina (B6)	1.0 mg
Cianocobalamina (B12)	1.0 µg
Niacina	17 mg
Vitamina C	80 mg
Vitamina D	400 UI
Vitamina E	7 UI
Ácido Pantoténico	5 mg
Biotina	20 µg
Ácido fólico	0.14 mg
Vitamina K	200 µg

Tabla 21.9 Recomendaciones diarias de minerales traza para alimentación parenteral

Mineral traza	Recomendación
Cinc	6-8 $\mu\text{mol/kg/día}$
Cobre	20 $\mu\text{g/kg/día}$
Selenio	2 – 3 $\mu\text{g/kg/día}$
Manganeso	1 $\mu\text{g/kg/día}$
yodo	1 $\mu\text{g/día}$
Cromo	0.2 $\mu\text{g/kg/día}$
Molibdeno	0.25 – 1 $\mu\text{g/kg/día}$

Fuente: Xiao-Ming Ben. World J Gastroenterol 2008;14(40):6133-6139

Complicaciones

- **Relacionadas con el catéter:**
 - Mala posición
 - Salida
 - Trombosis
 - Perforación (quilotórax, hemotórax, neumotórax)
- **Relacionadas con la técnica de infusión:**
 - Tromboflebitis
 - Lesiones por extravasación de soluciones hipertónicas
- **Infecciones:**
 - Sepsis (bacteriana o por hongos)
 - Endocarditis
 - Osteomielitis
 - Colecistitis
 - Nefritis
 - Infecciones locales y de piel
- **Metabólicas:**
 - Hiper e hipoglucemia
 - Alteraciones electrolíticas, minerales y vitamínicas
 - Hiperlipidemia
 - Deficiencia de ácidos grasos esenciales
 - Acumulación de aluminio y cromo
 - Acidosis
 - Azoemia, hiperamonemia
 - Aminogramas en plasma anormales
- **Otras:**
 - Colestasis y cirrosis
 - Enfermedades óseas

Monitoreo

- Estado ácido-base, electrolitos, calcio (diario)
- Fósforo, nitrógeno de urea, creatinina, triglicéridos (2 veces por semana)
- Glucosa en orina y sangre (cada 8-12 horas).
- Proteínas, albúmina, bilirrubina, transaminasas (cada semana)
- Hemoglobina, reticulocitos (2-3 veces por semana)
- Después de un mes incluir hierro, ferritina, capacidad de conjugación del hierro total, tiempo de trombina, tiempo de protrombina y elementos traza

Referencias

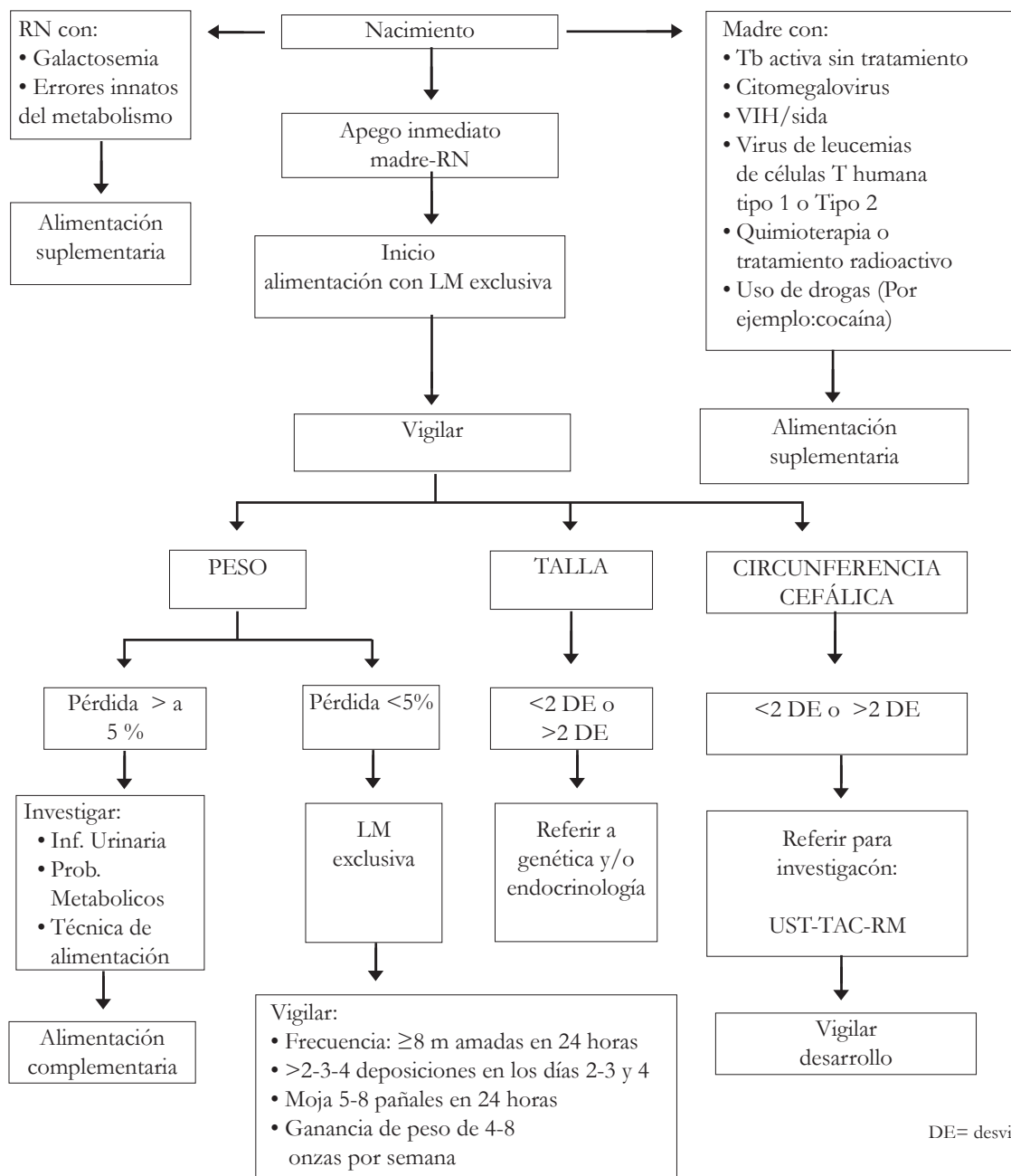
1. Ainsworth SB, Clerihew L, McGuire W. Percutaneous central venous catheters versus peripheral cannulae for delivery of parenteral nutrition in neonates. *Cochrane Database Syst Rev.* 2004(2):CD004219.
2. Bombell S, McGuire W. Early trophic feeding for very low birth weight infants. *Cochrane Database Syst Rev.* 2009 Jul 8;(3):CD000504.
3. Cooke R. Nutrition of preterm infants after discharge. *Ann Nutr Metab.* 2011;58 Suppl 1:32-6.
4. Darlow BA, Graham PJ. Vitamin A supplementation to prevent mortality and short- and long-term morbidity in very low birthweight infants. *Cochrane Database Syst Rev.* 2011 Oct 5;(10):CD000501.
5. De Nisi G. Enteral feeding: how, when, how much? *Minerva Pediatr.* 2010 Jun;62(3 Suppl 1):207-10.
6. Furman LM. Exclusively breastfed infants: iron recommendations are premature. *Pediatriatrics.* 2011 Apr;127(4):e1098-9.
7. Hay WW Jr. Nutrient supplies for optimal health in preterm infants. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2007 Dec;45 Suppl 3:S163-9.
8. Hay WW Jr. Strategies for feeding the preterm infant. *Neonatology.* 2008;94(4):245-54.
9. Ibrahim M, Sinn J, McGuire W. Iodine supplementation for the prevention of mortality and adverse neurodevelopmental outcomes in preterm infants. *Cochrane Database Syst Rev.* 2006 Apr 19;(2):CD005253.
10. Jeon GW, Jung YJ, Koh SY, et al. Preterm infants fed nutrient-enriched formula until 6 months show improved growth and development. *Pediatr Int.* 2011 Oct;53(5):683-8.
11. Klingenberg C, Embleton ND, Jacobs SE, et al. Enteral feeding practices in very preterm infants: an international survey. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2012 Jan;97(1):F56-61.
12. Lapillonne A, Razafimahefa H, Rigourd V, et al. Nutrition of the preterm infant. *Arch Pediatr.* 2011 Mar;18(3):313-23.
13. Medeiros AM, Oliveira AR, Fernandes AM, et al. Characterization of the transition technique from enteral tube feeding to breastfeeding in preterm newborns. *J Soc Bras Fonoaudiol.* 2011 Mar;23(1):57-65.
14. Moore TA, Wilson ME. Feeding intolerance: a concept analysis. *Adv Neonatal Care.* 2011 Jun;11(3):149-54.
15. Parish A, Bhatia J. Feeding strategies in the ELBW infant. *J Perinatol* 2008;28:S18-S20
16. Pinelli J, Symington A. Non-nutritive sucking for promoting physiologic stability and nutrition in preterm infants. *Cochrane Database Syst Rev.* 2005 Oct 19;(4):CD001071.
17. Premji SS, Fenton TR, Sauve RS. Higher versus lower protein intake in formula-fed low birth weight infants. *Cochrane Database Syst Rev.* 2006 Jan 25;(1):CD003959.
18. Quigley MA, Henderson G, Anthony MY, McGuire W. Formula milk versus donor breast milk for feeding preterm or low birth weight infants. *Cochrane Database Syst Rev.* 2007 Oct 17;(4):CD002971.
19. Tyson JE, Kennedy KA. Trophic feedings for parenterally fed infants. *Cochrane Database Syst Rev.* 2005 Jul 20;(3):CD000504.

**Nutrición y
alimentación
del recién
nacido sano**

22. Nutrición y alimentación del recién nacido sano

- Durante el período de transición que inicia desde el nacimiento y hasta el establecimiento de la alimentación completa, el objetivo principal es proveer nutrientes suficientes para prevenir deficiencias y el catabolismo
- Durante el siguiente período de crecimiento, el objetivo nutricional principal es lograr un crecimiento e índice de retención de alimentos igual al que se tenía *in útero*

Esquema 22.1 Manejo de nutrición y alimentación en el recién nacido sano



DE= desviaciones estándar

Medidas antropométricas

Peso

- Técnica:
 - Colocar al bebé en el centro de la plataforma de la balanza.
 - La balanza calibrada.
 - Con la mínima ropa posible.
 - Utilice una escala no mayor de 0.1 kg.
 - Debe medirse diariamente.
 - Pilotear el peso en una gráfica de peso para edad (ver anexos)
- Interpretación:
 - En <1 kg de peso, se espera una ganancia de 15 a 18 g/kg/día, después de 2 a 4 semanas.
 - De 1 a 2 kg de peso, se espera una ganancia de 12 a 15 g/kg/día después de 10 a 14 días.
 - En >2 kg de peso, se espera una ganancia de 8 a 12 g/kg/día, después de 7 a 10 días.
 - El 5% de peso perdido en un mes o cualquier peso perdido en un neonato después de la primera semana de vida, se considera significativo:

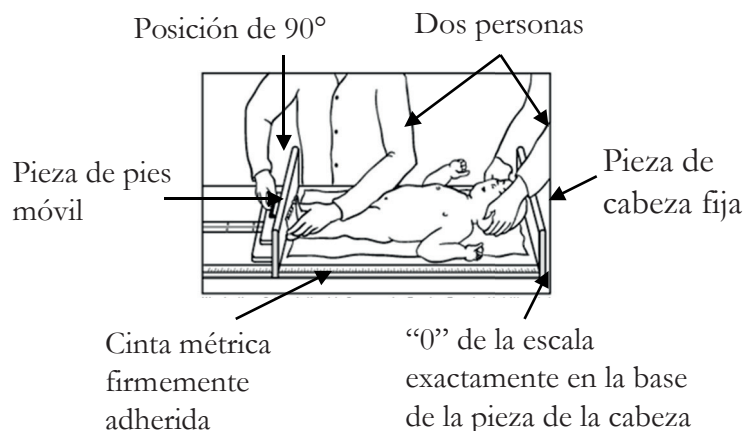
$$\% \text{ cambio de peso} = \frac{\text{peso anterior} - \text{peso actual}}{\text{peso anterior}} \times 100$$

- En los recién nacidos prematuros el peso debe ser corregido por edad gestacional hasta los 24 meses de edad:

$$\text{Edad corregida} = \text{edad cronológica (semanas)} - \text{semanas de prematuridad}$$

Longitud

- Técnica:
 - El bebé acostado boca arriba, con la cabeza, hombros, espalda y nalgas en contacto con la base del infantómetro.
 - Utilice una escala no mayor de 0.5 cm.
 - Debe medirse semanalmente.
 - Pilotear la medida en una gráfica de talla para edad (ver anexos).
 - Las medidas menor a 2 DE deben ser reevaluadas en poco tiempo.



Circunferencia cefálica

- Técnica:
 - Coloque la cinta métrica flexible firmemente, justo sobre el borde periorbital.
 - Utilice una escala no mayor de 0.5 cms.
 - Debe medirse semanalmente.

- Pilotear la medida en un gráfica de circunferencia cefálica para la edad (ver anexos).
- Una medida menor a 2 DS, puede indicar microcefalia o desnutrición crónica durante la vida fetal y mayor a 2DE puede indicar macrocefalia.

Requerimientos nutricionales

Tabla 22.1 Recomendaciones de ingesta diaria para niños y niñas de 0 a 6 meses de edad

Nutriente	Recomendación diaria	Nutriente	Recom. diaria
Energía	650 kcal	Biotina	5 µg
Proteínas	2.2 g/kg	Colina	125 mg
Vitamina A	400 µg	Calcio	210 mg
Vitamina C	40 mg	Cromio	0.2 µg
Vitamina D	5 µg	Cobre	200 µg
Vitamina E	4 mg	Flúor	0.01 mg
Vitamina K	2 µg	Yodo	110 µg
Tiamina	0.2 mg	Hierro	0.27 mg
Riboflavina	0.3 mg	Magnesio	30 mg
Niacina	2 mg	Manganeso	0.003 mg
Vitamina B6	0.1 mg	Molibdeno	2 µg
Folatos	65 µg	Fósforo	100 mg
Vitamina B12	0.4 µg	Selenio	15 µg
Ac. Pantoténico	1.7 mg	Zinc	2 mg

Fuente: National Academy of Sciences, 2000

Nutrición y alimentación con leche materna

Crecimiento normal en las primeras dos semanas

- Período crítico para el establecimiento de lactancia materna exclusiva o suplementación.
- Mayor pérdida de peso inicial en neonatos alimentados con lactancia materna (LM) que con fórmula (AF), media 6.6% vs 3.5%.
- No existe ninguna diferencia en el tiempo de mayor pérdida de peso entre LM y AF.
- Los neonatos con LM recuperan el peso al nacer más tarde que los AF (día 8,3 versus 6,5).

Predictores tempranos de un crecimiento adecuado en recién nacidos con lactancia materna exclusiva:

- Frecuencia de alimentación >8 mamadas en 24 horas (alimentación a demanda es lo más efectivo y suficiente para alimentar al bebé).
- Deposiciones >2, 3, 4/día los días 2, 3, 4.
- Durante las primeras 6 semanas, 2 a 5 movimientos intestinales por día indican suficiente ingesta. Después de 6 semanas, menos movimientos intestinales son normales.
- Orina >6/día después del día 3, clara o amarillo pálido. Después del 3o o 4o día de vida (cuando la leche baja), el bebé debe mojar 5 a 8 pañales en 24 horas.
- La ganancia típica de peso del 1er al 3er mes es de 4 a 8 onzas por semana (113 a 226 gramos/semana).
- Si el crecimiento falla tempranamente: asumir ingesta de nutrientes inadecuada. Iniciar intervenciones de manejo de la lactancia.

Tabla 22.2 Composición química de la leche materna

Componentes	Calostro (1-5 días)	Transicional (5-10 días)	Madura
Agua (g/100 ml)	87.2	86.4	87.6
Calorías x 100 ml	58	74	71
Sólidos totales:	12.8	13.6	12.4
- ceniza	0.33	0.24	0.21
- grasa	2.9	3.6	3.8
- lactosa	5.3	6.6	7.0
Proteína total (g/100 ml):	2.7	1.6	1.2
- caseína	1.2	0.7	0.4
- lactoalbumina	-	0.8	0.3
- lactoglobulina	-	0.5	0.2
Sodio (mEq/l)	21	13	7
Cloro (mEq/l)	26	15	12
Potasio (mEq/l)	19	16	14
Cálcio (mg/100 ml)	31	34	33
Azufre (mg/100 ml)	22	20	14
Fósforo (mg/100 ml)	14	17	15
Magnesio (mg/100 ml)	4	4	4
Hierro (mg/100 ml)	0.09	0.04	0.15
Yodo (mg/100 ml)	0.012	0.002	0.007
Cobre (mg/100 ml)	0.05	0.05	0.04
Zinc (mg/100 ml)	-	-	0.53

Lawrence RA. Biochemistry of human milk. In "Breastfeeding: A guide for the Medical profession" 3rd Ed. CV Mosby Company, Philadelphia 1980.

Tabla 22.3 Pérdida de peso en recién nacidos con lactancia materna

	Promedio	90%	95%
% de pérdida	6.6 %	10.9%	11.8%
Duración de pérdida (días)	2.7	7.0	9.1
Recuperación de peso (días)	8.3	15.5	18.7

Nutrición y alimentación con fórmula infantil

- Las fórmulas infantiles están diseñadas como una fuente primaria de nutrientes cuando la leche materna está contraindicada o no está disponible
- Las fórmulas estándar y las basadas en soya proveen los nutrientes adecuados y necesarios para promover el crecimiento, comparable a los recién nacidos alimentados con leche materna
- Existe una gran variedad de fórmulas infantiles, desarrolladas para una variedad de situaciones especiales (por ejemplo: intolerancia a disacáridos, alergias, alteraciones metabólicas)

Carga renal de solutos (CRS)

- La carga renal de solutos (CRS) se refiere a aquellos materiales de desecho presentes en la orina que deben ser excretados (urea, sodio, potasio, fósforo).
- El recién nacido tiene una capacidad renal limitada para concentrar orina.

- Cuando las fórmulas están excesivamente concentradas no contienen agua suficiente para ayudar a la excreción renal de productos de desecho. El recién nacido tiene que movilizar agua para ayudar a la excreción de desechos.
- Si el recién nacido recibe fórmulas que exceden 33 mOsm/100 ml, debe ser monitorizado continuamente.

Tabla 22.4 Contenido de nutrientes en las fórmulas infantiles. (n= 36 fórmulas infantiles)

Nutriente x 100 ml	Mínimo	Máximo	Promedio
Energía (Kcal)	67.0	81.3	67.6
Proteínas (gramos)	1.40	2.42	1.77
% de Kcal	8	14	10
Grasas (gramos)	2.70	4.41	3.58
% de Kcal	37	50	46.6
Carbohidratos (gramos)	6.82	8.9	7.5
% de Kcal	40	53	43.5
Sodio mg (mEq)	16.0 (0.70)	47.0 (2.0)	25.6 (1.12)
Potasio mg (mEq)	54.1 (1.49)	107 (2.7)	78.4 (2.01)
Calcio mg (mEq)	37.8 (1.89)	171 (8.5)	76 (3.78)
Fósforo mg	18.9	94.3	48.2
Cloro mg (mEq)	39.0 (1.1)	77.2 (2.2)	51.8 (1.45)
Hierro mg	0.33	1.46	0.94
Carga renal de solutos	12.1	26.7	16.8
Osmolaridad (mOsm/kg de agua)	133	370	262.9

Fuente: The Baylor Pediatric Nutrition Handbook for Residents. 3rd Ed. Baylor College of Medicine, 20

Problemas potenciales

- Ofrecer una fórmula infantil que provea mayores niveles de nutrientes de los que provee la fórmula estándar (20 calorías/onza)
- Cuando se concentra una fórmula por arriba de 24 calorías/onza, se pueden desarrollar síntomas de intolerancia al incrementar la osmolaridad y la CRS.
- Cuando las fórmulas están concentradas, todos los nutrientes están concentrados a menos que se agreguen moduladores (grasa, carbohidratos (CHO), proteínas)
- Si se desea incrementar la densidad total de nutrientes, concentre la fórmula o agregue moduladores de CHO y grasas.
- Si se desea incrementar solo la densidad calórica, agregue CHO y grasas
- Si se desea incrementar solo la densidad de proteínas, agregue componentes protéicos

Tabla 22.5 Sugerencias para solucionar los problemas potenciales

Manejo	Problema potencial	Solución
Concentrar la fórmula	Incremento de la CRS	Disminuir la concentración o utilizar moduladores para incrementar la densidad calórica
Uso de moduladores de CHO y grasas	Dilución de la proteína	Mantener niveles apropiados de CHO, grasas y proteínas
Uso de proteínas de vaca, soya o productos con lactosa	Intolerancia a CHO, alergia	Primero determine la causa de la alergia e intolerancia antes de cambiar la fórmula
Uso de CHO o fórmulas para adultos o niños en recién nacidos	Aumento de la osmolaridad	Elimine el uso excesivo de mono y disacáridos. Utilice fórmulas elaboradas para recién nacidos.

Hierro

- Los requerimientos en el recién nacido son alrededor de 0.5 mg/día de hierro absorbido.
- Si el 20% de 0.2 mg/día de hierro es absorbido, esto provee al neonato alrededor de 0.04 mg/día, lo cual es insuficiente.
- Por lo tanto, el hierro adicional debe venir de las reservas del hígado del recién nacido, antes de que los alimentos sólidos en la dieta proporcionen un aumento sustancial de hierro.
- Los recién nacidos que nacen con reservas agotadas de hierro (P. ej. prematuros o PBN) o los que han tenido pérdidas sustanciales de hierro, muy pronto se convierten en deficientes de hierro

Tabla 22.6 Requerimientos de hierro en recién nacidos amamantados

Edad (meses)	Pérdidas por piel y fecales (mg/día)	Ganancia de hierro (mg/día)	Requerimientos totales de hierro (mg/día)
1 – 6	0.24	0.25	0.49
7 – 12	0.37	0.53	0.90

Etiología (Hb < 11.0 g/dl)

- Prematuridad o BPN
- Transfusión de gemelo a gemelo, enfermedad hemolítica
- Pérdida de sangre al nacer (por ejemplo: placenta previa)
- Extracciones excesivas
- Deficiencia de vitamina K
- Pérdida aguda de sangre (por ejemplo: ombligo, circuncisión)
- Infecciones u otras enfermedades
- Alimentación inapropiada (por ejemplo: leche de vaca)

Tratamiento

- No necesario para Hb >11.0 g/dl
- Suministrar a recién nacidos prematuros y/o PBN alimentados con leche materna después de un mes y continuar durante la infancia
- Dosis: 2 mg/kg/día de hierro en forma de sulfato ferroso
- En anemia severa (Hb <6 g/dl) necesidad urgente de intervención

Referencias

1. Boccolini CS, Carvalho ML, Oliveira MI, et al. Factors that affect time between birth and first breastfeeding. *Cad Saude Publica*. 2008 Nov;24(11):2681-94.
2. Bozzetti V, Tagliabue PE, Visser GH, et al. Feeding issues in IUGR preterm infants. *Early Hum Dev*. 2013 Jul 22. pii: S0378-3782(13)00153-9.
3. Conkin CA, Gilger MA, Klish WJ, et al. *The Baylor Pediatric Nutrition Handbook for Residents*. 3rd Ed. Baylor College of Medicine, 2003
4. Fanaro S. Strategies to improve feeding tolerance in preterm infants. *J Matern Fetal Neonatal Med*. 2012 Oct;25 Suppl 4:54-6.
5. Gokcay G, Ozden T, Karakas Z, et al. Effect of iron supplementation on development of iron deficiency anemia in breastfed infants. *J Trop Pediatr*. 2012 Dec;58(6):481-5.
6. Health Canada; Canadian Paediatric Society; Dietitians of Canada; Breastfeeding Committee for Canada. Nutrition for healthy term infants: recommendations from birth to six months. *Can J Diet Pract Res*. 2012 Winter;73(4):204
7. Kramer MS, Kakuma R. The optimal duration of exclusive breastfeeding: a systematic review. *Adv Exp Med Biol*. 2004;554:63-77.
8. Lowry AW, Bhakta KY, Nag PK. Neonatal and diaPediatric Nutrition. In "Texas Children's Hospital Handbook of Pediatrics and Neonatology. McGraw Hill Medical, 2011. pp 29-40.
9. Lutter Chessa. El inicio temprano de la lactancia materna: la clave para supervivencia y desarrollo. OPS/AECID. 2010.
10. Macdonald PD, Ross SRM, Grant L, Young D. Neonatal Weight Loss in Breast and Formula fed Infants. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2003;88:F472-F476.
11. Maguire JL, Salehi L, Birken CS, et al. Association between total duration of breastfeeding and iron deficiency. *Pediatrics*. 2013 May;131(5):e1530-7.
12. Manganaro R, Marseglia L, Mami C, et al. Effects of hospital policies and practices on initiation and duration of breastfeeding. *Child Care Health Dev*. 2009 Jan;35(1):106-11.
13. Tawia S. Iron and exclusive breastfeeding. *Breastfeed Rev*. 2012 Mar;20(1):35-47.
14. Van Aerde J, Lalari V, Chessex P. Nutrition and Feeding. In "Residents Handbook of Neonatology" 3rd ed. Kirpalani H, Moore AM, Perlman M, Eds. BC Decker Inc, Hamilton 2007. pp 99-120.

Enfermedades de atención urgente

23. Enfermedades de atención urgente

Enfermedades de atención urgente:

- Insuficiencia respiratoria
- Insuficiencia cardíaca congestiva
- Edema pulmonar
- Insuficiencia renal aguda
- Choque neonatal
- Edema cerebral

Insuficiencia respiratoria

- Estado clínico en que no se logra satisfacer los requerimientos de O₂ de las células para su metabolismo aeróbico y la eliminación del CO₂ producido, resultando en incremento del esfuerzo respiratorio.
- Su función depende de la coordinación de tres fases:
- Ventilación, es el intercambio de gases entre la atmósfera y los pulmones (O₂) y entre los pulmones y la atmósfera (CO₂)
 - Perfusión (irrigación), es el paso de sangre por los capilares alveolares y todos los tejidos del organismo.
- Difusión, es el paso de gases (O₂ y CO₂) en ambas direcciones a través de la membrana alveolo capilar del pulmón y de los capilares a las células en la circulación periférica.

Etiología

- **Frecuentes:**
 - Asfixia perinatal
 - Síndrome de dificultad respiratoria
 - Neumonía perinatal
 - Sepsis
 - SAM
 - Taquipnea transitoria
 - Apnea recurrente
- **Poco frecuentes:**
 - Síndrome de bloqueo aéreo (por ejemplo: neumotórax, neumomediastino)
 - Hemorragia pulmonar
 - Hernia diafragmática
 - Enfermedad cardíaca congénita
- **Raras:**
 - Quistes pulmonares
 - Agenesia o hipoplasia pulmonar
 - Atresia de coanas
 - Enfisema lobar congénito
 - Membranas laríngeas

Diagnóstico

- Presencia de uno o más de los siguientes signos, respirando aire ambiental:
 - Frecuencia respiratoria >60 por minuto en condiciones basales (sin fiebre, sin llanto, ni estimulación)
 - Puntuación de Silverman-Andersen ≥ 1
 - Cianosis central (labios, mucosa oral, lengua, tórax o generalizada)
 - PaO₂ <60 mm Hg, PaCO₂ >40 mm Hg, pH <7.30

Tabla 23.1 Puntuación de Silverman-Andersen para evaluar la magnitud de la dificultad respiratoria

Puntuación	SIGNO CLÍNICO				
	Tórax superior (movimiento tóraco-abdominal)	Tórax inferior (tiraje intercostal)	Retracción xifoidea	Aleteo nasal	Quejido espiratorio
0	Rítmico y regular (es sincronizado)	NO	NO	NO	NO
1	Tórax inmóvil, abdomen en movimiento	Discreto o moderado (apenas visible)	Leve (apenas visible)	Mínimo (ocasional)	Inconstante (audible solo con estetoscopio)
2	No sincronizado (tórax sube y abdomen baja)	Acentuado	Muy marcada	Marcado (continuo)	Permanente (audible sin estetoscopio)

Puntuación: 1-3 dificultad respiratoria **leve**;
 4-6 dificultad respiratoria **moderada**
 ≥ 7 dificultad respiratoria **severa**

Fuente: Silverman WA, Andersen DH. Pediatrics 1956;117:1

- Otros exámenes:
 - Gases arteriales
 - Electrolitos séricos (Na, K, Cl, Ca y P)
 - Glicemia
 - Bilirrubinas
 - Rx de tórax AP y lateral: cardiomegalia, edema, broncogramas aéreos
 - Ecografía cerebral: hemorragias
 - ECG: signos de cardiopatía congénita

Tratamiento

- Mantener permeable las vías aéreas superiores (por ejemplo: secreciones, atresia de coanas)
- Control térmico
- Suspender alimentación VO
- Puntuación de Silverman-Andersen:
 - 1-3: administrar O₂ en cámara cefálica, mascarilla o catéter con un FiO₂ de 0.4-0.6
 - 4-6: en ≥ 1.5 kg valorar CPAP, en < 1.5 kg IET y ventilación mecánica
 - ≥ 7 : IET y ventilación mecánica
- Asegurar un mínimo de 6 mg/kg/minuto de glucosa y 30-40 kcal/kg/día
- Líquidos IV cubriendo un 80% de los requerimientos
- Fototerapia profiláctica en RN < 7 días, aún sin ictericia
- Si se sospecha neumonía o sepsis iniciar tratamiento con:
 - Ampicilina 25 a 50 mg/kg/dosis, IV lento, cada 12 horas, más gentamicina 4 mg/kg/dosis, por infusión IV durante 30 minutos o IM, cada 24 horas.

Complicaciones

- Acidosis respiratoria o mixta
- Desequilibrio hidroelectrolítico
- Hipoglucemia o hiperglucemia
- Hiperbilirrubinemia
- Choque
- Secundarias a la ventilación mecánica (por ejemplo: neumotórax)

Seguimiento

- Monitoreo de signos vitales y Silverman-Andersen cada hora
- Evaluar continuamente el gasto urinario
- Monitoreo continuo de FR, FC, estado cardiopulmonar, abdominal y neurológico

Referencias

1. Chirico G, Beccagutti F. Nasal obstruction in neonates and infants. *Minerva Pediatr.* 2010 Oct;62(5):499-505.
2. Davis SD. Neonatal and Pediatric respiratory diagnostics. *Respir Care.* 2003 Apr;48(4):367-84.
3. Di Fiore JM. Neonatal cardiorespiratory monitoring techniques. *Semin Neonatol.* 2004 Jun;9(3):195-203.
4. Durand DJ. Advances in the treatment of respiratory failure in newborns. *West J Med.* 1997 May;166(5):338-9. Field D. Alternative strategies for the management of respiratory failure in the newborn—clinical realities. *Semin Neonatol.* 2002 Oct;7(5):429-36.
5. Gortner L, Tutdibi E. Respiratory disorders in preterm and term neonates: an update on diagnostics and therapy. *Z Geburtshilfe Neonatol.* 2011 Aug;215(4):145-51.
6. Hansen BM, Hoff B, Uldall P, et al. Perinatal risk factors of adverse outcome in very preterm children: a role of initial treatment of respiratory insufficiency? *Acta Paediatr.* 2004 Feb;93(2):185-9.
7. Henderson-Smart DJ, Wilkinson A, Raynes-Greenow CH. Mechanical ventilation for newborn infants with respiratory failure due to pulmonary disease. *Cochrane Database Syst Rev.* 2002;(4):CD002770.
8. Kussman BD, Geva T, McGowan FX. Cardiovascular causes of airway compression. *Paediatr Anaesth.* 2004 Jan;14(1):60-74.
9. Lakshminrusimha S. The pulmonary circulation in neonatal respiratory failure. *Clin Perinatol.* 2012 Sep;39(3):655-83.
10. Rimensberger PC. Neonatal respiratory failure. *Curr Opin Pediatr.* 2002 Jun;14(3):315-21.
11. Somaschini M, Castiglioni E, Presi S, et al. Genetic susceptibility to neonatal lung diseases. *Acta Biomed.* 2012;83 Suppl 1:10-4.
12. Stewart A, Brion LP, Soll R. Diuretics for respiratory distress syndrome in preterm infants. *Cochrane Database Syst Rev.* 2011 Dec 7;(12):CD001454.

Insuficiencia cardíaca congestiva

- Incapacidad del corazón de proveer un adecuado gasto cardíaco o flujo sanguíneo para lograr los requerimientos circulatorios y metabólicos del organismo.

Etiología

• Causas cardíacas:

- Primera semana de vida: síndrome de corazón izquierdo hipoplásico, atresia aórtica, coartación aórtica, fibroelastosis endocárdica, enfermedad isquémica, ausencia de válvula pulmonar, trastornos del ritmo (taquicardia paroxística, bloqueo auriculo-ventricular congénito)
- Después de la primera semana de vida: comunicación interventricular, PCA, tronco arterioso
- Raras: retorno venoso anómalo total, canal atrio-ventricular común

• Causas extra cardíacas:

- Sistémicas: disfunción miocárdica por asfixia, acidosis metabólica, sepsis, problemas metabólicos (hipoglucemia, hipocalcemia, hipomagnesemia)
- Pulmonares: obstrucción de vía aérea alta, enfermedad pulmonar crónica, hipertensión pulmonar
- Hematológicas: anemia, síndrome de hiperviscosidad
- Renales: insuficiencia renal, sobrecarga de volumen intravascular, hipertensión renovascular
- Endocrinas: hipertiroidismo, hipotiroidismo, insuficiencia adrenal
- Vasculares: fístula arteriovenosa sistémica, hemangiomas cutáneos múltiples, tumor vascular gigante

Diagnóstico

- Hb, Ht: anemia.
- Examen de orina: albuminuria y hematuria microscópica
- Gases arteriales: alcalosis o acidosis respiratoria
- Electrolitos séricos: hiponatremia, hipocloremia, hiperkalemia, hipocalcemia
- Hipoglucemia (por depleción de glucógeno hepático)
- Rx tórax: cardiomegalia y congestión venosa o arterial pulmonar
- Ecocardiograma: determinar gasto cardíaco, anomalías estructurales y funcionales
- ECG: trastornos del ritmo, alteraciones de la repolarización ventricular, crecimiento de cavidades, efectos farmacológicos cardiotónicos

Síntomas y signos

- No quiere comer o beber
- Ganancia inadecuada de peso

- Hipotensión
- Taquipnea y signos de congestión pulmonar (por ejemplo: retracción, quejido, respiración rápida o dificultosa)
- Taquicardia o bradicardia
- Apnea
- Sudoración, palidez
- Hepatomegalia
- Pulsos saltones o débiles
- Mala perfusión periférica, extremidades frías

Tratamiento

• Médico general:

- Reducir el trabajo cardíaco:
 - Monitoreo de FC, FR, PA, temperatura, diuresis y saturación de O₂
 - Aporte hídrico suficiente para cumplir requerimientos energéticos (120-150 ml/kg/día)
 - Disminuir el consumo de oxígeno (ambiente térmico neutro, alimentación por SOG)
 - Corregir alteraciones electrolíticas y metabólicas
- Mejorar el transporte de oxígeno:
 - Oxígeno (FiO₂ 0.3-0.4) con ambiente humidificado y adecuado control de temperatura
 - Mantener el hematocrito >40%

• Farmacológico:

- Diuréticos:
 - Furosemida 1 mg/kg/dosis, IV, IM ó VO puede repetirse en 20-30 minutos. Se puede incrementar hasta 2 mg/kg/dosis IV o 6 mg/kg/dosis VO.
 - Hidroclortiazida 1 a 2 mg/kg/dosis, VO cada 12 horas.
 - Clortiazida 10 a 20 mg/kg/dosis, VO cada 12 horas.
 - Espirinolactona (terapéutica diurética crónica): 1 a 3 mg/kg/dosis, VO cada 24 horas
- Digoxina (Tabla 23.2)

Tabla 23.2 Dosis de digoxina de acuerdo a la edad gestacional

Edad gestacional (semanas)	Dosis total de inpregnación		Dosis de mantenimiento		
	IV (µg/kg)	VO (µg/kg)	IV (µg/kg)	VO (µg/kg)	Intervalo (horas)
≤29	15	20	4	5	24
30 a 36	20	25	5	6	24
37 a 48	30	40	4	5	12
≥49	40	50	5	6	12

Fuente: Neofax 2010.

Referencias

1. Agarwala B, Sheikh Z, Cibils LA. Congenital complete heart block. J Natl Med Assoc. 1996 Nov;88(11):725-9.
2. DiCarlo JV, Steven JM. Respiratory failure in congenital heart disease. Pediatr Clin North Am. 1994 Jun;41(3):525-42.
3. Distefano G. The newborn with cardiological problems. The dilemma between malformative and non-malformative pathology. Minerva Pediatr. 2003 Apr;55(2):109-20.
4. Furdon SA. Recognizing congestive heart failure in the neonatal period. Neonatal Netw. 1997 Oct;16(7):5-13.
5. Guignard JP, Dubourg L, Gouyon JB. Diuretics in the neonatal period. Rev Med Suisse Romande. 1995 Aug;115(8):583-90.
6. Kaplan S. New drug approaches to the treatment of heart failure in infants and children. Drugs. 1990 Mar;39(3):388-93.
7. Kienast W. Current treatment protocol in cardiovascular diseases in childhood. 1: Heart failure, diseases in the neonatal period, congenital heart defects. 2: Arrhythmias, carditis, cardiomyopathies, shock, hypertension. Kinderarztl Prax. 1991 Oct;59(10):285-92.
8. Levy AM, Hanson JS, Tabakin BS. Congestive heart failure in the newborn infant in the absence of primary cardiac disease. Am J Cardiol. 1970 Oct;26(4):409-15.
9. Schmidt DD, Delany DJ, McLaurin LP. The clinical recognition of congestive heart failure. J Fam Pract. 1977 Aug;5(2):193-7.
10. Taylor DL. Congestive heart failure: physiology, signs, and symptoms. Nursing. 1983 Sep;13(9):44-6.

Edema pulmonar

- Es la acumulación anormal de líquidos y soluto en el intersticio y espacios alveolares

Etiología

- **Aumento de la presión hidrostática capilar:**
 - Incremento de la presión de la aurícula izquierda: sobrecarga de volumen, enfermedad cardíaca, desvíos de izquierda a derecha, cardiomiopatías, asfixia perinatal, insuficiencia renal, obstrucción tracto salida izquierda
 - Incremento del flujo sanguíneo pulmonar:
 - Lecho vascular pulmonar normal: PDA, sobrecarga
 - Lecho vascular pulmonar disminuido: DBP, membrana hialina, hipoplasia pulmonar
- Aumento de la permeabilidad capilar:
 - Aumento del número y tamaño de canales: distensión alveolar secundaria a ventilación
 - Lesión endotelial con escape: toxicidad de O₂, aspiración, neumonía
- Disminución de la remoción linfática:
 - Anormalidad primaria de los linfáticos (por ejemplo: linfangiectasia pulmonar)
 - Secundaria a obstrucción con incremento de RVS: enfermedad pulmonar crónica con “cor- pulmonare”, síndrome de vena cava inferior

Diagnóstico

- Gases arteriales: aumento de la PaCO₂ secundario a ventilación inadecuada, posteriormente disminuye la PaO₂ secundario a alteración en ventilación/perfusión
- Rx de tórax: distensión alveolar y acumulación de líquido en intersticio alveolar; cardiomegalia y líquido en la fisura
- ECO: evalúa gasto cardíaco, cardiopatía o disfunción miocárdica

Tratamiento

- **Revertir la hipoxemia y disminuir la presión vascular:**
 - Administrar O₂ con FiO₂ >0.4
 - PPC con CPAP o VMI con PEEP altos
- **Reducir la presión hidrostática capilar:**
 - Restricción hídrica (para remplazar pérdidas insensibles)
 - Furosemida 1 mg/kg/dosis, IV, IM o VO puede repetirse en 20-30 minutos
 - Inotrópicos (pacientes con insuficiencia cardíaca o alteración miocárdica):
 - Dobutamina: 2 a 25 µg/kg/minuto por infusión IV, continua
 - Dopamina: 2 a 20 µg/kg/minuto por infusión IV, continua
 - Digoxina en pacientes con insuficiencia cardíaca (ver tabla 23.2)

Referencias

1. Amizuka T, Shimizu H, Niida Y, Ogawa Y. Surfactant therapy in neonates with respiratory failure due to haemorrhagic pulmonary oedema. *Eur J Pediatr.* 2003 Oct;162(10):697-702.
2. Attar MA, Donn SM. Mechanisms of ventilator-induced lung injury in premature infants. *Semin Neonatol.* 2002 Oct;7(5):353-60.
3. Carey BE, Trotter C. Chest x-ray findings in retained lung fluid. *Neonatal Netw.* 2000 Jun;19(4):37-41
4. Cole VA, Normand IC, Reynolds EO, Rivers RP. Pathogenesis of hemorrhagic pulmonary edema and massive pulmonary hemorrhage in the newborn. *Pediatr. 1973 Feb;51(2):175-87.*
5. Harris MA, Valmorida JN. Neonates with congenital cardiac defects with increased pulmonary blood flow. *Neonatal Netw.* 2000 Aug;19(5):41-5.
6. Harris MA, Valmorida JN. Neonates with congenital heart disease, Part II: Congenital cardiac defects with increased pulmonary blood flow. *Neonatal Netw.* 1996 Dec;15(8):61-5.
7. Makhoul I, Sujov P. Pathogenesis of pulmonary edema in premature infants. *Harefuah.* 1992 Apr 1;122(7):434-9.
8. Stastny B, Kind C. Acute pulmonary edema due to transient myocardial dysfunction: an uncommon cause of respiratory distress in the term neonate. *Eur J Pediatr.* 1998 Jan;157(1):59-62.

Insuficiencia Renal Aguda (IRA)

- Disminución repentina de la función renal con caída de la filtración glomerular y oliguria (<1 ml/kg/hora) o anuria acompañada de retención nitrogenada y alteraciones hidroelectrolíticas
- La producción normal de orina en neonatos es de 1 a 3 ml/kg/hora

Factores de riesgo

- Asfixia perinatal
- Sepsis
- Deshidratación, choque
- Hemorragia aguda, hemólisis
- Acidosis metabólica
- Arritmia cardíaca secundaria a hiperkalemia
- Insuficiencia cardíaca congestiva
- Administración de drogas nefrotóxicas

Etiología

- **Prerrenal (85%):**
 - Disminución del volumen intravascular verdadero (*depleción total de agua en el organismo*): hemorragia, deshidratación, sepsis (pérdida en el tercer espacio), ECN (pérdidas gastrointestinales)
 - Disminución del volumen intravascular efectivo (*expansión del volumen total de agua en el organismo*): Insuficiencia cardíaca congestiva, insuficiencia respiratoria, síndrome hepatorenal, asfixia, indometacina
- **Renal o intrínseca (11%):**
 - *Congénita*: Displasia, aplasia, enfermedad renal poliquística, otros síndromes raros
 - *Adquirida*: Drogas tomadas por la madre, necrosis tubular aguda, trombosis de vena renal, pielonefritis, otras drogas nefrotóxicas
- **Postrenal u obstructiva (4%):**
 - *Congénita*: Valvas uretrales posteriores, obstrucción de la unión uretero-pélvica, síndrome de Prune belly, tumores
 - *Adquirida*: pelota de hongos, vejiga neurogénica, disrafismo espinal, asfixia

Diagnóstico

- Gasto urinario bajo (<1 ml/kg/hora; prematuros extremos < 0.5 cc/kg/hora en el día 1 o <1 cc/kg/hora después del día 2)
- Aumento de la creatinina sérica (>1.5 mg/dl) y/o nitrógeno de urea (>15-20 mg/dl)
- Hiperkalemia (>6 nmol/l): por disminución en la excreción renal de K y liberación de K intracelular como resultado de trauma, hemólisis, infección o hipoxia
- Acidosis metabólica: refleja incapacidad de los riñones a eliminar ácidos
- Cateterismo vesical: la salida de gran cantidad de orina sugiere obstrucción o hipotonía vesical
- Trombocitopenia: sepsis, trombosis vena renal
- Hematuria: trombosis de vena renal
- Piuria: sepsis

Investigación radiográfica en IRA neonatal:

- Rx de abdomen: espina bífida (causa vejiga neurógena), masas abdominales
- Ultrasonido
 - Parénquima:
 - Defectos en tamaño y forma
 - Ecogenicidad aumentada, pérdida de la diferenciación córtico-medular
 - Presencia de quistes, masas asociadas
 - Defecto bilateral o unilateral
 - Tracto urinario:
 - Hidronefrosis (<5 mm= aceptable; 5-10 mm= sospechoso; >10 mm= anormal)
 - Bilateral o unilateral

- Doppler
 - Vascular:
 - Flujo versus no flujo, trombo
 - Índice de resistencia (0.75-0.8= normal; > 0.8= necrosis tubular aguda, trombosis de vena renal, asfixia.
 - Scan radionuclear
 - Investigación dinámica de:
 - Flujo sanguíneo renal
 - Función renal diferencial (izquierdo versus derecho)
 - Tránsito
 - Drenaje (obstrucción unilateral o bilateral)
- Cistoureterograma
 - Reflujo vésico-ureteral (unilateral versus bilateral)
 - Tamaño de la vejiga, forma:
 - Grande, trabeculada= obstrucción del tracto urinario bajo
 - Pequeña, lisa= obstrucción del tracto urinario superior
- La pielografía intravenosa no está indicada en recién nacidos

Tabla 23.3 Índice urinarios de falla prerrenal vs IRA (intrínseca)

	Prerenal	Renal (IRA)
Osmolaridad urinaria (mOsm/l)	>350	<350
Excreción fraccional de sodio	<3%	>3%
Na urinario (mEq/l)	<20	>20
Creatinina U/P	29 ± 16	10 ± 4
Fracción excretada de Na (FENa)	De término <1% Prematuros <3%	>2.5
Índice de falla renal (IFR)	<3	>3
Prueba de furosemida	Flujo urinario aumentado	No respuesta

Fuente: Adaptado de Waters AM, Piscione TD. Nephrologic Disorders. In “Residents Handbook of Neonatología” 3rd Ed. Kirpalani H, Moore AM, Perlman M Edas. BC Decker Inc, Hamilton, 2007.

- Fracción excretada de sodio (FENa)

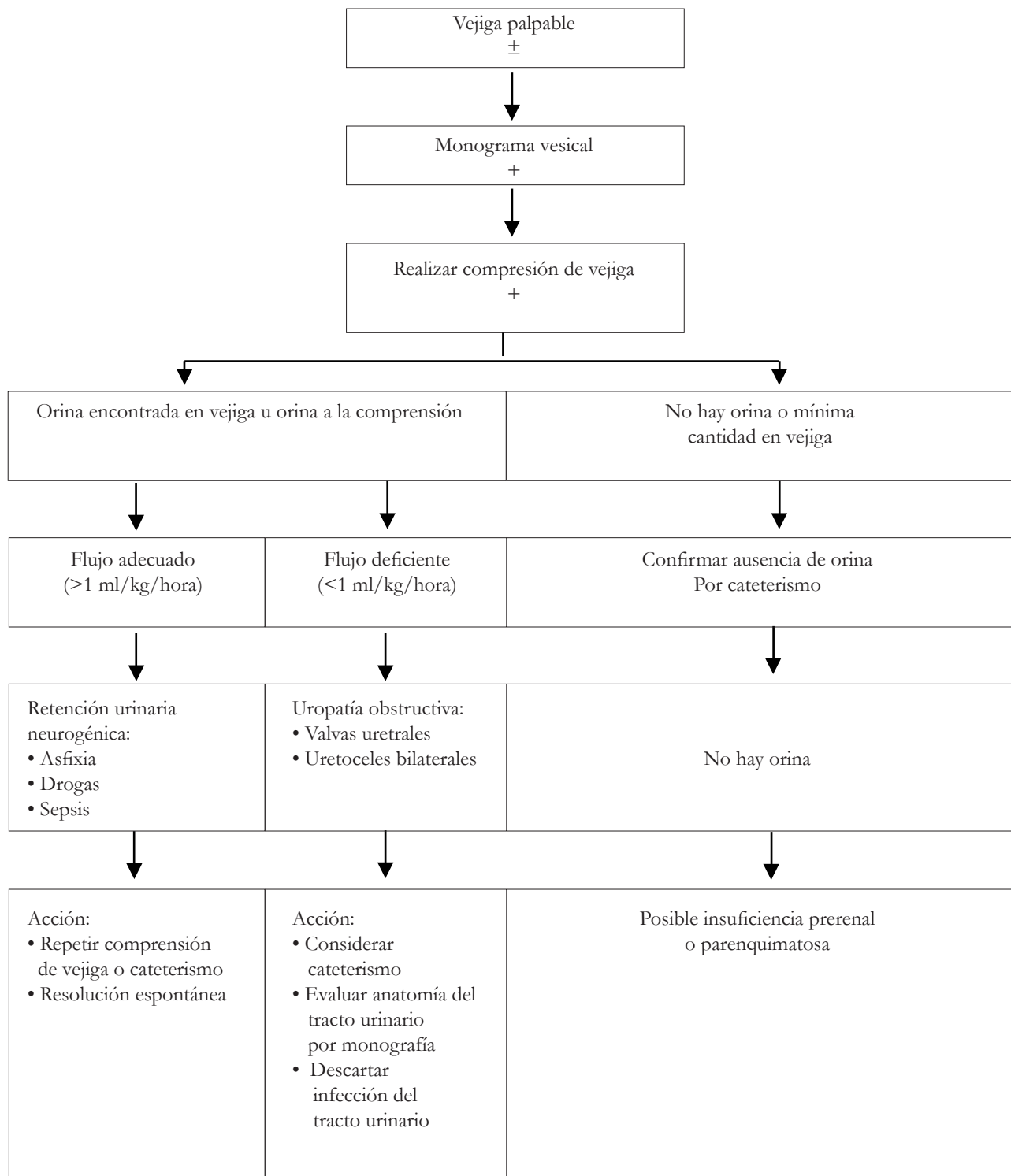
Se calcula en base a las concentraciones de sodio en orina (cuando está presente) y creatinina, con la fórmula siguiente:

$$FENa \% = \frac{Na \text{ urinario}}{Na \text{ plasma}} \times \frac{Creatinina \text{ plasma}}{cretinita \text{ urinaria}} \times 100$$

- Índice de falla renal

$$IFR = \frac{Sodio \text{ urinario}}{Creatinina \text{ urinaria} / Creatinina \text{ sérica}}$$

Esquema 23.1 Manejo de la Insuficiencia Renal Aguda (IRA)



Fuente: Perlman M, Kirpalani HM, Moore AM, Residents Handbook of Neonatology, 2007

Síntomas y signos

- Oliguria o anuria
- Taquicardia
- Edema
- Hipoperfusión
- Somnolencia
- Arritmia cardíaca: por hiperkalemia
- Congestión circulatoria y taquipnea: por acidosis metabólica
- Convulsiones: por hiponatremia o hipocalcemia
- Anemia, trombocitopenia, leucocitosis
- Intolerancia a los carbohidratos
- Hiperlipidemia

Tratamiento

• Prueba de líquidos y furosemida:

- Administrar un bolus de solución salina normal o coloide de 10 a 20 ml/kg
- Luego administrar furosemida 1 a 2 mg/kg
- Si el flujo urinario mejora a >1 ml/kg/hora, la terapia adicional con líquidos y electrolitos está garantizada
- Si el flujo urinario no mejora, restricción de líquidos y las medidas abajo listadas

• Monitoreo de líquidos y electrolitos:

- Peso cada 8 a 12 horas (vigilar por aumento de circunferencia abdominal, edema periférico, edema pulmonar, etc)
- Restringir la ingesta de líquidos a pérdidas insensibles más pérdidas medibles:
- Pérdidas insensibles: RN de término: 30 ml/kg/día, RN prematuro: 50-70 ml/kg/día.
- Pérdidas medibles: orina (ml/kg/hora) más otras pérdidas (drenajes, diarrea, etc)
- Mantener normoglicémico con restricción de líquidos. Si es posible con concentración $<10\%$ utilice línea periférica. Si es necesario utilizar concentraciones $\geq 20\%$ debe utilizar una línea central. Con una infusión de D/A 20% a una velocidad de 60 ml/kg/día, la ingesta de glucosa es de aproximadamente 8 mg/kg/minuto.
- Mantener isonatémico. Es difícil cuando se está utilizando D/A 20% y tendrá que agregarse NaCl 30% (5 mmol/ml) o bicarbonato de sodio 8.4% (1 mmol/ml).
- Minimizar el uso de potasio. No debe agregarse potasio hasta que la excreta urinaria esté bien establecida.
- Medir electrolitos séricos: en estadio agudo cada 4 horas, posteriormente cada 8 a 12 horas.
- Medir estado ácido-base cada 8 a 12 horas.
- Ca y Mg séricos diariamente.
- Medir volumen urinario continuamente y anotar cada hora. En fase poliúrica reemplazar las pérdidas de orina medidas en las 8 a 12 horas previas.
- Concentración de electrolitos urinarios. Se utiliza para determinar el balance diario de sodio. Verificar cada 6 a 12 horas.
- Creatinina y osmolaridad urinaria.
- Proteínas sérica y /urinarias.
- Otras pérdidas medibles. Medir el volumen y la concentración de electrolitos cada 6 a 12 horas en estadio agudo.
- Considerar otras pérdidas no medibles (por ejemplo: tercer espacio en sepsis y ECN)

• Otras medidas:

- En insuficiencia prerrenal, medir la presión arterial para reducir al mínimo cualquier hipoperfusión renal en curso. Mejorar oxigenación y recordar que la presencia de edema pulmonar requiere una intervención más agresiva.
- En intoxicaciones considerar la posibilidad de que cualquier droga que reciba el recién nacido puede ser nefrotóxica y discontinuarlas (por ejemplo: gentamicina o anfotericina).
- En obstrucciones postrenales si se encuentra una vejiga llena por palpación y/o ultrasonografía y al hacer un cateterismo vesical se obtienen volúmenes grandes de orina considerar valvas uretrales posteriores (principalmente en varones) o vejiga neurógena.

Indicaciones de diálisis peritoneal

- Sobrecarga de líquido, insuficiencia cardíaca y/o edema pulmonar
- Uremia ($>2\text{-}4\text{ g/l}$)
- Potasio $>7\text{ mEq/l}$ persistente a pesar de tratamiento médico
- Hipernatremia grave con oliguria
- Hiponatremia grave con convulsiones
- Acidosis metabólica severa refractaria
- Hipertensión refractaria al tratamiento

Complicaciones de la IRA en neonatos

- **Hiponatremia** ($\text{Na} < 120\text{ mEq/l}$): como consecuencia de exceso de agua corporal por sobrecarga hídrica y de una secreción aumentada de la hormona antidiurética
- **Hiperkalemia** ($\text{K} > 7\text{ mEq/l}$): resulta no solo de filtración y secreción tubular disminuidas, sino también de una alteración en la distribución del potasio por la acidosis y de una liberación intracelular excesiva por el estado catabólico asociado
- **Acidosis metabólica** ($\text{pH} < 7.3$): es frecuente en IRA por la falla de excreción de ácidos fijos
- **Hiperfosfatemia** ($\text{P} > 8\text{ mg/dl}$): el riñón es la ruta primaria de eliminación del fósforo, por lo que la hiperfosfatemia es común en IRA
- **Hipocalcemia** ($\text{Ca} < 7.3\text{ mg/dl}$): como resultado de hiperfosfatemia, menor producción de 1.25-dihidroxi-vitamina D en el riñón y resistencia ósea aumentada a la acción de la paratohormona
- **Riesgo de desnutrición**: debido a la restricción hídrica severa
- **Hipertensión**: secundaria a sobrecarga hídrica o alteraciones del tono vascular por el daño renal

Referencias

1. Adedoyin OT, Johnson AW, Mokuolu OA, Ajayi OA. Acute renal failure complicating neonatal sub-galeal hemorrhage. *Pediatr Nephrol.* 2003 Aug;18(8):848-9.
2. Agras PI, Tarcan A, Baskin E, et al. Acute renal failure in the neonatal period. *Ren Fail.* 2004 May;26(3):305-9.
3. Andreoli SP. Acute renal failure in the newborn. *Semin Perinatol.* 2004 Apr;28(2):112-23.
4. Baum M. Neonatal nephrology. *Curr Opin Pediatr.* 2012 Apr;24(2):181-3.
5. Bezerra CT, Cunha LC, Libório AB. Defining reduced urine output in neonatal ICU: importance for mortality and acute kidney injury classification. *Nephrol Dial Transplant.* 2013 Jan 24.
6. Choker G, Gouyon JB. Diagnosis of acute renal failure in very preterm infants. *Biol Neonate.* 2004;86(3):212-6.
7. Correas JM, Joly D, Chauveau D, et al. Renal failure and cystic kidney diseases. *J Radiol.* 2011 Apr;92(4):308-22.
8. Durkan AM, Alexander RT. Acute kidney injury post neonatal asphyxia. *J Pediatr.* 2011 Feb;158(2 Suppl):e29-33.
9. Haycock GB. Management of acute and chronic renal failure in the newborn. *Semin Neonatol.* 2003 Aug;8(4):325-34.
10. Jetton JG, Askenazi DJ. Update on acute kidney injury in the neonate. *Curr Opin Pediatr.* 2012 Apr;24(2):191-6.
11. Kaur S, Jain S, Saha A, Chawla D, et al. Evaluation of glomerular and tubular renal function in neonates with birth asphyxia. *Ann Trop Paediatr.* 2011;31(2):129-34.
12. Mohd. Ashraf, Ahmed N, Chowdhary J, Saif RU. Acute renal failure: nephrosonographic findings in asphyxiated neonates. *Saudi J Kidney Dis Transpl.* 2011 Nov;22(6):1187-92.
13. Pejovic B, Peco-Antic A, Dunjic R. Acute oliguric renal failure in hypoxic neonates born at full term. *Srp Arh Celok Lek.* 2002 Nov-Dec;130(11-12):367-70.
14. Sweetman DU, Riordan M, Molloy EJ. Management of renal dysfunction following term perinatal hypoxia-ischaemia. *Acta Paediatr.* 2013 Mar;102(3):233-41.
15. Waters AM, Piscione TD. Nephrologic Disorders. In "Residents handbook of neonatology" 3rd Ed. Kirplani H, Moore AM, Perlman M, Eds. BC Decker Inc, Hamilton 2007, pp 301-331.

Choque neonatal

- Incapacidad del sistema circulatorio para suministrar a los tejidos la cantidad necesaria de oxígeno y nutrientes y eliminar del organismo los productos tóxicos del metabolismo (Esquema 23.2)

Factores de riesgo

- **Reducción de la precarga cardíaca:**
- Hemorragia:
 - Transplacentaria (feto materna o feto fetal)
 - Sangrado interno (por ejemplo: hemorragia subaponeurótica, perforación intestinal)
 - Pérdida aguda de plasma
 - Tercer espacio en sepsis y ECN
 - Pérdida aguda de agua:
 - Vómitos y/o diarrea

- Pérdida severa por evaporación
- Uso excesivo de diuréticos
- Compresión intratorácica con disminución del retorno venoso:
 - Neumotórax a tensión
 - Sobreventilación en un pulmón complaciente
 - PEEP inadvertido
- **Reducción de la postcarga cardíaca:**
 - Sepsis
 - Drogas (por ejemplo: tolazolina)
 - Hipertermia
- **Problemas cardiogénicos:**
 - Isquemia miocárdica
 - Miocarditis viral aguda
 - Alteraciones metabólicas (hipoglicemia, hipocalcemia)
 - Arritmia
 - Taponamiento cardíaco (por ejemplo: neumopericardio a tensión)
 - Anomalías cardíacas con obstrucción del flujo sanguíneo sistémico (por ejemplo: síndrome de corazón izquierdo hipoplásico)

Causas de choque o enfermedad grave en el recién nacido (THE MISFITS)

T	trauma/ trauma no accidental
H	enfermedad cardíaca congénita (heart disease)
E	alteraciones electrolíticas
M	alteraciones metabólicas
I	errores innatos del metabolismo
S	sepsis
F	dilución de la fórmula o elevación de la concentración
I	catástrofe intestinal
T	toxinas
S	convulsiones (seizures)/anomalías del SNC

Diagnóstico

- Acidosis metabólica
- Hipoxemia
- Rx de tórax: cardiomegalia en choque cardiogénico y corazón pequeño en depleción de volumen
- Presión venosa central (PVC): en precarga reducida esta baja (< 5 cm H₂O), en choque cardiogénico elevada (> 8 cm H₂O) o normal

Síntomas y signos

- Compromiso del sensorio, irritabilidad, depresión del SNC
- Manos y pies fríos
- llenado capilar >3 segundos
- Pulso rápido y débil (taquicardia)
- Acidosis metabólica con anión gap aumentado (acidosis láctica)
- PVC variable, según el tipo de choque
- Respiración irregular, FR aumentada, quejidos, apnea
- Diferencia térmica central y periférica
- Flujo urinario disminuido (<1 ml/kg/hora)
- HTPP variable

Tabla 23.4 Diferencias clínicas según el tipo de choque

Parámetro	Cardiogénico	Hipovolémico	Séptico	
			Precoz	Tardío
PAM	Norm. – Aum. – Dis.	Normal o Disminuida	Normal	Disminuida
PVC	Aumentada	Disminuida	Normal	Aumentada
Pulso	Disminuido	Disminuido	Normal	Disminuido
RVS	Aumentada	Aumentada	Disminuida	Aumentada
GC	Disminuido	Disminuido	Norm o Aum	Disminuido
Dif. Temperatura	Normal o Aumentada	Normal o Aumentada	Norm o Aum	Aumentada
Acidosis metabólica	Sí	Sí	No	Sí
HPTP	Sí	Sí	No	Sí
CID	Sí	+/-	No	Sí

PAM = presión arterial media; PVC = presión venosa central; RVS = resistencia vascular sistémica; GC = gasto cardíaco; HPTP = hipertensión pulmonar persistente; CID = coagulación intravascular diseminada.

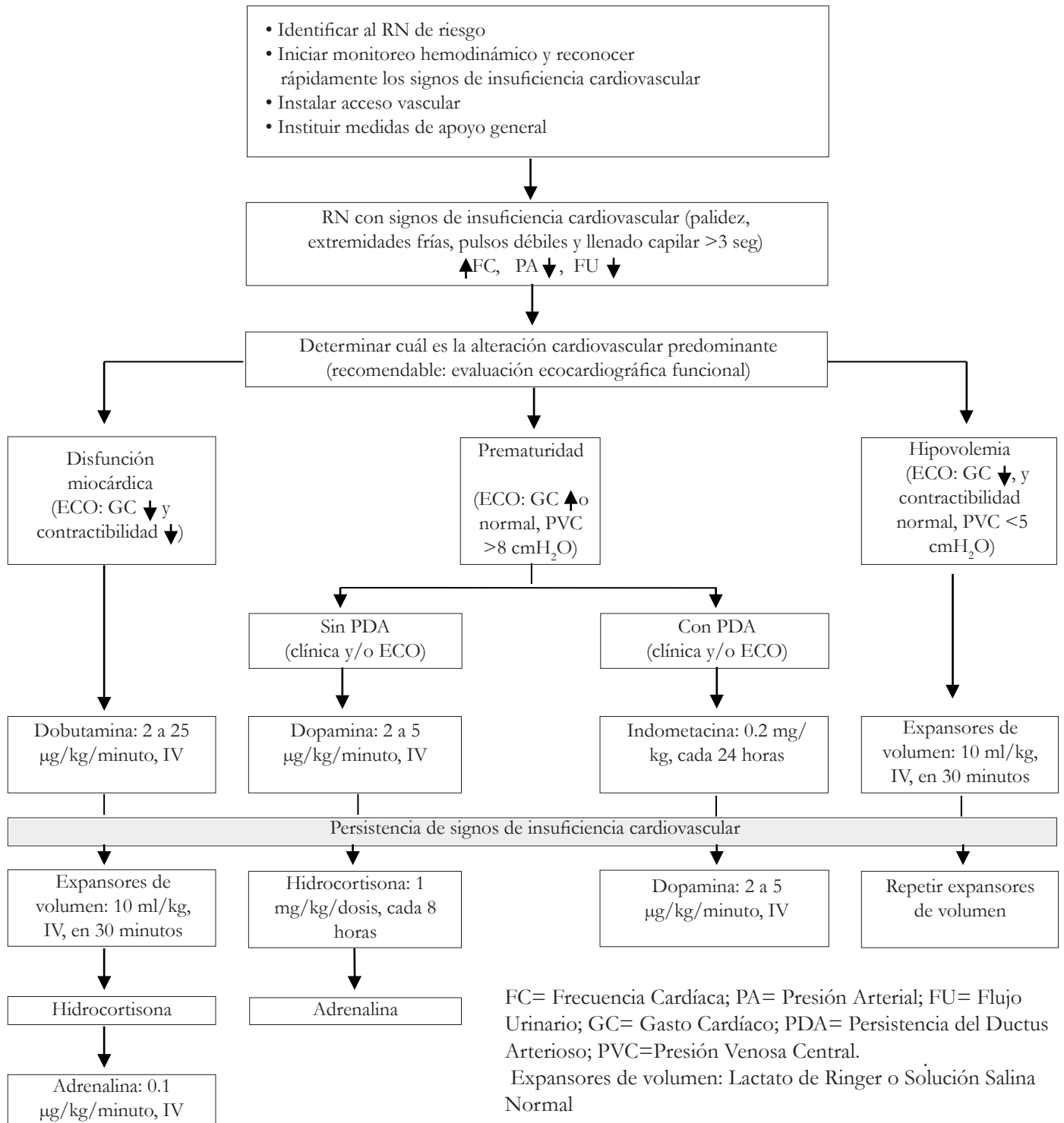
Monitoreo del choque

- Frecuencia cardíaca: ECG continuo
- Frecuencia y patrón respiratorio
- PAM invasiva y continua
- PVC: diagnóstico de falla de bomba
- pH sérico, anión GAP y lactato sérico
- Gases sanguíneos seriados: línea arterial
- Hematocrito: evaluar entrega de oxígeno
- Balance hídrico estricto, diuresis horaria (sonda vesical)
- Temperatura central y periférica
- Medición de gasto cardíaco (GC) y función ventricular (ecocardiograma)
- Medición de función renal y electrolitos plasmáticos
- Hemograma
- Exámenes de orina
- Osmolaridad sérica y urinaria
- Radiografía de tórax
- Calcemia (calcio iónico)
- Glucemia

Tratamiento

- **General:**
 - Asegurar oxigenación y ventilación adecuada
 - Si es necesario la ventilación debe instituirse rápidamente
 - Si PVC <5 cm H₂O y GC disminuido: expansores de volumen
 - Si PVC normal o >8 cm H₂O y GC aumentado: inotrópicos
- **Expansores de volumen:**
 - Soluciones cristaloides. *Dosis:* 10 ml/kg, IV, pasar en 30-60 minutos
 - Solución salina normal
 - Lactato de Ringer
 - Soluciones coloides. *Dosis:* 10 ml/kg, IV, pasar en 30-60 minutos
 - Albúmina al 5%
 - Plasma fresco congelado (asociado a infecciones Por ejemplo: HIV, hepatitis, citomegalovirus)
 - Sangre fresca. *Dosis:* 10 a 15 ml/kg, IV, pasar en 30 minutos.

Esquema 23.2 Secuencia y tratamiento de un recién nacido con choque



• Agentes inotrópicos y vasoconstrictores:

- Dopamina. Actúa a través de tres receptores:
 - Dopaminérgico (vasodilatador renal). Dosis: 2 a 5 µg/kg/minuto.
 - β1-adrenérgico (incrementa el rendimiento cardíaco). Dosis: 2 a 5 µg/kg/minuto.
 - α-adrenérgico (vasoconstrictor). Dosis 10 a 20 µg/kg/minuto.
- Dobutamina. Un análogo de la dopamina sin efectos renales selectivos y efectos β1 predominantes. Dosis: 2 a 25 µg/kg/minuto.
- Norepinefrina. Tiene actividad en los receptores α y β1 y trabaja como inotrópico positivo y vasoconstrictor. Dosis: 0,05 a 1 µg/kg/minuto.
- Epinefrina (adrenalina). Tiene actividad en los receptores α, β1 y β2 y trabaja como inotrópico positivo, cronotrópico e incrementando la resistencia vascular periférica. Dosis: 0,1 µg /kg/minuto.
- Fenilefrina. Solo estimula los receptores α. Se utiliza únicamente en casos de hipotensión relacionados con reducción de la postcarga. Dosis: 0,05 a 1 mg/kg/minuto.
- Isoproterenol. Tiene actividad en los receptores α y β2 y trabaja como inotrópico positivo, cronotrópico y vasodilatador periférico. Dosis: 0,05 a 1 µg/kg/minuto.

Referencias

1. Barrington KJ. Hypotension and shock in the preterm infant. *Semin Fetal Neonatal Med.* 2008 Feb;13(1):16-23.
2. Berg RA, Donnerstein RL, Padbury JF. Dobutamine infusions in stable, critically ill children: pharmacokinetics and hemodynamic actions. *Crit Care Med.* 1993 May;21(5):678-86.
3. Carcillo JA, Fields AI. Clinical practice parameters for hemodynamic support of Pediatric and neonatal patients in septic shock. *Crit Care Med.* 2002 Jun;30(6):1365-78.
4. Caresta E, Papoff P, Benedetti Valentini S, et al. What's new in the treatment of neonatal shock. *J Matern Fetal Neonatal Med.* 2011 Oct;24 Suppl 1:17-9.
5. Giliberti P, Giordano L, Chello G, et al. The scenarios of shock in newborn infants. *J Matern Fetal Neonatal Med.* 2010 Oct;23 Suppl 3:27-9.
6. Jones JG, Smith SL. Shock in the critically ill neonate. *J Perinat Neonatal Nurs.* 2009 Oct-Dec;23(4):346-54; quiz 355-6.
7. Leone TA, Finer N. Shock: a common consequence of neonatal asphyxia. *J Pediatr.* 2011 Feb;158(2 Suppl):e9-12.
8. McDuffie AF. Prevent shock. Learn to recognize severe feeding intolerance early. *Adv Nurse Pract.* 2002 Apr;10(4):61-4, 78.
9. Roze JC, Tohier C, Maingueneau C, Lefevre M, Mouzard A. Response to dobutamine and dopamine in the hypotensive very preterm infant. *Arch Dis Child.* 1993 Jul;69(1 Spec No):59-63.
10. Sasidharan P. Role of corticosteroids in neonatal blood pressure homeostasis. *Clin Perinatol.* 1998 Sep;25(3):723-40.
11. Schmalz C. Hypotension and shock in the preterm neonate. *Adv Neonatal Care.* 2009 Aug;9(4):156-62.
12. Subhedar NV, Shaw NJ. Dopamine versus dobutamine for hypotensive preterm infants. *Cochrane Database Syst Rev.* 2000;(2):CD001242.
13. Wynn JL, Wong HR. Pathophysiology and treatment of septic shock in neonates. *Clin Perinatol.* 2010 Jun;37(2):439-79.

Edema cerebral

- Es la acumulación de líquido en el tejido cerebral.
- Existen dos mecanismos de producción:
 - *Vasogénico*. Trastorno en la permeabilidad vascular cerebral con extravasación de agua y proteínas, se asocia a meningoencefalitis
 - *Citotóxico*. Alteración de la permeabilidad de la membrana celular, se asocia a hipoxia

Diagnóstico

- Rx de cráneo: diástasis de las suturas (normal hasta 8 mm en el RN de término y 9 mm en el prematuro)
- Ultrasonido transfontanelar
- Aumento de la presión intracraneana

Síntomas y signos

- Fontanela abombada
- Somnolencia, sopor
- Anisocoria, midriasis
- Bradipnea
- Convulsiones

Tratamiento

- Restricción de líquidos hasta un 70% de los requerimientos.
- Brindar aporte calórico con soluciones glucosadas entre 10 y 15% para evitar hipoglucemia

- Corregir estado ácido-base
- Corregir trastornos electrolíticos (hiponatremia, hipocalcemia, hipomagnesemia)
- Apoyo ventilatorio para corregir hipoxemia e hipercapnia
- Tratar las crisis convulsivas con fenobarbital: administrar 20 mg/kg, IV por 20 minutos como dosis inicial. Si las convulsiones persisten, incrementar 10 mg/kg hasta un total de 40 a 50 mg/kg
- En pacientes hemodinámicamente estables: furosemida 1 mg/kg, IM ó IV
- El uso de manitol está contraindicado

Complicaciones

- Trastornos del automatismo respiratorio
- Ulceras por estrés

Referencias

14. Castejon OJ. Ultrastructural pathology of neuronal membranes in the oedematous human cerebral cortex. *J Submicrosc Cytol Pathol.* 2004 Apr;36(2):167-79.
15. Castejon OJ, de Castejon HV. Structural patterns of injured mitochondria in human oedematous cerebral cortex. *Brain Inj.* 2004 Nov;18(11):1107-26.
16. Deeg KH, Rupprecht T, Zeilinger G. Dopplersonographic classification of brain edema in infants. *Pediatr Radiol.* 1990;20(7):509-14.
17. Ferrari DC, Nestic O, Perez-Polo JR. Perspectives on neonatal hypoxia/ischemia-induced edema formation. *Neurochem Res.* 2010 Dec;35(12):1957-65.
18. Rumpel H, Ferrini B, Martín E. Lasting cytotoxic edema as an indicator of irreversible brain damage: a case of neonatal stroke. *AJNR Am J Neuroradiol.* 1998 Oct;19(9):1636-8.
19. Vannucci RC. Mechanisms of perinatal hypoxic-ischemic brain damage. *Semin Perinatol.* 1993 Oct;17(5):330-7.
20. Zhang N, L H, Lu L. Pathogenic factors of convulsion in neonates with hypoxic-ischemic encephalopathy. *Di Yi Jun Yi Da Xue Xue Bao.* 2002 Nov;22(11):1039-41.

Problemas respiratorios y pulmonares

24. Problemas respiratorios y pulmonares

Desarrollo pulmonar

- El pulmón fetal es un órgano excretorio que produce 2 a 5 ml/kg/hora de líquido. La cantidad de líquido presente en un recién nacido de término inmediatamente al nacimiento se calcula en 30 ml/kg.
- El intercambio gaseoso es posible al final de la fase canicular, entre las 20 y 22 semanas cuando los neumocitos tipo I y tipo II están presentes. A las 24 semanas de gestación el surfactante está presente en concentraciones mínimas.
- El objetivo principal del apoyo respiratorio en recién nacidos es proveer una oxigenación adecuada (O_2) y remover el dióxido de carbono (CO_2), evitando la hipoxemia y la hipercapnia.

Transporte de oxígeno

- La producción de energía requiere suministro de oxígeno a las mitocondrias, produciendo uniones de fosfato de alta energía (por ejemplo: ATP), para la fosforilación oxidativa.
- La hemoglobina en las células rojas une oxígeno. Cada molécula de hemoglobina une 4 moléculas de O_2 . Los factores que afectan la afinidad de la hemoglobina al oxígeno son:
 - Cantidad de hemoglobina fetal
 - Cantidad de 2.3-difosfoglicerato (DPG)
 - pH
 - PCO_2
 - Temperatura

Entrega de oxígeno

- La entrega de oxígeno está determinada por:
 - Los niveles de hemoglobina
 - La saturación de la hemoglobina con el oxígeno
 - El gasto cardíaco
 - La afinidad de la hemoglobina hacia los tejidos

Oxigenación adecuada

- La oxigenación adecuada es un balance entre el promedio de oxígeno entregado a los tejidos y el promedio de oxígeno consumido

Hipoxia e Hipoxemia

- **Hipoxia:** entrega inadecuada de oxígeno para las necesidades de los tejidos.
- **Hipoxemia:** oxígeno sanguíneo arterial bajo (PaO_2 bajo).
- Generalmente ocurren juntas, pero no son sinónimos. La hipoxia tisular puede ocurrir incluso con una PaO_2 adecuada (por ejemplo: anemia severa, metahemoglobinemia)
- La presencia de hipoxia indica disminución de O_2 a los tejidos y se manifiesta como acidosis láctica.

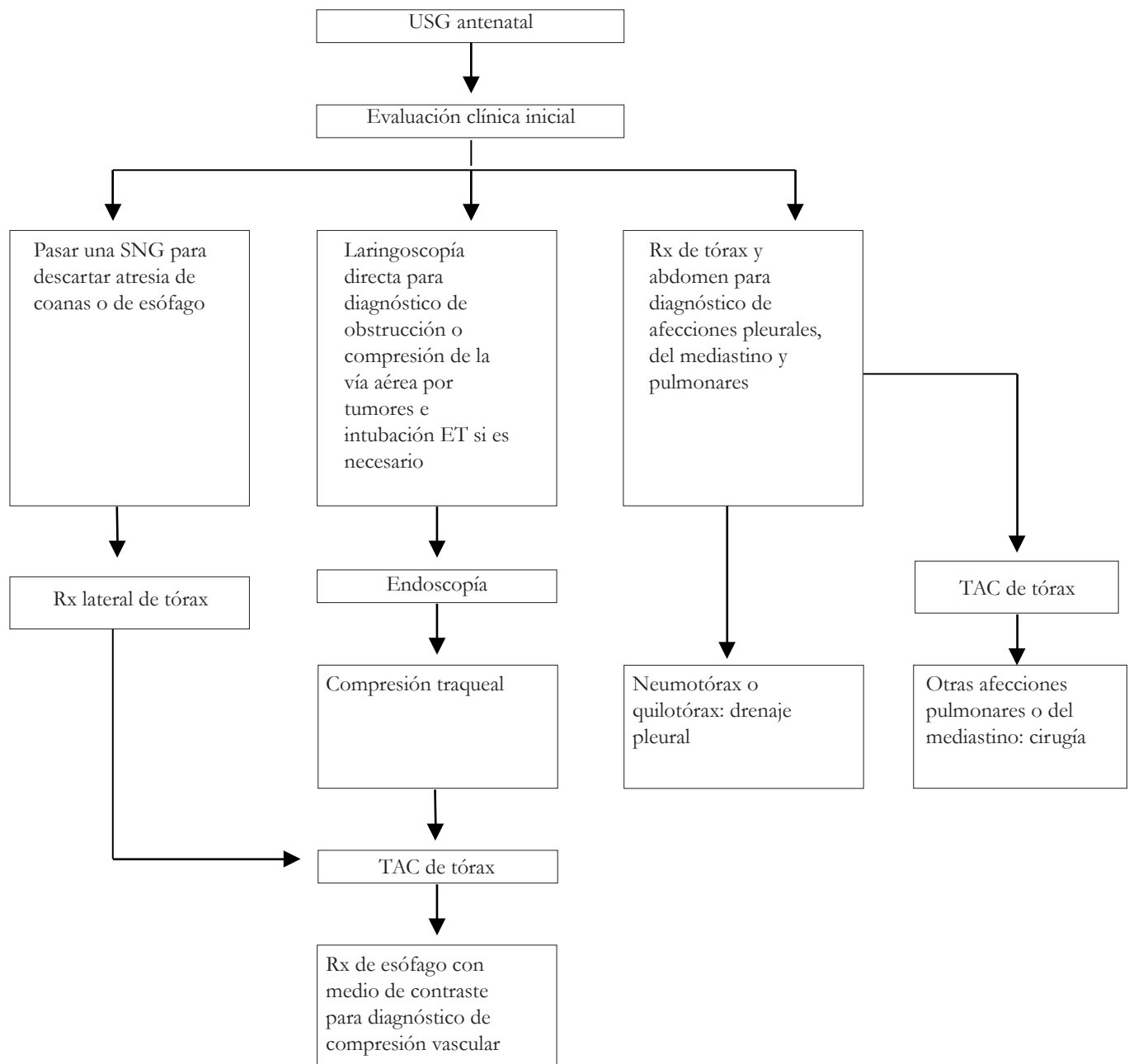
Dificultad respiratoria en las primeras horas de vida

Etiología

- Nariz:
 - Atresia de coana
- Faringe:
 - Atresia de esófago
 - Micrognatia y glosoptosis con o sin paladar hendido (por ejemplo: secuencia de Pierre Robin)
 - Macroglosia (por ejemplo: síndrome de Beckwith-Wiedeman)
 - Acumulo de secreciones

- Laringe:
 - Laringomalacia
 - Parálisis de cuerdas vocales
 - Hemangioma
 - Membrana laríngea
- Tráquea o bronquio:
 - Traqueobronquitis necrotizante (por ejemplo: neonatos ventilados.
 - Estenosis subglótica
 - Traqueomalacia y/o broncomalacia
 - Anillo vascular
 - Estenosis traqueal y/o bronquial

Esquema 24.1 Diagnóstico y tratamiento de las emergencias quirúrgicas respiratorias en el recién nacido



Obstrucción de la vía aérea

Diagnóstico

- Examen físico
- Descartar atresia de coanas y atresia esofágica: TAC
- Laringoscopia y broncoscopia si se sospechan lesiones por debajo de las cuerdas bucales

Síntomas y signos

- Tiraje (sin signos de insuficiencia respiratoria)
- Estridor
- Apnea y/o bradicardia
- Taquipnea y/o taquicardia
- Anomalías cráneo faciales asociadas

Tratamiento

- Está encaminado a resolver la causa de la obstrucción

Hernia diafragmática congénita

Factores de riesgo

- Una de cada 3,000 nacidos vivos
- Más frecuente en el sexo masculino
- El 90% de los casos en lado izquierdo
- La sobrevida varía entre 40 a 80%

Etiología

- Falla en el desarrollo de la porción posterolateral del diafragma
- Resulta en la persistencia del canal pleuroperitoneal (Bochdalek), dentro del cual las vísceras abdominales se hernian dentro de la cavidad torácica

Diagnóstico

- Ultrasonido fetal (desde las 15 semanas de gestación)
- Rx de tórax : asas intestinales llenas de gas dentro del tórax con desplazamiento del mediastino
- TAC o RM

Diagnóstico diferencial

- Malformación adenomatosa quística
- Quistes broncogénicos
- Neumonía congénita

Síntomas y signos

- Dificultad respiratoria severa y cianosis a los pocos minutos de nacer
- Sonidos respiratorios disminuidos o ausentes por desplazamiento de las estructuras del mediastino
- Sonido cardíaco desplazado al lado no afectado
- Abdomen escavado

Tratamiento

- Hiperventilación con oxígeno al 100%
- Sonda orogástrica para descompresión gástrica
- Hipercapnia permisiva, inhalación de óxido nítrico y ventilación de alta frecuencia han sido efectivos
- La intubación selectiva correcta puede prevenir la sobre expansión del pulmón afectado
- Reducción quirúrgica de la herniación y reparación del defecto con tejido diafragmático o parche
- ECMO utilizado 72-96 horas antes de la reparación, para estabilizar al recién nacido
- Corrección quirúrgica fetal (resultados limitados)

Seguimiento

- Los recién nacidos severamente afectados pueden desarrollar enfermedad pulmonar crónica
- Seguimiento neurológico para evaluar problemas auditivos o lesiones del SNC
- La dificultad para la alimentación y falla en el crecimiento son comunes y pueden necesitar intervención quirúrgica

Referencias

1. Deprest J, Jani J, Van Schoubroeck D, et al. Current consequences of prenatal diagnosis of congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg.* 2006 Feb;41(2):423-30.
2. Gentili A, Giuntoli L, Reggiani ML, et al. Neonatal congenital diaphragmatic hernia: respiratory and blood-gas derived indices in choosing surgical timing. *Minerva Anesthesiol.* 2012 May 11.
3. Guidry CA, Hranjec T, Rodgers BM, et al. Permissive hypercapnia in the management of congenital diaphragmatic hernia: our institutional experience. *J Am Coll Surg.* 2012 Apr;214(4):640-645.
4. Kesieme EB, Kesieme CN. Congenital diaphragmatic hernia: review of current concept in surgical management. *ISRN Surg.* 2011;2011:974041.
5. Labbé A, Coste K, Déchelotte PJ. Congenital diaphragmatic hernia - mechanisms of pulmonary hypoplasia. *Rev Mal Respir.* 2011 Apr;28(4):463-74.
6. Lazar DA, Cass DL, Rodríguez MA, et al. Impact of prenatal evaluation and protocol-based perinatal management on congenital diaphragmatic hernia outcomes. *J Pediatr Surg.* 2011 May;46(5):808-13.
7. Mohamed MA, Aly H. Birth region, race and sex may affect the prevalence of congenital diaphragmatic hernia, abdominal wall and neural tube defects among US newborns. *J Perinatol.* 2012 Jan 26. doi: 10.
8. Pennaforte T, Rakza T, Sfeir R, et al. Congenital diaphragmatic hernia: respiratory and vascular outcomes. *Rev Mal Respir.* 2012 Feb;29(2):337-46.
9. Rollins MD. Recent advances in the management of congenital diaphragmatic hernia. *Curr Opin Pediatr.* 2012 Jun;24(3):379-85.
10. Samangaya RA, Choudhri S, Murphy F, et al. Outcomes of congenital diaphragmatic hernia: a 12-year experience. *Prenat Diagn.* 2012 Jun;32(6):523-9.
11. Veenma DC, de Klein A, Tibboel D. Developmental and genetic aspects of congenital diaphragmatic hernia. *Pediatr Pulmonol.* 2012 Jun;47(6):534-45.

Agenesia e hipoplasia pulmonar

- Extremadamente rara
- Se han encontrado todos los grados de desarrollo pulmonar incompleto, desde la hipoplasia de un segmento hasta la ausencia total de ambos pulmones
- El apareamiento de síntomas es muy variable pudiendo manifestarse desde el nacimiento hasta varios años después
- Se asocia con oligohidramnios, lesiones torácicas ocupando espacio, anomalías esqueléticas torácicas y hemivértebras
- La radiografía de tórax muestra opacificación del lado afectado

Referencias

12. Gupta K, Das A, Menon P, Kakkar N, et al. Revisiting the histopathologic spectrum of congenital pulmonary developmental disorders. *Fetal Pediatr Pathol.* 2012 Apr;31(2):74-86.
14. Hadchouel-Duvergé A, Lezmi G, de Blic J, Delacourt C. Congenital lung malformations: Natural history and pathophysiological mechanisms. *Rev Mal Respir.* 2012 Apr;29(4):601-11.
15. Hsu JS, Lee YS, Lin CH, et al. Primary congenital pulmonary hypoplasia of a neonate. *J Chin Med Assoc.* 2012 Feb;75(2):87-90.
16. Nakamura Y, Harada K, Yamamoto I, et al. Human pulmonary hypoplasia. Statistical, morphological, morphometric, and biochemical study. *Arch Pathol Lab Med.* 1992 Jun;116(6):635-42.
17. Vergani P. Prenatal diagnosis of pulmonary hypoplasia. *Curr Opin Obstet Gynecol.* 2012 Mar;24(2):89-94.

Dificultad respiratoria de apareamiento temprano Atresia esofágica y Fístula Traqueo Esofágica (FTE)

Etiología

- Atresia esofágica con FTE distal (80%)
- Atresia esofágica sin FTE (8%)
- FTE sin atresia esofágica (5%)
- Atresia esofágica con FTE proximal (0.5%)
- Atresia esofágica con FTE proximal y distal (0.5%)

Diagnóstico

- Historia materna de polihidramnios
- Diagnóstico bioquímico prenatal
- Al pasar una SNG topa o no avanza más
- Rx lateral de tórax con la sonda puesta mostrará el fondo de saco esofágico superior y la sonda enrollada
- Abdomen plano y sin aire: no hay fístula comunicante entre la tráquea y el saco inferior del estómago
- Abdomen distendido y con aire: presencia de fístula comunicante

Síntomas y signos

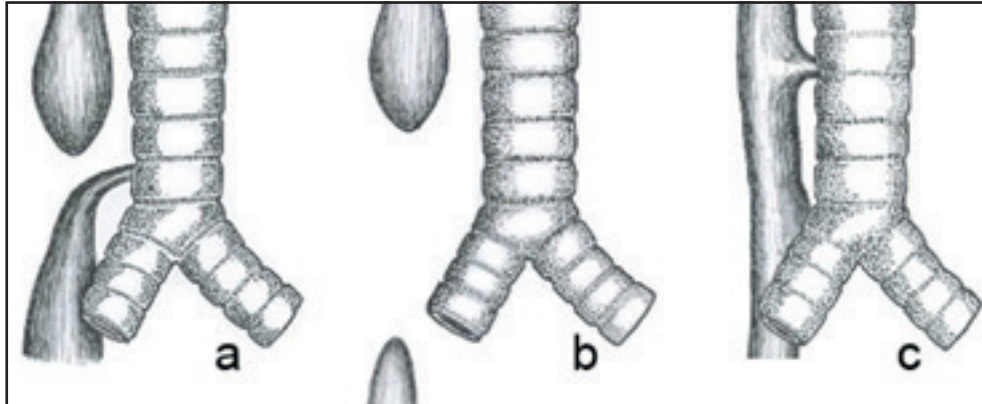
- Sialorrea.
- Al alimentarse presenta sofocación, tos y cianosis

- Taquipnea

Tratamiento

- Posición supina
- Aspirar orofaringe frecuentemente
- Corrección quirúrgica

Figura 24.2 Tipos anatómicos comunes de atresia esofágica



- Atresia esofágica con fístula traqueoesofágica,
- Atresia esofágica sin fístula,
- Atresia esofágica tipo H, con fístula traqueoesofágica.

Complicaciones

- Traqueomalacia
- Recurrencia de FTE
- Contractura esofágica
- Reflujo gastroesofágico

Referencias

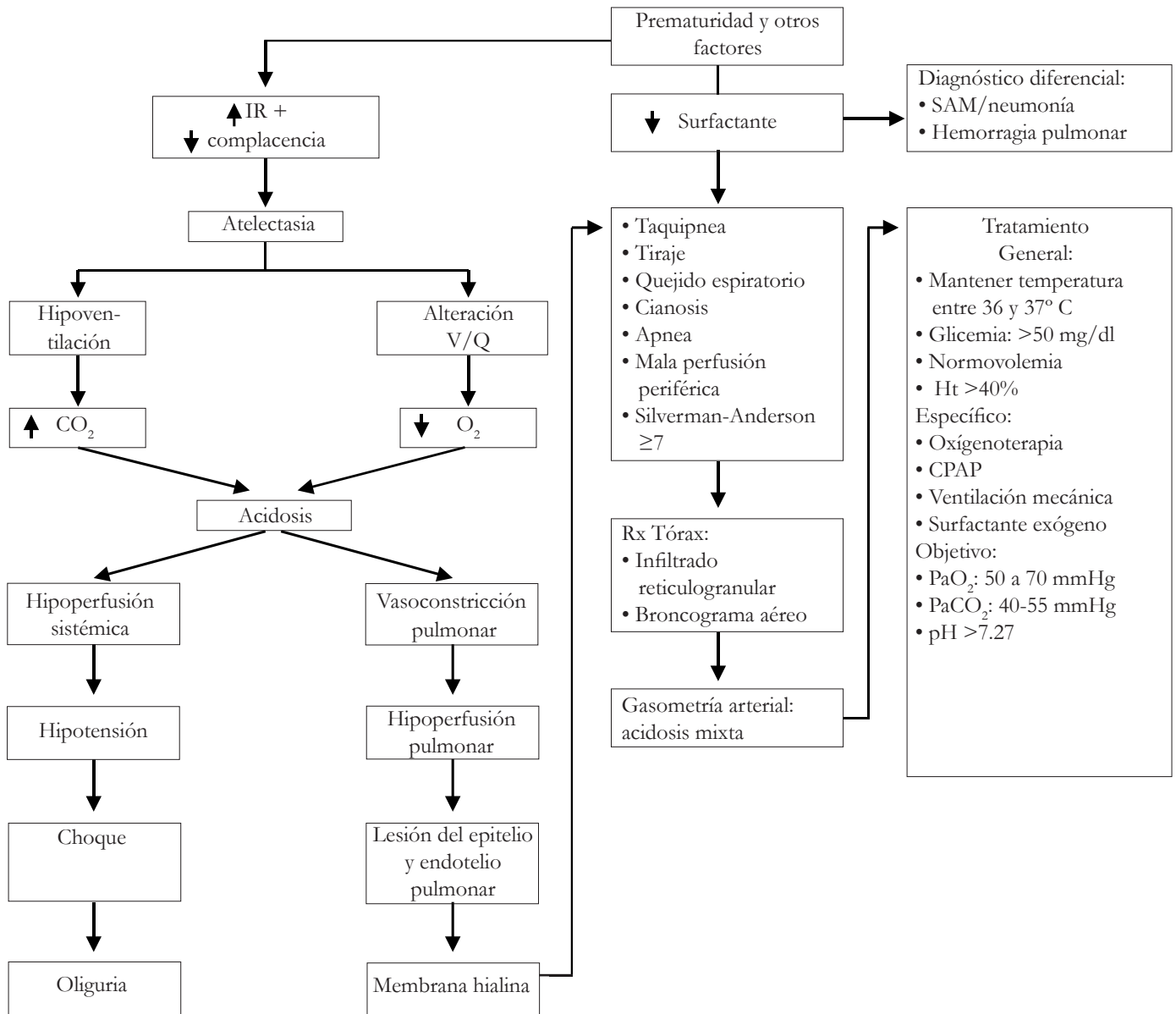
- Burford JM, Dassinger MS, Copeland DR, et al. Repair of esophageal atresia with tracheoesophageal fistula via thoracotomy: a contemporary series. *Am J Surg*. 2011 Aug;202(2):203-6.
- Czerkiewicz I, Dreux S, Beckmezian A, et al. Biochemical amniotic fluid pattern for prenatal diagnosis of esophageal atresia. *Pediatr Res*. 2011 Aug;70(2):199-202.
- Delacourt C, de Blic J. Pulmonary outcome of esophageal atresia. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2011 May;52 Suppl 1:S31-2.
- Geneviève D, de Pontual L, Amiel J, Lyonnet S. Genetic factors in isolated and syndromic esophageal atresia. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2011 May;52 Suppl 1:S6-8.
- Houfflin-Debarge V, Bigot J. Ultrasound and MRI prenatal diagnosis of esophageal atresia: effect on management. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2011 May;52 Suppl 1:S9-11.
- Kovesi T, Rubin S. Long-term complications of congenital esophageal atresia and/or tracheoesophageal fistula. *Chest*. 2004 Sep;126(3):915-25.
- Oddsberg J. Environmental factors in the etiology of esophageal atresia. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2011 May;52 Suppl 1:S4-5.
- Spitz L. Oesophageal atresia. *Orphanet J Rare Dis*. 2007 May 11;2:24.

Síndrome de Dificultad Respiratoria (SDR) (Enfermedad de Membrana Hialina)

Factores de riesgo

- Prematuridad
- Sexo masculino
- Nacimiento por cesárea
- Asfixia intrauterina
- Diabetes materna

Esquema 24.3 Fisiopatología, diagnóstico y tratamiento del SDR neonatal



IR= insuficiencia respiratoria
V/Q= volumen del gas/volumen sanguíneo

Etiología

- Deficiencia de surfactante pulmonar
- La incidencia es inversa a la edad gestacional

Diagnóstico

- Historia clínica y antecedentes de signos de peligro
- Insuficiencia respiratoria progresiva
- PaO₂ bajo, con elevación del CO₂
- Gasometría arterial: acidosis mixta
- Rayos X de tórax: infiltrado difuso reticular y granular con apariencia de “vidrio despulido” y broncogramas aéreos

Diagnóstico diferencial

- Taquipnea transitoria
- Neumonía
- SAM
- HPPT
- Edema pulmonar

Clasificación radiológica

GRADO 1	Infiltrado reticulogranular difuso
GRADO 2	Igual a 1 más broncogramas aéreos
GRADO 3	Igual a 2 más borramiento de bordes de la silueta cardíaca
GRADO 4	Opacificación total y desaparición de la silueta cardíaca

Síntomas y signos

- Quejido espiratorio
- Aleteo nasal
- Apnea
- Taquipnea (FR \geq 60 por minuto)
- Tiraje subcostal
- Cianosis
- Mala perfusión periférica

Tratamiento

- Mantener ambiente térmico neutro.
- Administración de O₂ para mantener una saturación $>95\%$
- Iniciar CPAP en ≤ 30 semanas desde el nacimiento
- Iniciar CPAP en >30 semanas si: SDR + requerimientos de oxígeno entre 35 y 40%
- Si PaO₂ <50 mm Hg, intubación endotraqueal e iniciar ventilación mecánica con los parámetros siguientes:
 - PPI: 15-30 cm H₂O (según movimientos torácicos)
 - PEEP: 3-5 cm H₂O
 - FR: 30-60 rpm
 - Ti: 0.3 seg
 - Relación I/E: 1/1.5
 - FiO₂: >0.5
- Tratamiento con surfactante si:
 - Necesidad de FiO₂ >30 para mantener una PaO₂ arterial >80 torr y/o SaO₂ $>90\%$ y/o FiO₂ >30 asociado con FR >60 rpm, a pesar de intubación, CPAP ó VMI
 - Survanta (natural): 4 ml/kg por dosis, ET (viales de 8 ml, usar una sola vez; mantener en refrigeración de 2°C a 8°C)
 - Exosurf (sintético): 5 ml/kg por dosis, ET (viales de 7.5 a 8 ml. La suspensión reconstituida es estable por 12 horas almacenada de 2°C a 30°C)

¿Cómo aplicar el surfactante?

- No es necesario mover al neonato para asegurar una buena distribución ya que puede causar más deterioro

- En general la administración rápida es mejor. Sin embargo, en neonatos muy inestables es mejor administrarlo en un período de 15 a 30 minutos
- No succionar durante dos horas después de la administración
- La sedación rutinaria no es recomendada. En casos en que no se logre una buena sincronización con la VMI y la respiración, puede utilizarse la parálisis con:
 - Pancuronio: 0.1 mg/kg, IV en infusión directa, o
 - Vecuronio: 0.1 mg/kg, IV en infusión directa.
- Para sedación y analgesia puede utilizarse:
 - Fentanil: 0.5 a 4 µg/kg/dosis, IV en infusión lenta, o
 - Midazolam: 0.05 a 0.15 mg/kg en infusión lenta por 5 minutos, o
 - Morfina: 0.05 a 0.2 mg/kg por dosis, IV infusión lenta en 5 minutos. Se puede repetir la dosis cada 4 horas.

Monitoreo

- Corrección rápida de acidosis e hipoxemia.
- Mantener gases arteriales en valores relativamente normales:
 - PaO₂: 60 – 90 mmHg
 - PaCO₂: 35 a 50 mm Hg
 - pH: 7.30 a 7.45
- Monitoreo continuo de la SaO₂ a través de un oxímetro de pulso.
- Respuesta a la ventilación de acuerdo a:
 - Movimientos torácicos
 - Entrada de aire
 - Color
 - PaO₂, SaO₂, PaCO₂
 - FiO₂ y presiones de ventilación
 - FC y PA
- Vigilar por barotrauma:
 - Neumotórax, neumomediastino, neumopericardio o neumoperitoneo
 - Enfisema intersticial

Seguimiento

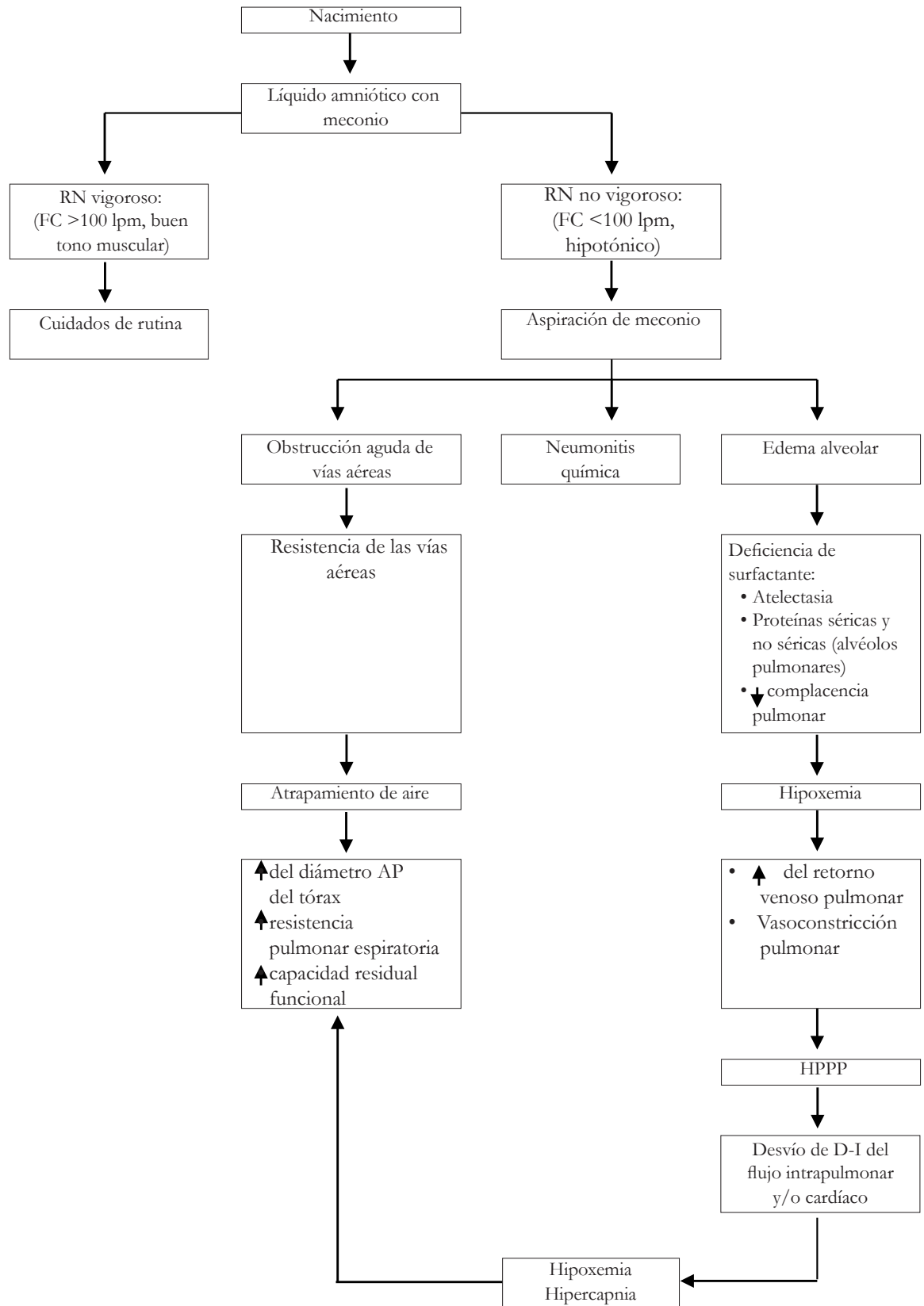
- La toxicidad del oxígeno puede resultar en enfermedad pulmonar crónica, displasia broncopulmonar o retinopatía
- La hipoxemia y la acidosis pueden resultar en secuelas neurológicas severas

Referencias

1. Ayachi A, Rigourou V, Kieffer F, et al. Hyaline membrane disease in full-term neonates. *Arch Pediatr*. 2005 Feb;12(2):156-9.
2. Ball F. The lung x-ray picture in idiopathic respiratory distress syndrome of the premature and newborn infants. *Radiologe*. 1968 Feb;8(2):37-43.
3. Cerezo R. Problemas respiratorios en el neonato. En "Medicina Neonatal" 2ª Ed. Cerezo R, Figueroa R Eds. Librerías Paris, Guatemala 1994. pp 269-348
4. Cerezo R. Resumen histórico de la terapia de reemplazo con surfactante. *Guat Pediatr* 1997;28(2):119-132.
5. Cherif A, Ben jema W, Kacem S, et al. Preeclampsia increases the risk of hyaline membrane disease in premature infant: a retrospective controlled study. *J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris)*. 2008 Oct;37(6):597-601.
6. Escande B, Kuhn P, Rivera S, Messer J. Secondary surfactant deficiencies. *Arch Pediatr*. 2004 Nov;11(11):1351-9.
7. Fekih M, Chaieb A, Sboui H, et al. Value of prenatal corticotherapy in the prevention of hyaline membrane disease in premature infants. *Randomized prospective study*. *Tunis Med*. 2002 May;80(5):260-5.
8. Grier DG, Halliday HL. Effects of glucocorticoids on fetal and neonatal lung development. *Treat Respir Med*. 2004;3(5):295-306.
9. Halliday HL. Surfactants: past, present and future. *J Perinatol*. 2008 May;28 Suppl 1:S47-56.
10. Pérez Molina JJ, Blancas Jacobo O, Ramírez Valdivia JM. Hyaline membrane disease: mortality and maternal and neonatal risk factors. *Ginecol Obstet Mex*. 2006 Jul;74(7):354-9.
11. Pfister RH, Soll RF, Wiswell T. Protein containing synthetic surfactant versus animal derived surfactant extract for the prevention and treatment of respiratory distress syndrome. *Cochrane Database Syst Rev*. 2009 Oct 7;(4):CD006180.
12. Seger N, Soll R. Animal derived surfactant extract for treatment of respiratory distress syndrome. *Cochrane Database Syst Rev*. 2009 Apr 15;(2):CD007836.
13. Soll R, Ozek E. Multiple versus single doses of exogenous surfactant for the prevention or treatment of neonatal respiratory distress syndrome. *Cochrane Database Syst Rev*. 2009 Jan 21;(1):CD000141.
14. Soll R, Ozek E. Prophylactic protein free synthetic surfactant for preventing morbidity and mortality in preterm infants. *Cochrane Database Syst Rev*. 2010 Jan 20;(1):CD001079.
15. Stevens TP, Harrington EW, Blenow M, Soll RF, et al. Early surfactant administration with brief ventilation vs. selective surfactant and continued mechanical ventilation for preterm infants with or at risk for respiratory distress syndrome. *Cochrane Database Syst Rev*. 2007 Oct 17;(4):CD003063.

Síndrome de Aspiración de Meconio (SAM)

Esquema 24.4 Fisiopatología del Síndrome de Aspiración de Meconio (SAM) neonatal



- El meconio es la primera evacuación del recién nacido
- Está compuesto de células epiteliales, cabello fetal, moco y bilis
- El meconio en líquido amniótico está presente en 12 a 20% de todos los nacimientos
- El Síndrome de Aspiración de Meconio (SAM) ocurre en 4% de todos los nacimientos

Factores de riesgo

- Embarazo postérmino
- Preeclampsia
- Hipertensión materna
- Diabetes mellitus materna
- Alteraciones en la frecuencia cardíaca fetal

Etiología

- El SAM se produce cuando el pasaje de meconio ocurre antes del parto, dentro del líquido amniótico y es aspirado por el feto
- La aspiración de meconio in útero o durante la labor y el parto produce obstrucción de la vía aérea y neumonitis química, con aumento de la resistencia vascular pulmonar, acidosis e hipoxia alveolar

Diagnóstico

- Presencia de meconio en piel, cabello, ombligo e uñas después del parto
- Signos de postmadurez (por ejemplo: descamación de piel, uñas largas)
- Signos y síntomas de obstrucción de vías aéreas y dificultad respiratoria
- Rx de tórax:
 - Infiltrado granulado difuso alternado con áreas de hiperexpansión
 - Neumomediastino y neumotórax pueden ocurrir
- Gases sanguíneos arteriales dependiendo de la gravedad de la insuficiencia respiratoria:
 - Hipoxemia ($\text{PaO}_2 < 50 \text{ mmHg}$)
 - Hipercapnia ($\text{PaCO}_2 \geq 55 \text{ mmHg}$)
 - Acidosis respiratoria
 - Disminución de la relación $\text{PaO}_2/\text{FiO}_2$
 - Gasometría arterial pre y postductal para determinar presencia de desvío de D-I (diferencia de 15 a 20 mmHg)
- Ecocardiograma con doppler para diagnóstico o confirmación de HPPP
- Análisis espectrofotométrico de orina

Diagnóstico diferencial

- Neumonía
- Neumotórax
- Membrana hialina
- Hipertensión pulmonar persistente

Síntomas y signos

- Signos y síntomas de insuficiencia respiratoria temprana:
 - Cianosis
 - Taquipnea
 - Quejido
 - Aleteo nasal
 - Tiraje intercostal
 - Tórax abultado en forma de tonel

Tratamiento

- Cuidados generales:
 - Control de temperatura
 - Manejo de líquidos
 - Nada por VO en los casos más graves o con evolución prolongada
 - Controles: glicemia, calcio y gases arteriales
 - Monitoreo continuo: SpO_2 , PA, FC y FR.

- Cuidados específicos:
 - Administración de antibióticos (el meconio inhibe la capacidad bacteriostática normal del líquido amniótico).
 - Mantener PaO₂ entre 60 y 90 mmHg o encima de 90 mmHg con HPP (evitar hipoxemia que conduce a vasoconstricción pulmonar).
 - Si FiO₂ >60%, PaCO₂ ≥55 mmHg, intubar e iniciar ventilación mecánica asistida con PEEP de 2 a 5 cm H₂O PPI 25 a 30 cm H₂O
 - Administrar surfactante exógeno: 100-200 mg/kg, vía ET, repetir a las 8-12 horas si es necesario
 - Monitoreo de gases sanguíneos: IO, relación PaO₂/FiO₂ y/o gradiente de pO₂ A/a
 - Ventilación mecánica con óxido nítrico inhalado (ONi) si el RN presenta SAM grave e HPP que no responde a VC
 - Ventilación de alta frecuencia: 100-150 rpm o arriba de 10 hz, con Ti corto (0.2 a 0.5 segundos), si el RN no responde a VC
 - ECMO: de acuerdo a indicaciones específicas
 - Sedación si es necesario (presencia de HPP):
 - Fentanil: 0.5 a 4 µg/kg/dosis, IV en infusión lenta, o
 - Midazolam: 0.05 a 0.15 mg/kg en infusión lenta por 5 minutos.
 - Corrección de alteraciones metabólicas: hipoglucemia, hipovolemia y anemia.

Seguimiento

- La toxicidad por el oxígeno puede producir displasia broncopulmonar (DBP) o enfermedad pulmonar crónica
- Si el recién nacido presentó asfixia al nacer debe vigilarse por secuelas neurológicas

Referencias

1. Bhutani VK. Developing a systems approach to prevent meconium aspiration syndrome: lessons learned from multinational studies. *J Perinatol.* 2008 Dec;28 Suppl 3:S30-5.
2. Dargaville PA. Respiratory support in meconium aspiration syndrome: a practical guide. *Int J Pediatr.* 2012;2012:965159.
3. El Shahed AI, Dargaville P, Ohlsson A, Soll RF. Surfactant for meconium aspiration syndrome in full term/near term infants. *Cochrane Database Syst Rev.* 2007 Jul 18;(3):CD002054.
4. Fanaroff AA. Meconium aspiration syndrome: historical aspects. *J Perinatol.* 2008 Dec;28 Suppl 3:S3-7.
5. Fuhrman BP. Surface properties and the meconium aspiration syndrome. *Pediatr Crit Care Med.* 2004 Mar;5(2):200-1.
6. Swarnam K, Soraisham AS, Sivanandan S. Advances in the management of meconium aspiration syndrome. *Int J Pediatr.* 2012;2012:359571.
7. Walsh MC, Fanaroff JM. Meconium stained fluid: approach to the mother and the baby. *Clin Perinatol.* 2007 Dec;34(4):653-65, viii.
8. Wiedemann JR, Saugstad AM, Barnes-Powell L, Duran K. Meconium aspiration syndrome. *Neonatal Netw.* 2008 Mar-Apr;27(2):81-7.

Taquipnea Transitoria del Recién Nacido (TTRN)

- Se produce por retraso de la resorción de líquidos del pulmón fetal, lo cual incrementa el volumen de líquido produciendo reducción de la complacencia pulmonar e incremento de la resistencia de la vía aérea
- También se produce por deficiencia moderada de surfactante pulmonar

Factores de riesgo

- Cesárea electiva
- Sexo masculino
- Macrosomía
- Sedación materna excesiva
- Parto prolongado
- Asfixia al nacer
- Parto en podálica

Diagnóstico

- Gases sanguíneos arteriales: hipoxemia moderada, hipercapnia
- Rayos X de tórax:
 - hiperexpansión pulmonar
 - Infiltrado perihiliar
 - Corazón moderadamente agrandado
 - Aplanamiento de los diafragmas

- Líquido en las fisuras menores

Diagnóstico diferencial

- Neumonía
- Enfermedad cardíaca congénita
- Membrana hialina

Síntomas y signos

- Recién nacido de término con taquicardia (>60 rpm)
- Quejido, aleteo nasal y retracciones
- Apariencia de tórax “en barril”

Tratamiento

- Mantener la PaO₂ entre 60-90 mmHg por medio de una cámara cefálica o CPAP. Si esto no es efectivo, considerar intubación y ventilación mecánica
- La restricción moderada de líquidos tiene efectos beneficios en disminuir la duración del apoyo respiratorio y reducir el tiempo de hospitalización
- El uso de furosemida no ha sido beneficioso

Seguimiento

- Se autolimita en 2 a 3 días
- Ninguna consecuencia a largo plazo

Referencias

1. Avery ME. Transient tachypnea of the newborn infant. *Am J Dis Child* 1966;111:380
2. Cerezo R. Taquipnea transitoria del recién nacido. En “Medicina Neonatal” 2ª Ed. Cerezo R, Figueroa R Eds. Librerías Paris, Guatemala 1994. pp 305-6.
3. Gortner L, Tutdibi E. Respiratory disorders in preterm and term neonates: an update on diagnostics and therapy. *Z Geburtshilfe Neonatol*. 2011 Aug;215(4):145-51.
4. Hermansen CL, Lorah KN. Respiratory distress in the newborn. *Am Fam Physician*. 2007 Oct 1;76(7):987-94.
5. Lewis V, Whitelaw A. Furosemide for transient tachypnea of the newborn. *Cochrane Database Syst Rev*. 2002;(1):CD003064
6. Machado LU, Fiori HH, Baldisserotto M, et al. Surfactant deficiency in transient tachypnea of the newborn. *J Pediatr*. 2011 Nov;159(5):750-4.
7. Matsuzaki Y, Hokuto I, Ikeda K. Surfactant protein A in gastric fluid at birth as a useful marker of differentiation diagnosis between respiratory distress syndrome and transient tachypnea of the newborn. *Pediatr Int*. 2011 Oct;53(5):788-9
8. Stroustrup A, Trasande L, Holzman IR. Randomized controlled trial of restrictive fluid management in transient tachypnea of the newborn. *J Pediatr*. 2012 Jan;160(1):38-43.e1.

Neumonía neonatal temprana (intrauterina)

La neumonía de inicio temprano puede adquirirse de dos maneras:

- Antes de comenzar el parto (intrauterina):
 - Por infección a través de la placenta
 - Por infecciones ascendentes
- Durante el curso del parto:
 - Por aspiración de meconio
 - Por aspiración de materias fecales maternas
 - Por aspiración de líquido amniótico contaminado
- Su incidencia varía de 5 a 50 por 1,000 nacidos vivos

Factores de riesgo

- Infección intrauterina (TORCHS)
- Prematurez
- Ruptura prematura de membranas (RPM) > 18 horas
- Fiebre materna antes o durante el parto
- Líquido amniótico fétido o purulento
- Corioamnioititis
- Líquido amniótico con meconio
- Asfixia intrauterina

Diagnóstico

- Correlación con factores de riesgo.
- Dificultad respiratoria progresiva.
- Hallazgos radiológicos:
 - Opacidades homogéneas y bilaterales de los campos pulmonares, con un claro límite lineal hacia la periferia
 - Imagen de una neumonía multifocal con opacidades irregulares, infiltrados difusos, pulmones hiperinsuflados y diafragmas aplanados
- Gases sanguíneos (hipoxemia, acidosis)
- Cultivos (hemocultivo, urocultivo)

Bacteriología

- Infecciones transplacentarias (Coxsackie B, Lúes, Rubéola, Tuberculosis)
- Infecciones ascendentes (Estreptococo del grupo B, Listeria, Micoplasma, Enterococos)
- Durante el curso del parto (E. coli, Estafilococos, Estreptococos hemolíticos y viridians, Enterococos, Klebsiella, Proteus, Aerobacter)

Diagnóstico diferencial

- Enfermedad de membrana hialina
- SAM
- Taquipnea transitoria
- Enfermedad cardíaca congénita

Síntomas y signos

- Signos de dificultad respiratoria progresiva: taquipnea, aleteo nasal, quejido, tiraje subcostal
- Hipoxemia ($\text{PaO}_2 < 50 \text{ mmHg}$)
- Hipercapnia ($\text{PaCO}_2 \geq 55 \text{ mmHg}$)
- Acidosis respiratoria
- Cianosis
- Hipotermia o hipertermia

Tratamiento

- Suspender alimentación VO (riesgo de aspiración)
- Corrección rápida de la acidosis: el tratamiento con bicarbonato de sodio usualmente se inicia con un bolo de 1-2 mEq/kg administrado en 20-30 minutos, posteriormente se utiliza en infusión continua a razón de 0.5 mEq/kg/h. Cuando el pH no se logra elevar por encima de 7.45 la infusión se puede incrementar hasta 1-2 mEq/kg/h, lo que puede conducir a una hipernatremia significativa.
- Mantener PaO_2 entre 60 y 90 mmHg .
- Si $\text{FiO}_2 > 60\%$, $\text{PaCO}_2 \geq 55 \text{ mmHg}$, intubar e iniciar ventilación mecánica asistida con PEEP de 2 a 5 cm H_2O , PPI 25 a 30 cm H_2O .
- Iniciar antibióticos: Ampicilina 150 a 200 mg/kg/dosis, IV lento, cada 12 horas, más gentamicina 4 mg/kg/dosis, por infusión IV durante 30 minutos o IM, cada 24 horas o cefotaxima 50 mg/kg/dosis, por infusión IV durante 30 minutos o IM, cada 12 horas.

Seguimiento

- Buen pronóstico con el tratamiento rápido y adecuado
- Puede evolucionar a un choque séptico

Referencias

1. Bouziri A, Bel Hadj S, Khaldi A, et al. Early neonatal infection caused by Streptococcus pneumoniae: report of 3 cases. Tunis Med. 2011 Feb;89(2):206-9.
2. Engle WD, Jackson GL, Sendelbach D, et al. Neonatal pneumonia: comparison of 4 vs 7 days of antibiotic therapy in term and near-term infants. J Perinatol. 2000 Oct-Nov;20(7):421-6.
3. Malhotra A, Hunt RW, Doherty RR. Streptococcus pneumoniae sepsis in the newborn. J Paediatr Child Health. 2012 Feb;48(2):E79-83.
4. [No authors listed]. Preventing neonatal group B streptococcal infection. Intrapartum antibiotic prophylaxis in some high-risk situations. Prescrire Int. 2011 Mar;20(114):72-7.
5. Webber S, Wilkinson AR, Lindsell D, et al. Neonatal pneumonia. Arch Dis Child. 1990 Feb;65(2):207-11.
6. Zaidi AK, Ganatra HA, Syed S, et al. Effect of case management on neonatal mortality due to sepsis and pneumonia. BMC Public Health. 2011 Apr 13;11 Suppl 3:S13.

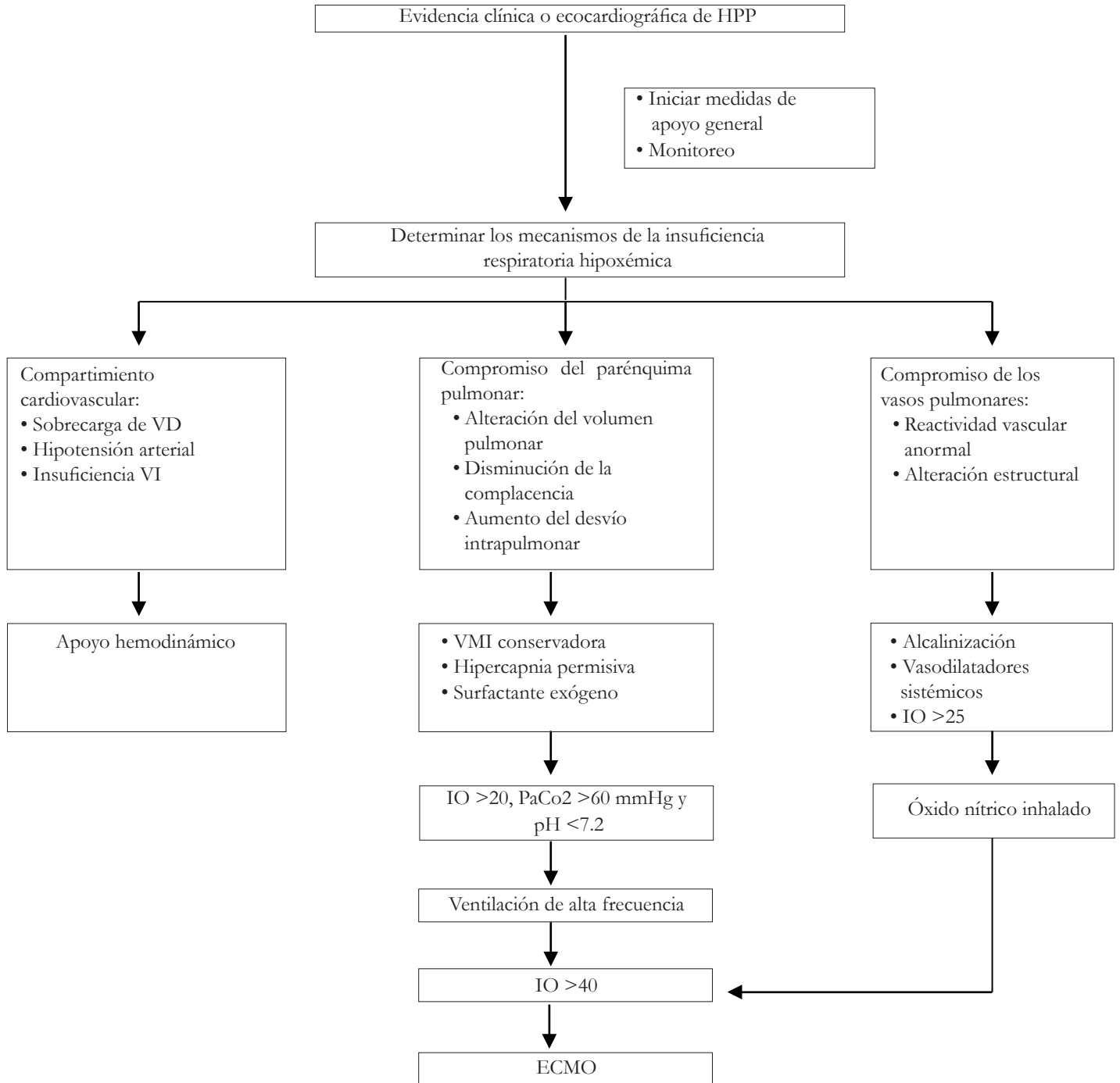
Hipertensión Pulmonar Persistente (HPP)

- La HPP es un síndrome de falla respiratoria aguda caracterizado por elevación sostenida de la resistencia vascular pulmonar (RVP) que produce hipertensión persistente de la arteria pulmonar después del nacimiento, que ocasiona cortocircuitos extra-pulmonares de derecha a izquierda de sangre no oxigenada a través del conducto arterioso (CA) y foramen oval (FO) con hipoxemia severa y acidosis secundaria.

Etiología

- Muscularización excesiva de las arterias pulmonares (mortalidad mayor del 50%): hipoxia fetal o estrés intrauterino crónico, toxemia, hipoxemia materna, gestación prolongada, disfunción placentaria, SAM, constricción intrauterina del ductus arterioso (por ejemplo: aspirina, salicilatos, indometacina, ibuprofeno, naproxen), idiopática, malformaciones (por ejemplo: displasia alveolo capilar).
- Desarrollo vascular pulmonar normal con vasoconstricción pulmonar funcional condicionada por sustancias vasoactivas o mala adaptación (80% buen pronóstico): asfixia perinatal (mal pronóstico en casos severos), enfermedades pulmonares (por ejemplo: SAM, neumonía, SDR, TTRN), infección por estreptococo del grupo B Problemas metabólicos (por ejemplo: hipoglucemia, hipocalcemia, acidosis metabólica, sepsis, choque séptico (mal pronóstico en casos severos)
- Disminución del número total de vasos pulmonares o hipodesarrollo (mortalidad del 40-60%): hernia diafragmática congénita, hipoplasia pulmonar congénita o síndrome de Potter, quistes pulmonares.
- Obstrucción al flujo pulmonar (buen pronóstico): policitemia, hiperfibrinogenemia.

Esquema 24.5 Fisiopatología de la hipertensión pulmonar persistente en el neonato



Diagnóstico

- El diagnóstico de HPP puede establecerse con base en:
 - Antecedentes, evolución clínica con dificultad respiratoria progresiva, cianosis y labilidad para la oxigenación.
 - Pruebas gasométricas (hiperoxia, pre y posductal, hiperventilación-hiperoxia).
 - Radiografía de tórax: es usualmente normal, o puede mostrar leve o moderada cardiomegalia con disminución del flujo sanguíneo pulmonar.
 - Estudios seriados de ecocardiografía bidimensional son benéficos para determinar el volumen cardíaco minuto, la función de bomba y la respuesta cardíaca a los agentes inotrópicos. Los hallazgos eco cardiográficos para definir HPP son:
 - Presión de la AP > de 30 mmHg.
 - Evidencia de cortocircuito de derecha a izquierda a través del DA, FO, o ambos.
 - Indicadores sugestivos de aumento de presión de la AP son: la prolongación del intervalo de tiempo sistólico ventricular derecho (radio del periodo pre eyección/eyección >0.5) y el acortamiento del radio de velocidad del flujo pulmonar (rango de tiempo en alcanzar la velocidad pico de la válvula pulmonar a la fracción de eyección ventricular derecha <0.34).
 - Un intervalo prolongado de tiempo sistólico ventricular izquierdo es indicativo de disfunción ventricular. La desigualdad en la fracción de eyección con volumen cardíaco minuto disminuido ocurre en el 10% de los casos, está asociado con daño miocárdico por isquemia y tiene mal pronóstico.
- Diagnóstico clínico:
 - Hipoxemia severa: PaO₂ <80 mm Hg con FiO₂ 100%
 - La diferencia de presión arterial de 10 mm Hg entre el brazo derecho y extremidades inferiores sugiere desvío de circulación pulmonar a circulación sistémica por el ductus arterioso
 - Una PaO₂ preductal >15 mm Hg mayor que el PaO₂ posductal (desvío de derecha a izquierda por el ductus arterioso)

Diagnóstico diferencial

- Hernia diafragmática congénita
- Hipoplasia pulmonar
- Síndrome de aspiración de meconio
- Neumonía
- Síndrome de dificultad respiratoria (membrana hialina)
- Hemorragia pulmonar
- Sepsis
- Cardiopatías congénitas cianóticas:
 - Retorno venoso pulmonar totalmente anómalo
 - Atresia tricuspídea
 - Transposición de los grandes vasos
 - Estenosis pulmonar crítica
 - Hipoplasia del ventrículo izquierdo
- Idiopática

Síntomas y signos

- El signo clínico predominante es la cianosis que se acompaña de grados variables de dificultad respiratoria con taquipnea y taquicardia. Inicialmente presentan cianosis intermitente que progresa a cianosis persistente, rápidamente progresiva y que mejora poco con altas concentraciones de oxígeno.
- Labilidad de la oxigenación que se caracteriza por cambios intermitentes de coloración (de rosados a cianóticos en minutos) y oscilaciones amplias de la PaO₂ y SpO₂ en forma espontánea durante el llanto, estimulación, tratamientos efectuados (por ejemplo: aspiración, pasaje de sondas, venoclisis) o cambios de posición del neonato.

Tratamiento

- **Medidas generales:**
 - Mantener una oxigenación adecuada y minimizar el barotrauma:
 - Ventilación conservadora o gentil

- Períodos de ventilación con oxígeno al 100% (por aproximadamente 30 minutos)
- Ventilación oscilatoria de alta frecuencia
- ECMO
- Perfusion Óptima:
 - Mantener volemia y un equilibrio hidroelectrolítico y ácido base adecuados
 - Mantener normotensión sistémica y un gasto cardíaco adecuado
 - Dilatar la arteria pulmonar y revertir los cortocircuitos de derecha a izquierda
 - Hiperventilación
 - Alcalinización con bicarbonato de sodio
 - Vasodilatadores pulmonares (Óxido nítrico, prostaglandinas, iloprost, inhibidores de fosfodiesterasa: sildenafil, milrinona)
- **Medidas específicas:**
 - Manipuleo mínimo.
 - Mantener ambiente térmico neutro. La hipotermia aumenta el consumo de oxígeno.
 - Monitoreo continuo. El monitoreo continuo de la oxigenación, presión arterial, perfusión, metabólico y del equilibrio hidroelectrolítico y ácido base es crítico en éstos neonatos. Oximetría continua de pulso. Medir cada hora: FR, FC, TA, PVC.
 - Manejo Hemodinámico
 - a) Mantener volemia y equilibrio hidroelectrolítico adecuados:
 - Mantener la PVC de 6-10 cm H₂O (4-6 mm Hg). Diuresis de 1-3 ml/kg/h
 - Mantener el sodio, potasio, calcio y magnesio en límites normales
 - b) Mantener normotensión sistémica y un gasto cardíaco adecuado:
 - Mantener FC entre 120-160 lpm y TA media entre 50-60 mmHg
 - Administrar cristaloides o coloides si la PVC y la TA están disminuidas. (por ejemplo: albúmina, plasma)
 - Inotrópicos (dopamina y/o dobutamina) si existe hipotensión y la PVC está normal o elevada
 - c) Mantener el hematocrito entre 40 y 45 (corregir la policitemia y anemia)
 - Corregir las alteraciones metabólicas:
 - Corregir la acidosis metabólica
 - Mantener la glucemia normal (60-90 mg/dl)
 - Ventilación mecánica convencional (VMC): indicada si PaO₂ <80 mm Hg con FiO₂ >60%. El objetivo es mantener la PaO₂ postductal >80 mm Hg.
 - Considere oscilación de alta frecuencia (OAF) si falla la VMC.
 - Mantener la presión sanguínea sistémica más alta de lo normal para limitar el desvío de derecha a izquierda. Utilice primero volumen (10 ml/kg) y si es necesario, vasopresores. (el uso excesivo de vasopresores puede incrementar la presión pulmonar arterial).
 - No disminuya la PaCO₂ <25 torr, pero si se requieren 25 torr para mantener oxigenación adecuada, utilice otro tratamiento como la terapia ventilatoria o el óxido nítrico inhalado (ON)
 - Si el paso anterior es inefectivo, corrija la acidosis metabólica con infusión de bicarbonato.
 - Sedación y parálisis, principalmente en hipoxemia severa (por ejemplo: fentanil 0.5 a 4 µg/kg/dosis, IV).
 - Surfactante natural, 4 ml/kg durante 30 minutos (6 ml/kg en SAM). Repetir cada 6 horas si es necesario por 4 veces si el tratamiento es tolerado.
 - Terapia con óxido nítrico inhalado (ON): indicado con índice de oxigenación (IO) >25 en dos gases arteriales consecutivos en intervalo de 15 minutos o más. Dosis de inicio: 5-20 ppm.
 - Considerar ECMO si IO >40

$$\text{Índice de Oxigenación (IO)} = \frac{\text{PMVA} \times \text{FiO}_2 \times 100}{\text{PO}_2 \text{ postductal}}$$

PMVA = Presión media de la vía aérea

FiO₂ = Fracción inspirada de oxígeno

- **Otras medidas**

- Evitar sobredistensión pulmonar
- Tratar la causa desencadenante:
 - Si existe hernia diafragmática congénita, estabilizar al paciente y luego intervenirlos quirúrgicamente
 - Si se sospecha infección (neumonía o sepsis) se iniciará manejo antimicrobiano previa toma de cultivos

Complicaciones

- Secundarias a la HPP:
 - Insuficiencia cardíaca congestiva
 - Encefalopatía hipóxico isquémica
 - Acidosis metabólica
 - Hemorragia pulmonar
 - Choque cardiogénico
 - Insuficiencia renal
- Secundarias a la ventilación mecánica:
 - Neumotórax (20-40%)
 - Disminución del gasto cardíaco
 - DBP (20-30%)

Seguimiento

- La incidencia de problemas neurológicos mayores puede ser superior al 60%

Referencias

1. Cook LN, Stewart DL. Inhaled nitric oxide in the treatment of persistent pulmonary hypertension/ hypoxic respiratory failure in neonates: an update. *J Ky Med Assoc.* 2005 Apr;103(4):138-47.
2. Delaney C, Cornfield DN. Risk factors for persistent pulmonary hypertension of the newborn. *Pulm Circ.* 2012 Jan;2(1):15-20.
3. Dhillon R. The management of neonatal pulmonary hypertension. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2012 May;97(3):F223-8.
4. Kinsella JP, Abman SH. Recent developments in the pathophysiology and treatment of persistent pulmonary hypertension of the newborn. *J Pediatr.* 1995 Jun;126(6):853-64.
5. Krishnan U. Management of pulmonary arterial hypertension in the neonatal unit. *Cardiol Rev.* 2010 Mar-Apr;18(2):73-5.
6. Lapointe A, Barrington KJ. Pulmonary hypertension and the asphyxiated newborn. *J Pediatr* 2011;158:e19-e24.
7. Love LE, Bradshaw WT. Efficacy of inhaled nitric oxide in preterm neonates. *Adv Neonatal Care.* 2012 Feb;12(1):15-20.
8. Rao S, Bartle D, Patole S. Current and future therapeutic options for persistent pulmonary hypertension in the newborn. *Expert Rev Cardiovasc Ther.* 2010 Jun;8(6):845-62.
9. Shah PS, Ohlsson A. Sildenafil for pulmonary hypertension in neonates. *Cochrane Database Syst Rev.* 2011 Aug 10;(8):CD005494.
10. Soll RF. Inhaled nitric oxide in the neonate. *J Perinatol.* 2009 May;29 Suppl 2:S63-7.

Hemorragia pulmonar

- Es una condición clínica secundaria al sangrado del parénquima pulmonar. Generalmente es una complicación de la insuficiencia respiratoria severa que aparece entre las 6 y 48 horas de vida.
- Se presenta en 1 a 6% de los recién nacidos que ingresan a cuidados intensivos.

Factores de riesgo

- Prematurez
- Administración de surfactante en SDR
- Persistencia del DA con falla hemodinámica
- Ventilación mecánica
- Trombocitopenia
- Hipotensión arterial
- SAM
- Asfixia perinatal

Etiología

- Trastornos de coagulación
- Neumonía grave

- Traumatismo directo (por ejemplo: introducción excesiva del tubo ET)
- Sustancias exógenas (pueden provocan lesión de la mucosa respiratoria)
- Uso de surfactante exógeno (al mejorar la oxigenación se provoca aumento de la presión capilar pulmonar y edema)

Diagnóstico

- Sangrado activo por el tubo ET
- Descenso >10% del hematocrito
- Rx tórax: infiltrado masivo alveolar (no específico)

Diagnóstico diferencial

- Sepsis
- Edema pulmonar hemorrágico

Síntomas y signos

- Evidencia de sangrado masivo por vías aéreas
- Deterioro súbito de la función pulmonar
- Choque
- Cianosis generalizada o palidez
- Hipotensión arterial
- Apnea

Tratamiento

- Corregir inmediatamente el estado de choque
- Corregir las alteraciones de la coagulación
- **Indometacina** profiláctica: 0.1 mg/kg por 3 dosis en 48 horas.
- Transfusión de sangre total (10-15 ml/kg, en 30 minutos) y/o paquete globular (10 ml/kg en 30-40 minutos)
- Tratar la patología de base
- Iniciar ventilación mecánica si no la está recibiendo.
- Si está en ventilación mecánica: aumentar la presión media de las vías aéreas a expensas del PEEP
- No se ha demostrado a la fecha que el surfactante exógeno mejore el pronóstico

Pronóstico

- Muy malo, con elevada mortalidad.

Referencias

1. AlKharfy TM. High-frequency ventilation in the management of very-low-birth-weight infants with pulmonary hemorrhage. *Am J Perinatol.* 2004 Jan;21(1):19-26.
2. Berger TM, Allred EN, Van Marter LJ. Antecedents of clinically significant pulmonary hemorrhage among newborn infants. *J Perinatol.* 2000 Jul-Aug;20(5):295-300.
3. Brown AJ, Lie D. Indomethacin prevent pulmonary hemorrhage in low birth weight infants. *Pediatrics* 2008;121:e233-e238.
4. Aziz Abdul, Ohlsson ARNE. Surfactante para la hemorragia pulmonar en recién nacidos. *Biblioteca Cochrane Plus*, Feb, 2008 Número 4.
5. Cole VA, Normand IC, Reynolds EO, Rivers RP. Pathogenesis of hemorrhagic pulmonary edema and massive pulmonary hemorrhage in the newborn. *Pediatrics.* 1973 Feb;51(2):175-87.

Otras patologías pulmonares específicas

Síndrome de fuga aérea

Localización anatómica del gas libre:

- Enfisema pulmonar intersticial:
 - Aire libre en los espacios intersticiales del pulmón
 - Radiológicamente se reconoce como colección aérea en pequeñas y numerosas burbujas (1 mm)
 - El tratamiento consiste en reducir el pico inspiratorio de la presión de ventilación y/o el volumen tidal ó pasar de ventilación convencional a ventilación de alta frecuencia
 - La meta es mantener los gases sanguíneos dentro de una hipercapnia permisiva
- Neumotórax:
 - El neumotórax espontáneo puede ocurrir en 1% de recién nacidos normales sin enfermedad pulmonar aparente
 - Puede presentarse en todos los tipos de enfermedad pulmonar (hipoplasia, SDR, SAM, HPP) y aquellos con antecedente de reanimación

- El neumotórax complica la enfermedad pulmonar y en pacientes con ventilación mecánica debe colocarse un tubo de drenaje
- Neumomediastino:
 - Puede producir dificultad respiratoria por compresión del corazón y pulmones y los síntomas clínicos dependen del grado de compresión debido al tamaño del neumomediastino.
 - Puede presentarse en todos los tipos de enfermedad pulmonar (SAM, SDR) y en aquellos con antecedentes de reanimación.
 - Radiológicamente se presenta con aire adyacente a los bordes del corazón en proyección AP. El aire mediastínico puede elevar el timo alejándolo del pericardio dando por resultado el “signo de la veleta”.
 - El tratamiento consiste en lavado de nitrógeno:

Al respirar oxígeno puro se produce lavado de nitrógeno en alvéolos, sangre y tejido. Al llegar al extremo venoso del capilar, luego que se ha producido la extracción del oxígeno por las células del tejido perfundido, la presión gaseosa total disminuye 1/6 de la presión atmosférica, lo cual aumenta el gradiente entre la cavidad del neumomediastino (que contiene gas a presión atmosférica) y los capilares que lo rodean, acelerando así la reabsorción.
- Neumopericardio:
 - Es raro, pero importante por sus efectos catastróficos de taponamiento cardíaco e hipotensión severa
 - La radiografía de tórax se caracteriza por la presencia de una doble línea alrededor del corazón
 - Requiere drenaje de urgencia
- Neumoperitoneo:
 - Puede producir dificultad respiratoria o agravar una enfermedad preexistente por elevación de los diafragmas y disminución de la capacidad vital pulmonar
 - La radiografía de abdomen presenta radio lucidez difusa, signo de doble pared intestinal y localización extraluminal del aire
 - Requiere drenaje

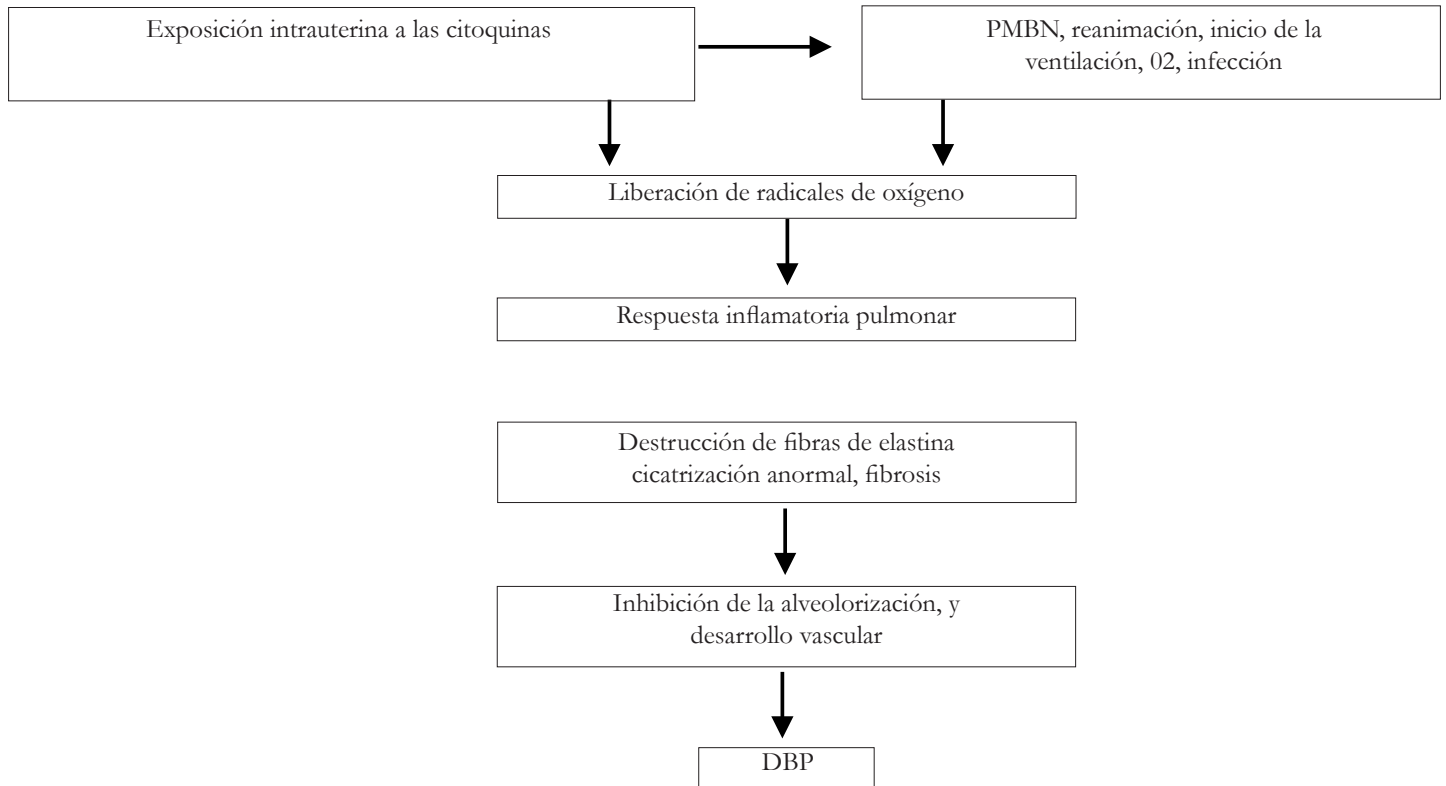
Referencias

1. Apiliogullari B, Sunam GS, Ceran S, Koc H. Evaluation of neonatal pneumothorax. *J Int Med Res.* 2011;39(6):2436-40.
2. Bhatia R, Davis PG, Doyle LW, et al. Identification of pneumothorax in very preterm infants. *J Pediatr.* 2011 Jul;159(1):115-120.e1.
3. Cerezo R. Neumotórax y neumomediastino En “Medicina Neonatal” 2ª Ed. Cerezo R, Figueroa R Eds. Librerías Paris, Guatemala 1994. pp 330-1.
4. Girard I, Sommer C, Dahan S, et al. Risk factors for developing pneumothorax in full-term neonates with respiratory distress. *Arch Pediatr.* 2012 Apr;19(4):368-73.
5. Kresmery P. Pneumothorax in the newborn. *Neonatal Netw.* 2000 Jun;19(4):57, 62-3.
6. Silverman GA. Escapes aéreos: neumotórax, enfisema intersticial pulmonary, neumomediastino y neumopericardio. En “Manual de cuidados neonatales” 3a. Ed. Cloherty JP Ed. Masson SA, Barcelona 1999, pp 406-413
7. Smith J, Schumacher RE, Donn SM, Sarkar S. Clinical course of symptomatic spontaneous pneumothorax in term and late preterm newborns: report from a large cohort. *Am J Perinatol.* 2011 Feb;28(2):163-8.
8. Tausch HW, Avery ME. Neumotórax y otros problemas de extravasación de aire. En “Compendio de Neonatología de Avery” 7ª Ed. Tausch HW, Avery ME Eds. Ed. Harcourt SA, Madrid 2001, pp 241-5

Displasia Bronco Pulmonar (DBP)

- Dependencia de oxígeno por más de 28 días de edad postconcepcional, con alteraciones radiológicas sugestivas e historia de ventilación asistida

Esquema 24.6 Fisiopatología de la Displasia Broncopulmonar en el neonato



Factores de riesgo

- Necesidad de ventilación mecánica durante la primera semana de vida y por un mínimo de tres días
- Signos clínicos de enfermedad crónica respiratoria que se mantengan por 28 días
- Necesidad de oxígeno por más de 28 días
- Cambios Radiológicos: zonas hiperdensas alternadas con zonas de transparencia aumentada especialmente a nivel basal

Factores de riesgo en la nueva displasia

- Trauma mecánico de la ventilación artificial y uso de altas concentraciones de oxígeno
- Inflamación (sola o asociada a infección)
- Edema Pulmonar asociado a PDA por la administración excesiva de líquidos
- Deficiencias nutricionales
- Predisposición genética a la hiperreactividad de la vía aérea
- Insuficiencia adrenal precoz

Etiología

- PMBN (< 1,000 g)
- Edad gestacional < 28 semanas
- Enfermedad pulmonar (por ejemplo: SDR, SAM)
- Exposición a FiO₂ y PMVA elevados
- PDA
- Infección nosocomial neonatal

Diagnóstico

- Clínico: necesidad de oxígeno por más de 28 días en recién nacidos pretérmino que han sido expuestos a ventilación mecánica
- Radiológico (Tabla 24.1)
- Inteferon gamma (INF γ) o proteína interferón inducible (IP-10) elevados en aspirado traqueal se ha relacionado con DBP o muerte en recién nacidos prematuros
- Interleuquina 6 (IL-6-634-polimorfismo G) es un factor agravante en DBP>

Tabla 24.1 Diagnóstico radiológico de DBP (Northway)

Estadio	Tiempo de aparición	Alteraciones radiológicas
I	Primeros días	Similares al SDR no complicado
II	2ª Semana de vida	Opacidades difusas del parénquima pulmonar, con broncograma aéreo. Enfisema pulmonar intersticial
III	3ª Semana de vida	Campos pulmonares con quistes, áreas de atelectasias e hiperinflación
IV	>1 mes de vida	Marcada hiperinflación, quistes, bandas fibrosas irregulares y cardiomegalia

Fuente: Northway WH Jr, Rosan RC, Porter DY. N Engl J Med 1967; 276: 357-68.

Signos y síntomas

- Aumento de los requerimientos de O₂
- Dependencia del ventilador
- Amplia oscilación en los valores de pO₂ y saturación de O₂
- Períodos frecuentes de deterioro

Tratamiento

• Prevención:

- Prevenir la prematurez
- Prevenir o minimizar la enfermedad pulmonar:
 - Esteroides prenatales
 - Surfactante para SDR
 - Prevenir la aspiración
- Minimizar la exposición a FiO₂ elevados, picos elevados de presión de la vía aérea y volúmenes tidales prolongados
- Reconocer y tratar las infecciones rápidamente
- Manejo adecuado de líquidos
- Cierre del DAP
- Agentes antiinflamatorios y broncodilatadores
- Manejo nutricional adecuado (Retinol, Tocoferol)

• Estrategias de ventilación mecánica:

- Limitación en el uso de oxígeno
- PEEP
- Ventilación sincronizada gatillada por el paciente.
- Volumen corriente bajo
- Ventilación de alta frecuencia
- CPAP nasal
- Hipercapnia permisiva

• Medidas específicas

- Mantener SaO₂ >92% durante estados de tranquilidad, sueño y alimentación

- Controlar nutrición y crecimiento:
 - Medir el peso diariamente y la talla y circunferencia cefálica cada semana
 - Proveer calorías suficientes en forma parenteral y/o enteral para mantener el crecimiento normal y la recuperación de lo perdido (ingesta calórica puede exceder las 140 kcal/kg/día)
- Restricción de líquidos para controlar edema pulmonar: hasta 110-120 ml/kg/día
- **Diuréticos:**
 - Furosemida: 1 mg/kg/dosis, cada 12 horas, IV. Administrar en días alternos
 - Hidroclortiazidas 1 a 2 mg/kg/dosis, cada 12 horas, VO ó
 - Clortiazida 5 a 20 mg/kg/dosis, cada 12 horas IV ó VO, combinadas con spironolactona 1 a 3 mg/kg/dosis, cada 24 horas, VO
- **Broncodilatadores:**
 - Salbutamol: dosis inhalada de 0.10 a 0.15 mg/kg/dosis ó 0.02 a 0.04 ml/kg/dosis de una solución al 0.5%, diluida en 1 a 2 ml de solución salina normal, cada 4 a 6 horas
 - Bromuro de ipatropio: 0.025 a 0.08 mg/kg/dosis (dosis máxima hasta 0.18 mg), diluida en 1 a 2 ml de solución salina normal, cada 6 horas
 - Aminofilina IV o teofilina VO: dosis de impregnación 5 mg/kg/dosis y dosis de mantenimiento 2 mg/kg/dosis, cada 8-12 horas
- **Corticoides:**
 - Sistémicos: dexametasona 0.25 a 1 mg/kg/día, cada 12 horas, IV por 2 a 3 días, luego se disminuye 50% cada día por 3 a 5 días.
 - Inhalados: budesonida 0.05m mgs dos veces al día. A la fecha no existe evidencia concluyente de que el uso de corticoides inhalados iniciados durante o después del día siete de vida en recién nacidos prematuros, tenga resultados positivos en DBP.

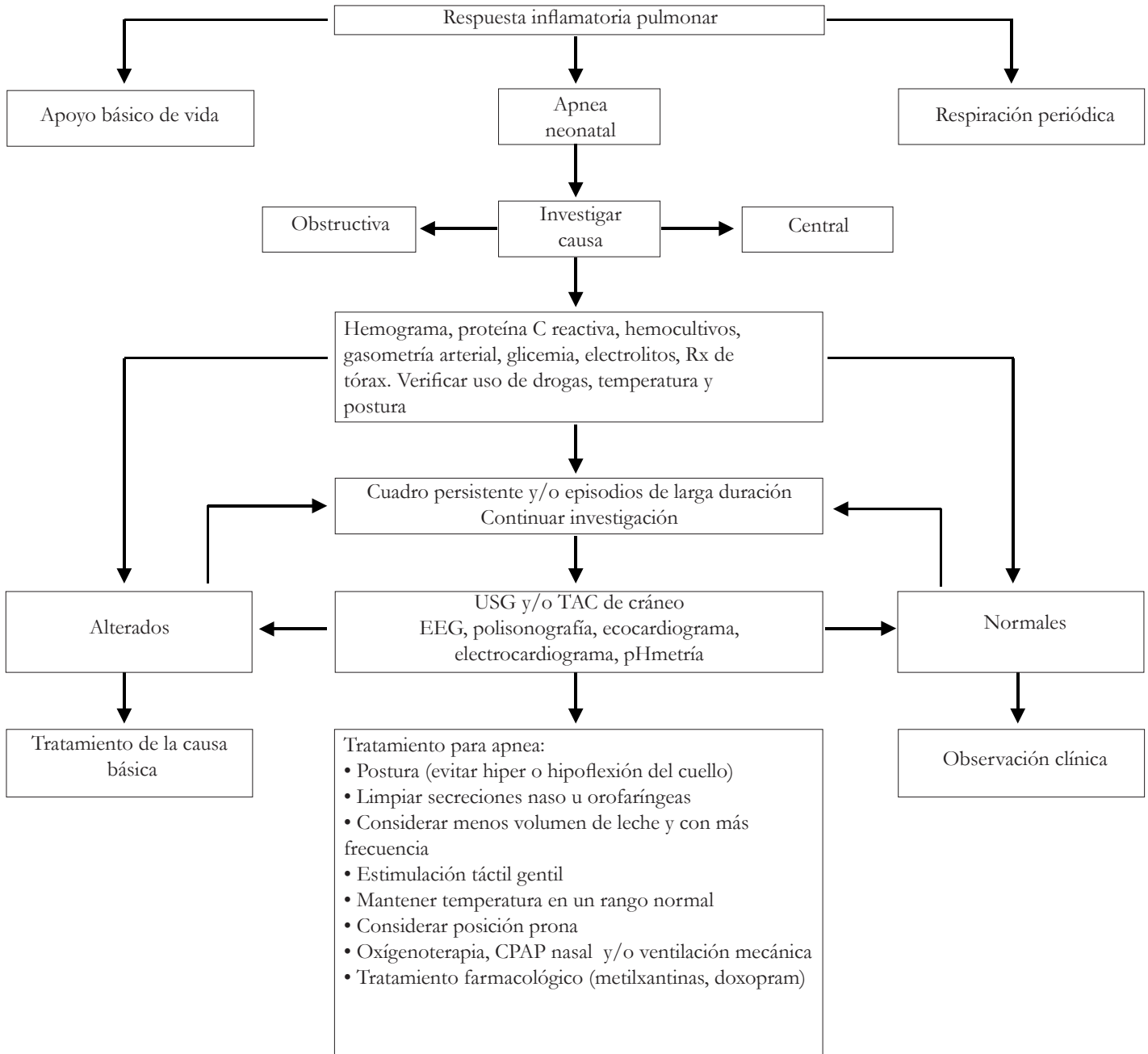
Referencias

1. Aghai ZH, Saslow JG, Mody K, et al. IFN- γ and IP-10 in tracheal aspirates from premature infants: Relationship with bronchopulmonary dysplasia. *Pediatr Pulmonol*. 2012 Mar 19. doi: 10.1002/ppul.22540.
2. Bancalari E, Claire N. Definitions and diagnostic criteria for bronchopulmonary dysplasia. *Semin Perinatol*. 2006 Aug;30(4):164-70.
3. Darlow BA, Graham PJ. Vitamin A supplementation to prevent mortality and short and long-term morbidity in very low birthweight infants. *Cochrane Database Syst Rev*. 2007 Oct 17;(4):CD000501.
4. Groothuis JR, Makari D. Definition and outpatient management of the very low-birth-weight infant with bronchopulmonary dysplasia. *Adv Ther*. 2012 Apr;29(4):297-311.
5. Guimarães H, Guedes MB, Rocha A1 G, et al. Vitamin A in Prevention of Bronchopulmonary Dysplasia. *Curr Pharm Des*. 2012 Apr 18.
6. Onland W, Offringa M, van Kaam A. Late (≥ 7 days) inhalation corticosteroids to reduce bronchopulmonary dysplasia in preterm infants. *Cochrane Database Syst Rev*. 2012 Apr 18;4:CD002311.
7. Philip AG. Bronchopulmonary Dysplasia: Then and Now. *Neonatology*. 2012 Feb 18;102(1):1-8.
8. Teune MJ, van Wassenaer AG, van Buuren S, et al. Perinatal risk-indicators for long-term respiratory morbidity among preterm or very low birth weight neonates. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol*. 2012 May 10.
9. Shah SS, Ohlsson A, Halliday HL, Shah VS. Inhaled versus systemic corticosteroids for the treatment of chronic lung disease in ventilated very low birth weight preterm infants. *Cochrane Database Syst Rev*. 2012 May 16;5:CD002057.
10. Usuda T, Kobayashi T, Sakakibara S, et al. Interleukin-6 polymorphism and bronchopulmonary dysplasia risk in very low birth weight infants. *Pediatr Int*. 2012 Mar 26.

Apnea del recién nacido

25. Apnea del recién nacido

Esquema 25.1 Diagnóstico y tratamiento de apnea en el recién nacido



Definiciones

- Apnea se define como el cese del flujo aéreo respiratorio por 20 segundos con bradicardia (<100 lpm) y/o cianosis (SpO₂ <90%)
- Factores de riesgo
- Virtualmente todos los prematuros tienen algún grado de apnea y la mayoría se resuelven a las 40 semanas de edad gestacional.
- A las 30 semanas de edad gestacional, cerca del 60% de recién nacidos tienen apneas demostradas; 2/3 tienen apnea central o respiración periódica; 1/3 tienen apnea obstructiva o combinada.

Etiología

<ul style="list-style-type: none"> • Obstrucción de la vía aérea <ul style="list-style-type: none"> - Insuficiencia respiratoria - Secreciones excesivas 	<ul style="list-style-type: none"> • Enfermedad respiratoria <ul style="list-style-type: none"> - Infecciones respiratorias específicas (por ejemplo: virus respiratorio sincitial, bronquiolitis) - Hipoxemia - Neumonía - Infecciones generalizadas (por ejemplo: sepsis, ECN)
<ul style="list-style-type: none"> • Sistema nervioso central (SNC) <ul style="list-style-type: none"> - Hemorragia intracraneana - Asfixia - Convulsiones - Depresión por drogas - Post anestesia 	<ul style="list-style-type: none"> • Metabólica <ul style="list-style-type: none"> - Hipoxia - Hipoglucemia - Hipernatremia - Hipocalcemia - Errores innatos del metabolismo
<ul style="list-style-type: none"> • Cardiovascular <ul style="list-style-type: none"> - Insuficiencia cardíaca congestiva - Cardiopatías congénitas - Administración de prostaglandinas 	<ul style="list-style-type: none"> • Gastrointestinal <ul style="list-style-type: none"> - Reflujo gastroesofágico (RGE) • Otros: <ul style="list-style-type: none"> - Elevación de bilirrubinas séricas

Diagnóstico

- Historia y examen físico
- Estudios de laboratorio:
 - Hematología completa
 - Proteína C reactiva >1 mg/dl o Índice I/T >0.2 son indicadores de sepsis
 - Hb y Ht (anemia, policitemia)
 - Electrolitos séricos, calcio y glucosa para descartar anormalidades metabólicas
 - Gases de sangre arterial para descartar acidosis e hipoxia
- Severidad de SpO₂: leve 80-90%, moderada 70-80%, severa <70%
- Rayos X de tórax, ECG y/o ecocardiografía si se sospecha enfermedad cardíaca o pulmonar
- Rayos X de abdomen para detectar ECN
- Ultrasonido transfontanelar para detectar HIV
- Prueba de pH para descartar RGE
- Punción lumbar si se sospecha meningitis
- EEG si se presentan convulsiones o se sospecha encefalopatía

Diagnóstico diferencial

- **Apnea central:** ausencia completa del esfuerzo respiratorio (la más común)
- **Apnea obstructiva:** ocurre cuando el recién nacido hace un esfuerzo respiratorio, pero no recibe flujo aéreo debido a obstrucción (la mayoría de las veces asociada a reflujo gastroesofágico)
- **Apnea combinada:** combinación de apnea central y obstructiva.

Síntomas y signos

- Bradicardia (<100 lpm)
- Ausencia de respiración
- Cianosis o palidez

- Convulsiones

Tratamiento

- Cuidados generales:
 - Descartar sepsis y tratar antes de tratar otras causas
 - Prevenir el reflujo (cabeza levantada, posición prona, alimentos en pequeñas cantidades, tratamiento farmacológico si se sospecha RGE)
 - Mantener temperatura en rango normal
 - La colocación de cilindros en forma de “nido” dentro de la incubadora permite mantener a los recién nacidos prematuros en flexión con apoyo cefálico caudal, lo cual disminuye los episodios de bradicardia y apneas
- Cuidados específicos:
 - Administración de metilxantinas o cafeína por apnea del prematuro (citrato de cafeína: 20-40 mg/kg IV durante 30 minutos o VO) más doxopram (2.5 mg/kg, IV durante 10 minutos)
 - Fenobarbital si se presentan convulsiones (20 mg/kg, IV, lentamente durante 10 a 15 minutos)
 - Si tiene anemia: administrar células rojas empacadas 5-15 ml/kg (hematocrito <20% sin síntomas o <25% con síntomas y/o requerimiento de oxígeno)
 - Presión positiva continua de la vía aérea (CPAP) vía cánula nasal de 3 a 5 cm H₂O.
 - Ventilación mecánica si la apnea persiste a pesar del CPAP

Seguimiento

- El pronóstico varía de acuerdo a la etiología de la apnea
- La mayoría de recién nacidos prematuros crecen sin apneas después de las 40 semanas de edad gestacional
- La apnea de etiología del SNC tiene riesgo elevado de secuelas a largo plazo (por ejemplo: HIV)
- El uso de monitores en el hogar después del alta es controversial

Referencias

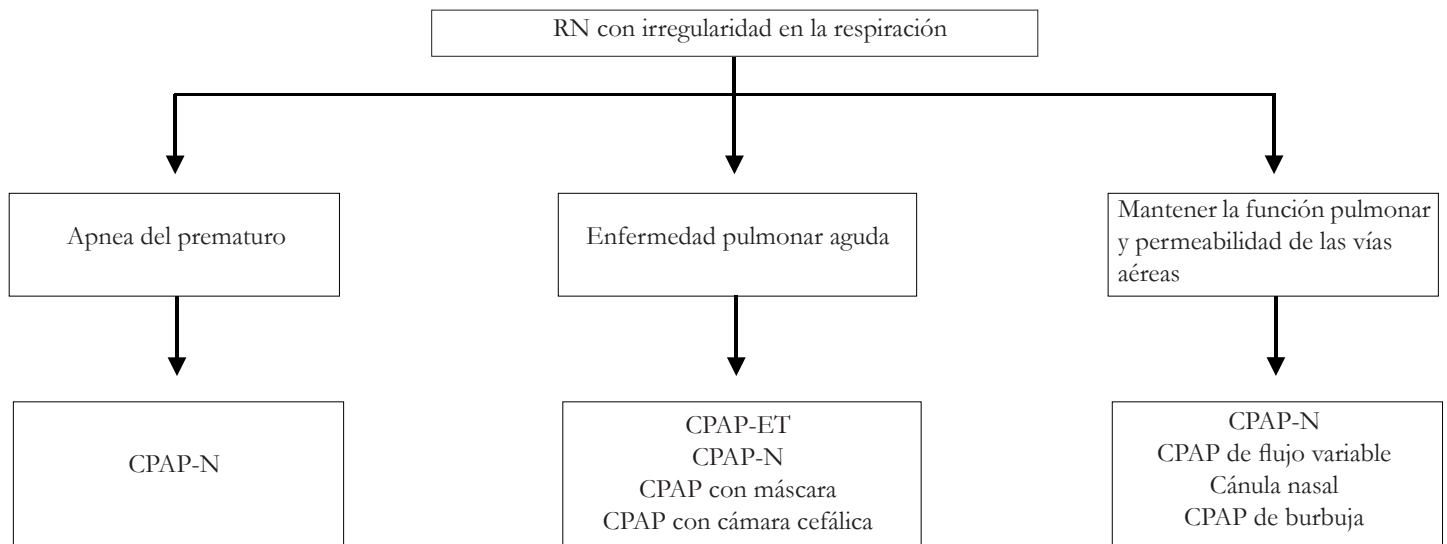
1. Baird TM. Clinical correlates, natural history and outcome of neonatal apnoea. *Semin Neonatol.* 2004 Jun;9(3):205-11.
2. Blond MH, Chavet MS, Lecuyer AI, et al. Necrotizing enterocolitis and apnoeas-bradycardias of the preterm newborn. *Arch Pediatr.* 2003 Feb;10(2):102-9.
3. Henderson-Smart DJ, De Paoli AG. Methylxanthine treatment for apnoea in preterm infants. *Cochrane Database Syst Rev.* 2010 Dec 8;(12):CD000140.
4. Lee H, Rusin CG, Lake DE, et al. A new algorithm for detecting central apnea in neonates. *Physiol Meas.* 2012 Jan;33(1):1-17.
5. Lemyre B, Davis PG, de Paoli AG. Nasal intermittent positive pressure ventilation (NIPPV) versus nasal continuous positive airway pressure (NCPAP) for apnea of prematurity. *Cochrane Database Syst Rev.* 2002;(1):CD002272.
6. Lin XZ, Zheng Z, Lin YY, Lai JD, Li YD. Nasal synchronized intermittent positive pressure ventilation for the treatment of apnea in preterm infants. *Zhongguo Dang Dai Er Ke Za Zhi.* 2011 Oct;13(10):783-6.
7. Liu LM, Hong H, Li LX, et al. Relationship between apnea and hyperbilirubinemia in premature infants. *Nan Fang Yi Ke Da Xue Xue Bao.* 2010 Sep;30(9):2139-41.
8. Mathew OP. Apnea of prematurity: pathogenesis and management strategies. *J Perinatol.* 2011 May;31(5):302-10.
9. Poets CF, Bodman Av. Sleeping position for preterm infants. *Z Geburtshilfe Neonatol.* 2008 Feb;212(1):27-9.
10. Roll C, Horsch S. Effect of doxapram on cerebral blood flow velocity in preterm infants. *NeuroPediatrics.* 2004 Apr;35(2):126-9.
11. Spitzer AR. Evidence-based methylxanthine use in the NICU. *Clin Perinatol.* 2012 Mar;39(1):137-48.
12. Zagol K, Lake DE, Vergales B, et al. Anemia, Apnea of Prematurity, and Blood Transfusions. *J Pediatr.* 2012 Apr 10.

**Presión Positiva
Continua
de las Vías
Aéreas (CPAP)**

26. Presión Positiva Continua de las Vías Aéreas (CPAP)

- Es el mantenimiento continuo de una presión transpulmonar, positiva o negativa, durante la fase espiratoria de la respiración.
- Se denomina presión positiva continua en la vía aérea (CPAP) cuando el recién nacido respira espontáneamente y presión positiva al final de la espiración (PEEP) cuando el paciente se encuentra con asistencia respiratoria mecánica.

Esquema 26.1 Aplicación clínica de la Presión Positiva Continua de las Vías Aéreas (CPAP)



Tipos de CPAP

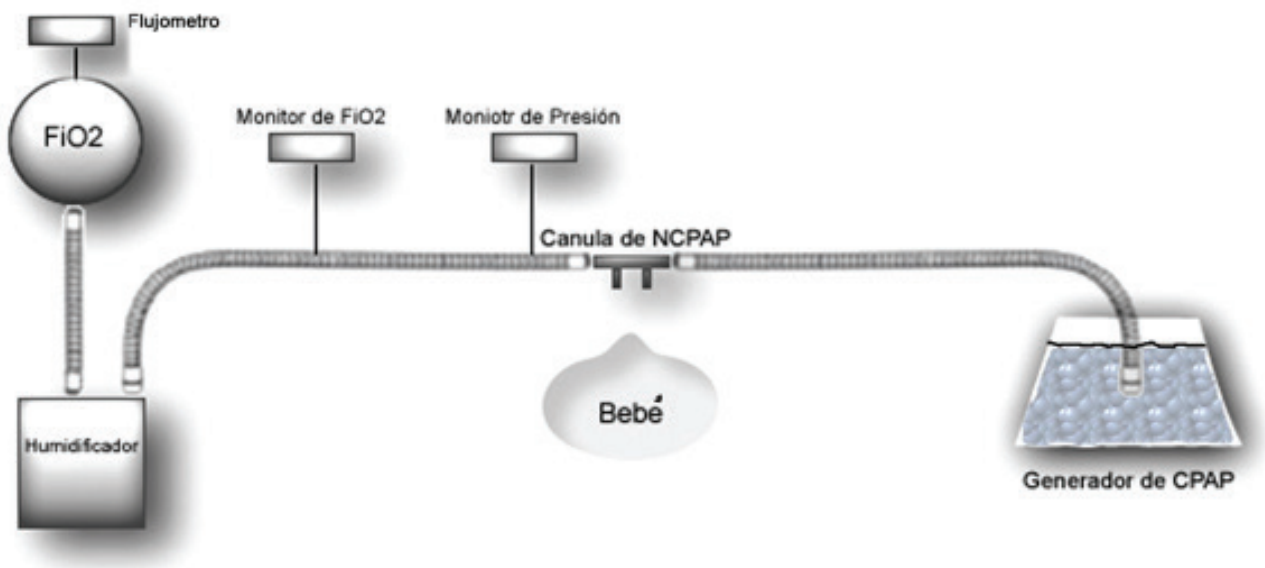
- CPAP-B de burbuja
- CPAP-N nasal de flujo variable
- CPAP-FC nasal de flujo continuo
- Cánula nasal con flujo constante directo
- CPAP-ET endotraqueal

Efectos clínicos

- **Efectos en apnea del prematuro:**
 - Reduce la frecuencia de apnea (69%)
 - Reduce la apnea mixta
 - Reduce la apnea obstructiva
 - Incrementa la PaO₂
 - No produce cambios en apnea central
- **Efectos en enfermedad pulmonar aguda:**
 - Aumenta el volumen de gas pulmonar y la capacidad funcional residual
 - Disminuye la resistencia total de las vías aéreas y la complacencia pulmonar

- Incrementa la PaO₂
- Regulariza la respiración
- Produce efecto protector sobre el surfactante
- Disminuye la ventilación minuto
- Pocos cambios en ventilación alveolar o pCO₂
- **CPAP temprano en SDR:**
 - Reduce la necesidad de Presión Positiva Intermitente (PPI) y aplicación temprana de Presión Positiva Continua (PPC)
 - Permite reducir el FiO₂ a 40-50% rápidamente
 - No reduce mortalidad
 - Ningún impacto en fuga aérea

Figura 26.1 Esquema de los componentes de un CPAP



Indicaciones

- Apnea del prematuro
- Enfermedad pulmonar aguda (por ejemplo: SDR)
- Mantener la función pulmonar y permeabilidad de las vías aéreas

Criterios de uso

- RN ≤ 30 semanas iniciar CPAP desde el nacimiento
- RN > 30 semanas + SDR + FiO₂ entre 40 y 50%

Criterios de inicio

- Apnea del prematuro:
 - Iniciar con CPAP-N
 - Iniciar con una presión de 2-4 cm de H₂O y 10% más de FiO₂
 - Valorar en 15 minutos. Si no hay mejoría clínica o disminución de la PaO₂, incrementar la presión de 2 en 2 hasta 8 cm de H₂O
 - Si el paciente está con CPAP-N pasar a CPAP-ET si no hay mejoría clínica, disminución de la PaO₂ o necesidad de FiO₂ en ascenso, pasar a VMI
- Enfermedad pulmonar aguda:
 - Iniciar con CPAP-N.
 - En RN con enfermedad pulmonar aguda el CPAP de burbuja ha dado mejores resultados.

- Iniciar con una presión de 5 cm de H₂O y 10% más de FiO₂.
- Valorar en 20 minutos. Si no hay mejoría clínica o disminución de la PaO₂, incrementar la presión de 2 en 2 hasta 8-10 cm de H₂O.
- Mantener CPAP y FiO₂ independiente durante la fase aguda.
- Cuando mejora la complacencia pulmonar (cambios rápidos por el uso de surfactante), disminuir CPAP hasta 5 cm H₂O.
- Se considera que el CPAP es fallido cuando después de haber alcanzado la máxima presión: la FiO₂ es >80%, la PaO₂ <60 y/o presenta acidosis respiratoria.

Causas de fracaso con CPAP

- Rn con PMBN – 27 semanas o menos de gestación (40-70%)
- Infección posnatal o ECN
- Inmadurez de la pared torácica y pulmonar
- Apneas frecuentes

Contraindicaciones

- Malformaciones de las vías aéreas superiores y/o esófago
- Hernia diafragmática
- Insuficiencia cardio-respiratoria

Complicaciones

- Neumotórax
- Septicemia
- Aumento de la severidad de la dificultad respiratoria
- DBP
- Problemas nasales (por ejemplo: desviación del septum, infecciones)

Monitoreo

- Continuo de signos vitales (FC, FR, PA)
- Continuo de la dificultad respiratoria (Silverman-Andersen)
- Complicaciones después de aplicar surfactante
- PaO₂ o SpO₂
- Gases sanguíneos arteriales a los 20 minutos y cada 6 horas
- PPC, PEEP y FiO₂
- Evaluación radiológica si se considera necesario

Destete y/o extubación

- Cuando se obtenga una buena tolerancia con un PEEP de 2 a 3 cm H₂O y una FiO₂ de 25-30%
- Luego colocar en cámara cefálica con una FiO₂ de 40-50%
- Reforzar el manejo con fisioterapia respiratoria (para evitar atelectasias)
- Control radiológico a las 4 a 6 horas

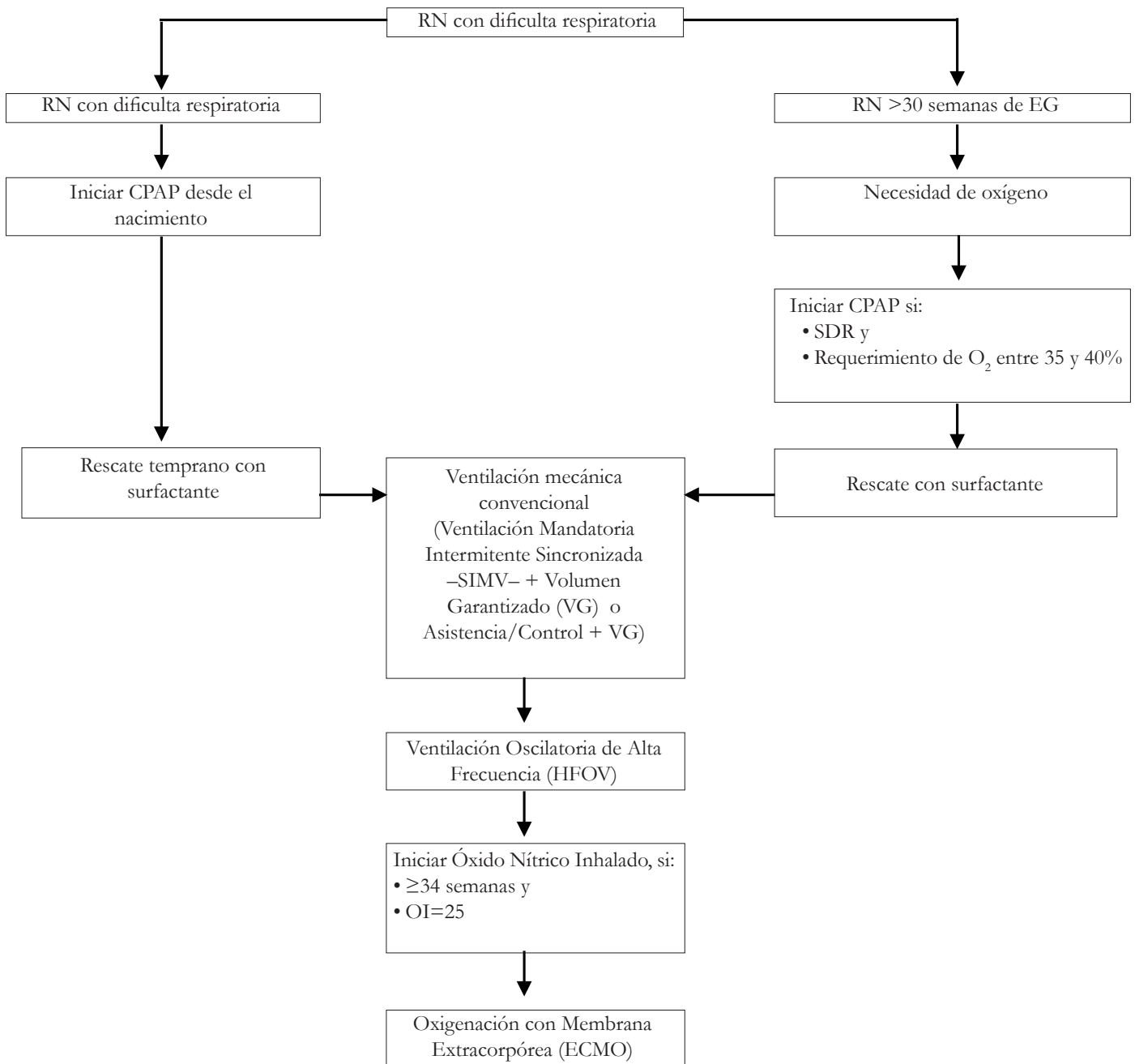
Referencias

1. De Paoli AG, Davis PG, Faber B, Morley CJ. Devices and pressure sources for administration of nasal continuous positive airway pressure (NCPAP) in preterm neonates. *Cochrane Database Syst Rev*. 2008 Jan 23;(1):CD002977.
2. Finer NN, Carlo WA, Walsh MC, et al. Early CPAP versus surfactant in extremely preterm infants. *N Engl J Med*. 2010 May 27;362(21):1970-9.
3. Mahmoud RA, Roehr CC, Schmalisch G. Current methods of non-invasive ventilatory support for neonates. *Paediatr Respir Rev*. 2011 Sep;12(3):196-205.
4. McCoskey L. Nursing Care Guidelines for prevention of nasal breakdown in neonates receiving nasal CPAP. *Adv Neonatal Care*. 2008 Apr;8(2):116-24.
5. Pillai MS, Sankar MJ, Mani K, et al. Clinical prediction score for nasal CPAP failure in pre-term VLBW neonates with early onset respiratory distress. *J Trop Pediatr*. 2011 Aug;57(4):274-9.
6. Ratchada K, Rahman A, Pullenayegum EM, Sant'anna GM. Positive airway pressure levels and pneumothorax: a case-control study in very low birth weight infants. *J Matern Fetal Neonatal Med*. 2011 Jul;24(7):912-6.
7. Saxena A, Thapar RK, Sondhi V, Chandra P. Continuous Positive Airway Pressure for Spontaneously Breathing Premature Infants with Respiratory Distress Syndrome. *Indian J Pediatr*. 2012 Mar 7.
8. Thomas CW, Meinen-Derr J, Hoath SB, Narendran V. Neurodevelopmental outcomes of extremely low birth weight infants ventilated with continuous positive airway pressure vs. mechanical ventilation. *Indian J Pediatr*. 2012 Feb;79(2):218-23.
9. Yagui AC, Vale LA, Haddad LB, et al. Bubble CPAP versus CPAP with variable flow in newborns with respiratory distress: a randomized controlled trial. *J Pediatr (Rio J)*. 2011 Nov-Dec;87(6):499-504.

Ventilación mecánica

27. Ventilación mecánica

Esquema 27.1 Manejo general de la dificultad respiratoria en el recién nacido



Conceptos básicos de fisiología pulmonar

- Volumen Tidal o corriente (VT): volumen de gas movilizado en cada ciclo respiratorio (normal de 4-7 ml/kg).
- Volumen del espacio muerto (VD): volumen de gas movilizado en cada ciclo, pero que no realiza intercambio gaseoso. Suele ser la tercera parte del volumen corriente (aproximadamente de 1.5 a 2 ml/kg).
- Volumen Minuto (VM): es el producto del VT menos el VD por la frecuencia respiratoria (FR). En respiradores que miden ese valor, el cálculo se realiza por el producto de VT X FR, debido a que VD no es conocido.
- Complacencia (CL): elasticidad o adaptabilidad del tejido pulmonar, expresada como cambios de volumen producidos por los cambios de presión determinados (*normal 3-6 ml/cm H₂O de presión*).

$$CL = \frac{\text{Incremento de volumen}}{\text{Incremento de presión (cm H}_2\text{O)}} \quad (\text{ml /cm H}_2\text{O})$$

- **Resistencia del sistema respiratorio (R):** se refiere a la dificultad que encuentra el gas al pasar por la vía aérea. Es el roce o incremento de presión que se origina ante el paso de un volumen determinado de gas, en un tiempo determinado. La R se debe a las paredes de la propia vía aérea (R de las vías respiratorias) más las resistencias viscosas del tejido pulmonar circundante a ellas (R tisular). Se expresa como incrementos de presión producidos por incrementos de flujo de gas, por unidad de tiempo (*normal 20-40 cm H₂O/l/seg*).

$$R = \frac{\text{Incremento de presión (cm H}_2\text{O)}}{\text{Incrementos de flujo (l /seg)}} \quad (\text{cm H}_2\text{O /l /seg})$$

- **Constante de tiempo (Kt):** es el tiempo necesario para que la presión alveolar alcance el 63% del cambio en la presión de las vías aéreas. Existe un equilibrio entre las presiones del sistema al cabo de 3 a 5 Kt, lo que significa que tanto la fase inspiratoria como la espiratoria del ciclo respiratorio se habrán completado (igualdad de presiones y ausencia de flujo), cuando hayan transcurrido 5 Kt, para cada una de las fases.

$$Kt \text{ (seg)} = CL(1/\text{cm H}_2\text{O}) \times R \text{ (cm H}_2\text{O /l /seg)}$$

- **Índices de oxigenación y ventilación:** son de utilidad para valorar la gravedad de la enfermedad respiratoria y la intensidad de la ventilación mecánica en el transcurso de la enfermedad.

- Índice de oxigenación:

◦ Diferencia alveolo/arterial de oxígeno:

$$A-aDO_2 = [(713^* \times FiO_2) - (PaCO_2/0.8)] - PaO_2$$

◦ Cociente arterial/alveolar de oxígeno:

$$a/ADO_2 = PaCO_2 / (713^* \times FiO_2) - (PaCO_2/0.8)$$

(* Presión barométrica – presión vapor de agua = 760 – 47 mm Hg a nivel del mar)

- Índices ventilatorios:

◦ Índice ventilatorio:

$$IV = \text{Presión Media de la Vía Aérea (MAP)} \times \text{Frecuencia Respiratoria (FR)}$$

◦ Índice de oxigenación (IO):

$$IO = \text{MAP} \times \text{FiO}_2 \times 100 / \text{PaO}_2$$

Tabla 27.1 Gravedad de la dificultad respiratoria según el índice de oxigenación (IO) o el cociente arterial/alveolar de oxígeno

Gravedad	Índice oxigenación (IO)	a/A DO ₂
SDR Leve	<10	>0.22
SDR Moderado	>10 – <25	>0.1 – <0.22
SDR Severo	>25	0.1

Ventilación mecánica

Conceptos básicos

- **Mecanismo respiratorio:** La inspiración normal genera una presión negativa intrapleural que crea un gradiente de presión entre la atmósfera y los alvéolos, lo que facilita la entrada del aire. En la ventilación mecánica, el gradiente de presión es el resultado del aumento de la presión (positiva) de la fuente de aire.
- **Pico de presión aérea:** se mide en las vías aéreas de apertura y es proporcionada rutinariamente por los ventiladores mecánicos. Representa la presión total necesaria para empujar un volumen de gas en el pulmón. Está compuesto por las presiones resultantes de la resistencia al flujo inspiratorio (presión de resistencia), la elasticidad de los pulmones y la pared torácica (presión elástica) y la presión alveolar presente al comienzo de la respiración (presión positiva al final de la espiración (PEEP))
- **Presión de resistencia:** es el producto de la resistencia del circuito y flujo de aire. En el paciente en ventilación mecánica, la resistencia al flujo de aire se produce en el circuito del ventilador, el tubo endotraqueal y las vías respiratorias de los pacientes. Nota: incluso cuando estos factores son constantes, un incremento en el flujo de aire aumenta la presión de resistencia.
- **Presión elástica:** es el producto del retroceso elástico de los pulmones y la pared torácica (elastance) y el volumen de gas entregado. Para un determinado volumen, la presión elástica aumenta por la mayor rigidez del pulmón (por ejemplo: en la fibrosis pulmonar) o está restringida por exclusión de la pared torácica o diafragma (por ejemplo: en ascitis tensa). Porque la presión elástica es la inversa de la complacencia, una presión elástica elevada es lo mismo que una complacencia baja.
- **Presión al final de la espiración en los alvéolos:** normalmente es la misma que la presión atmosférica. Sin embargo, cuando los alvéolos no se vacían completamente debido a una obstrucción de las vías respiratorias, se limita el flujo de aire o disminuye el tiempo de espiración, por lo que la presión al final de la espiración puede ser positiva respecto a la presión atmosférica. Esta presión se llama PEEP intrínseca o autoPEEP para diferenciarlo del PEEP (terapéutico), que se crea mediante el ajuste del respirador mecánico o colocando una máscara que aplica presión positiva durante todo el ciclo respiratorio.

Indicaciones

- **Emergencias:**

- Paro cardíaco
- Paro respiratorio o apnea prolongada (por ejemplo: debido a enfermedad del SNC, hipoxia, drogas)
- Coma profundo
- Insuficiencia respiratoria aguda
- Edema agudo de la laringe
- Ahogamiento
- Trauma de las vías aéreas superiores
- Masas o tumores que impiden la respiración (por ejemplo: quiste tirogloso)
- Lesiones cefálicas o de columna cervical

- **Signos clínicos y de laboratorio:**

- FR >60 por minuto
- Dificultad para mantener SpO₂ >90% con una FiO₂ >60%
- PaCO₂ >50 mmHg
- pH <7.25

Tipos de ventiladores

- **Ventilador de presión:** entregan un flujo de gas continuo, precalentado y humidificado a una presión inspiratoria y final espiratoria predeterminada (por ejemplo: Baby Bird, Bear Cub, Infant Star, Sechrist, Dragger, Healthdyne)
- **Ventilador de volumen:** se preselecciona el volumen de gas a entregar al sistema (por ejemplo: Benett MA1 y 2, Bourne 104-50, Bird VIP, Newport Breeze, Siemens Servo 300)
- **Ventilador de alta frecuencia:** entregan volúmenes tidales (corrientes) menores que el espacio muerto anatómico, con frecuencias elevadas. Existen dos tipos:
 - *Ventilador jet de alta frecuencia* (HFJV), entrega pulsos cortos de gas a las vías aéreas superiores, con frecuencias desde 140 hasta 600/min. La exhalación es pasiva y depende de la reacción pulmonar.
 - *Ventilación oscilatoria de alta frecuencia* (HFOV), entrega un flujo de gas continuo a una presión media constante. La presión oscilatoria produce alrededor de la vía aérea pequeños volúmenes tidales (corrientes) a un volumen pulmonar medio constante. La exhalación es activa lo cual facilita la salida de CO₂.

Modalidades de ventilación

Ventilación Mecánica Convencional (VMC)	Generalmente opera con una frecuencia respiratoria arriba de 100 a 120 rpm
Presión Positiva Continua de las Vías Aéreas (CPAP)	Una técnica para mantener presión positiva en el pulmón durante todas las fases de ventilación espontánea
Ventilación a Presión Positiva no Invasiva (NIPPV)	Es la entrega de ventilación con presión positiva a través de una máscara ajustada que cubre la nariz o la nariz y la boca. Debido a su uso en pacientes con respiración espontánea, se aplica principalmente como una forma de Ventilación con Soporte de Presión (PSV), aunque se puede utilizar con control de volumen.
Ventilación con control de presión y ciclado	Esta forma de ventilación mecánica incluye varias modalidades no invasivas aplicadas a través de una mascarilla ajustada, ventilación con control de presión (PCV) y ventilación con soporte de presión (PSV). En estas modalidades, el ventilador proporciona en conjunto la presión inspiratoria. Por lo tanto, el volumen tidal varía dependiendo de la resistencia y elasticidad del sistema respiratorio. En este modo, los cambios en la mecánica del sistema respiratorio pueden resultar en cambios no reconocidos en la ventilación minuto porque limita la presión de distensión de los pulmones. Este modo teóricamente puede beneficiar a los pacientes con lesión pulmonar aguda/síndrome de dificultad respiratorio agudo (ALI/ARDS); Sin embargo, no ha demostrado ninguna ventaja clara clínica sobre A/C.
Ventilación Mandatoria Intermitente (VMI)	La presión limitada y el tiempo de ciclado con ventilación controlada se utiliza junto con un sistema de flujo continuo que permite una respiración espontánea. El ritmo es automático y continuo, marcado por el respirador e independiente del niño.
Ventilación Mandatoria Intermitente Sincronizada (VMIS)	Es similar a la VMI, pero una serie de respiraciones mandatorias están sincronizadas con los esfuerzos propios del niño. El respirador asiste de forma sincronizada al paciente, con un número de ciclos por minuto fijo seleccionado por el operador. Si la FR espontánea del paciente es superior a la marcada en el respirador, se intercalarán respiraciones espontáneas y respiraciones “asistidas” con las características programadas por el aparato.
Ventilación Asistida o sincronizada/Controlada (A/C)	El respirador garantiza un ritmo mínimo programado por el operador, para impedir que la falta de estímulo o esfuerzo del niño produzcan apnea. El inicio de la inspiración del niño es detectado por sensores de flujo de presión, poniendo en marcha cada ciclo del respirador. Cuando la FR espontánea es superior a la programada y la sensibilidad del respirador está bien acoplada a su esfuerzo, el respirador asiste todas y cada una de las inspiraciones del niño.
Ventilación con Volumen Garantizado (Vg)	En esta modalidad se selecciona un volumen tidal (corriente) entre 3 y 5 ml/kg y un límite máximo de presión inspiratoria. Cada ciclo mantiene fijo el volumen asignado generando la presión necesaria, que puede ser variable.
Ventilación Oscilatoria de Alta Frecuencia (HFOV)	Forma de ventilación mecánica que proporciona un volumen tidal menor que el espacio muerto anatómico en ritmos rápidos. Los ventiladores oscilatorios de alta frecuencia vibran la vía aérea en frecuencias entre 3 a 40 Hz y tanto la inspiración como la espiración permanecen activas. La presión oscilatoria produce un volumen tidal pequeño alrededor de una constante de presión media de la vía aérea (MAP). El volumen tidal es determinado por la amplitud de oscilación de la vía aérea y es extremadamente efectivo para remover CO ₂ .

Ventilación Jet de Alta Frecuencia (HFJV)	Proporciona frecuencias rápidas (entre 240 lpm (4 Hz) hasta 660 lpm (11 Hz) utilizando un adaptador especial (“jet nozzle”) conectado a un tubo endotraqueal que permite conectar a un VMC. El volumen tidal que proporciona el HFJV es la mitad del espacio muerto anatómico (1 ml/kg) debido a que las inspiraciones proporcionadas por el ventilador penetran a través del espacio muerto cambiando una porción de este gas por un gas fresco (como en VMC). El HFJV es de presión limitada y tiempo de ciclado con una presión positiva inspiratoria (PIP) y frecuencia ajustables; el tiempo inspiratorio es corto (0,02 segundos) y la expiración es pasiva. El flujo de gas es retroalimentado y controlado por un monitor del PIP cuando este se ajusta. Un monitor de servo control para dirigir la presión es utilizado para detectar cambios en la complacencia y resistencia, así como percances como extubación accidental, neumotórax, broncoespasmo, etc.
Presión de apoyo (Pa)	Durante un esfuerzo inspiratorio espontáneo una presión de la vía aérea constante y predeterminada es entregada y mantenida hasta que el flujo del paciente desciende a valores mínimos. Es útil para el destete.

Parámetros iniciales típicos en VMC de acuerdo a la causa de dificultad respiratoria

- Los parámetros deben ser seleccionados de acuerdo a lo observado durante la ventilación con bolsa y máscara, en relación a la presión, frecuencia y FiO₂ (Tabla 27.2)
- No existe una pauta de ventilación concreta ideal. Distintas técnicas y modalidades pueden ser aplicables a un mismo RN
- Lo importante es conseguir una oxigenación y ventilación adecuadas con los mínimos efectos secundarios

Tabla 27.2 Parámetros iniciales para ventilación mecánica (ventiladores de presión limitada y tiempo de ciclado)

Variables iniciales	Causas de dificultad respiratoria		
	Hipoventilación/ pulmones inmaduros	SDR	SAM
Frecuencia (lpm)	15 – 40	30 – 60	30 – 60
PIP (cm H ₂ O)	10 - 15	15 - 30	20 - 30
PEEP (cm H ₂ O)	4 - 8	4 - 10	4 - 6
Tiempo inspiratorio (segundos)	0.25 – 0.35	0.25 – 0.35	0.3 – 0.4
Relación I:E	1:2	1:1.5	1:3 – 1:2*
FiO ₂	Para mantener SpO ₂ deseado		

* El tiempo espiratorio no debe ser < 0.3 seg. para evitar un PEEP inadvertido

Fuente: Perlman M, Kirpalani HM, Moore AM. Residents Handbook of Neonatology, 2007, pp 135-167

Parámetros para Ventilación Oscilatoria de Alta Frecuencia (HFOV)

- Mantener el mismo FiO_2
- Ajustar la frecuencia a 12 Hz
- Ajustar I:E en 0.3
- Primer volumen para llenado cardíaco no comprometido
- Ajuste MAP en 1-2 cm H_2O por encima de la VMC
- Incremente la amplitud de oscilación hasta que pueda verse que el tórax y abdomen están oscilando
- Rx de tórax para verificar la expansión pulmonar (objetivo 9 costillas posteriormente)
- Gases sanguíneos a los 15 minutos; si dispone de monitor transcutáneo de CO_2 los cambios pueden verse más rápidamente
- Los cambios graduales son necesarios no solo cuando se inicia la ventilación, sino también periódicamente durante el tratamiento. Los cambios graduales puede ser para mantener la inflación sostenida (IS) o para la progresión gradual en MAP hasta que los valores de la PaO_2 aumentan significativamente
- Si existe deterioro o fallo para mejorar considere llenado cardíaco o fuga aérea (Rx y drenaje) o volumen pulmonar inadecuado
- Intercambio de gases durante HFOV:
 - La PaO_2 es dependiente de la presión media de la vía aérea y el FiO_2 . El incremento de la MAP en un pulmón atelectásico puede incrementar la PaO_2 , sin embargo, cuando los volúmenes pulmonares están optimizados, un incremento en MAP puede reducir la PaO_2 , por lo que es necesario obtener una Rx de tórax para decidir si hay que incrementar o disminuir la MAP
 - La eliminación del CO_2 es dependiente de la amplitud y frecuencia. Si la PaCO_2 aumenta, la amplitud debe ser incrementada, a diferencia de la VMC en donde la eliminación del CO_2 se incrementa disminuyendo la frecuencia del ventilador

Parámetros para Ventilación Jet de Alta Frecuencia (HFJV)

- **Control de la PaCO_2 :**
 - Ajustar por la amplitud de presión (PIP-PEEP) para proporcionar el volumen tidal. La PIP debe ser superior a la que se administra en VMC, sin embargo, por la velocidad puede haber una caída rápidamente de la inspiración PIP, cuando el gas a chorro de alta frecuencia penetra en las vías aéreas
 - La espiración pasiva debe ser mucho más lenta. Así, la presión espiratoria al final de la espiración (PEEP) es constante en todo el pulmón y si la frecuencia no se ajusta tan rápida, puede provocar atrapamiento aéreo
 - La frecuencia se ajusta 10 veces más rápida que en VMC, en proporción con el tamaño del RN y las constantes de tiempo pulmonares (complacencia pulmonar por resistencia de la vía aérea). Mantener constante el tiempo inspiratorio, permite tiempos espiratorios más prolongados con frecuencias en la HFJV bajas
 - RN grandes con restricción u obstrucción de la vía aérea (constantes de tiempo prolongadas) deben ser manejados a 240 lpm (4 Hz) con un tiempo I:E = 1:12. RN pequeños deben ser manejados por arriba de 660 lpm (11 Hz) con tiempo I:E = 1:3,5. Frecuencias menores puede requerir aumentar el PIP para mantener la PaCO_2 , debido a que el volumen tidal es independiente de la frecuencia.
- **Control de la oxigenación:**
 - Los parámetros de VMC controlan la oxigenación. La VMC entre 3 a 5 lpm permiten el reclutamiento alveolar con su máximo volumen tidal.
- La PEEP es la determinante primaria de la MAP y del volumen pulmonar.
- La PEEP óptima puede ser encontrada utilizando las frecuencias respiratorias utilizada en VMC y un oxímetro de pulso. La MAP al iniciar la HFJV puede ser ajustada aumentando el PEEP 1 a 2 cm H_2O inicialmente. Los RN deben estabilizarse con VMC=5 lpm y una FiO_2 ajustada para producir una adecuada SpO_2 . Posteriormente, la VMC se conecta en modo CPAP y el PEEP se incrementa hasta que la SpO_2 se ha estabilizado, por lo que el modo VCM se utiliza solo temporalmente.

Destete y extubación:

- Debido al riesgo de una intubación y ventilación prolongada, actualmente se acepta un destete y extubación temprana

y el paso hacia otra forma de ventilación menos invasiva.

- Si existe un fracaso en la extubación debe considerarse lo siguiente:
 - Esfuerzo inadecuado:
 - Inmadurez
 - Problemas del CNS reconocidos y no reconocidos (por ejemplo: neuropatía congénita)
 - Causas neuromusculares (por ejemplo: miopatía congénita)
 - Incremento en el esfuerzo respiratorio:
 - Sobre complacencia de la pared torácica (inmadurez)
 - Persistencia de enfermedad pulmonar crónica (DBP)
 - Atelectacias subestimadas (reventilar con PEEP)
 - Edema laríngeo, estenosis subglótica (preparar para extubación con dexametasona, administrar epinefrina racémica después de la extubación, probar con heliox)
 - La desnutrición conduce a una masa muscular respiratoria deficiente
 - Enfermedad cardíaca congénita con flujo pulmonar aumentado (PDA)
- Presión positiva continua de la vía aérea (CPAP): es un complemento útil para la extubación en recién nacidos cuando se usa con presión ≥ 5 cm H₂O.
- Ventilación a presión positiva nasal intermitente (NIPPV): parece ser más eficiente que el CPAP para prevenir fracasos a la extubación.
- Metilxantinas: son efectivas para prevenir fracasos en la extubación. Existe, sin embargo, preocupación por sus efectos adversos en el neurodesarrollo.
- Dexametasona: administrada IV antes de la extubación reduce la necesidad de re-intubación. Se recomienda su uso únicamente en grupos de alto riesgo debido a sus posibles efectos neurológicos a largo plazo.

Complicaciones de la ventilación mecánica:

- Desplazamiento del tubo ET a un bronquio (generalmente derecho)
- Obstrucción del tubo ET por secreciones o sangre
- Escape aéreo (neumotórax, neumomediastino, enfisema intersticial, enfisema subcutáneo)
- Neumonía
- Traqueobronquitis necrotizante
- Atelectasia
- Hemorragia pulmonar
- Enfermedad pulmonar crónica
- Sepsis
- Retinopatía del prematuro

Referencias

1. Balcells Ramirez J. Mechanical ventilation in Pediatrics (III). Weaning, complications and other types of ventilation. Weaning from mechanical ventilation. An Pediatr (Barc). 2003 Aug;59(2):155-9.
2. Buettiker V, Hug MI, Baenziger O, Meyer C, Frey B. Advantages and disadvantages of different nasal CPAP systems in newborns. Intensive Care Med. 2004 May;30(5):926-30.
3. Claire N, D'Ugard C, Bancalari E. Elimination of ventilator dead space during synchronized ventilation in premature infants. J Pediatr. 2003 Sep;143(3):315-20.
4. Cools F, Henderson-Smart DJ, Offringa M, Askie LM. Elective high frequency oscillatory ventilation versus conventional ventilation for acute pulmonary dysfunction in preterm infants. Cochrane Database Syst Rev. 2009 Jul 8;(3):CD000104.
5. Davis PG, Henderson-Smart DJ. Intravenous dexamethasone for extubation of newborn infants. Cochrane Database Syst Rev 2001;CD000308.
6. Davis PG, Henderson-Smart DJ. Nasal continuous positive airways pressure immediately after extubation for preventing morbidity in preterm infants. Cochrane Database Syst Rev 2003;CD000143.
7. Davis PG, Morley CJ, Owen LS. Non-invasive respiratory support of preterm neonates with respiratory distress: continuous positive airway pressure and nasal intermittent positive pressure ventilation. Semin Fetal Neonatal Med. 2009 Feb;14(1):14-20.
8. De Paoli AG, Davis PG, Faber B, Morley CJ. Devices and pressure sources for administration of nasal continuous positive airway pressure (NCPAP) in preterm neonates. Cochrane Database Syst Rev. 2008 Jan 23;(1):CD002977.
9. Henderson-Smart DJ, Davis PG. Prophylactic methylxantines for extubation in preterm infants. Cochrane Database Syst Rev 2002;CD003212.
10. Hofhuis W, de Jongste JC, Merkus PJ. High-frequency ventilation in premature neonates. Am J Respir Crit Care Med. 2004 Aug 15;170(4):466
11. Kaczmarek J, Kamlin CO, Morley CJ, et al. Variability of respiratory parameters and extubation readiness in ventilated neonates. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. 2012 May 3.

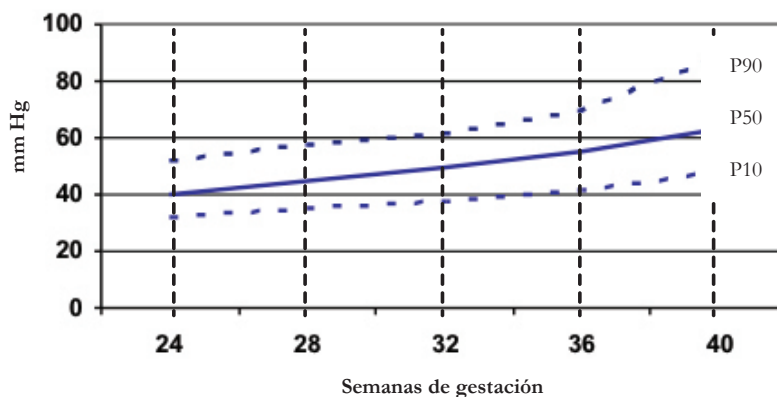
Problemas circulatorios

28. Problemas circulatorios

Presión sanguínea

- En los recién nacidos pequeños y enfermos, la presión sanguínea se mide generalmente a través de una vía arterial umbilical o un catéter periférico
- Si se utiliza heparina en la infusión, la dosis no debe ser superior a 1 a 2 U/kg/hora
- Los catéteres arteriales periféricos pueden resultar en una medida de la presión sistólica 20 mm Hg superior a los catéteres centrales
- La técnica oscilométrica no invasiva es la más comúnmente utilizada
- La presión sanguínea tiende a elevarse en las primeras horas de vida
- La edad gestacional es un mejor predictor de la presión sanguínea que el peso
- A las 46 semanas de edad posconcepcional la presión sanguínea se estabiliza y permanece estable durante el primer año de vida

Gráfico 28.1 Presión sanguínea sistólica en recién nacidos, de las 24 a las 40 semanas de gestación



Fuente: Wariyar UK et al, 1998

Choque

- Deficiencia aguda y sostenida de la perfusión tisular que causa hipoxia celular.
- La función circulatoria depende del volumen sanguíneo, tono vascular y función cardíaca. Cualquier alteración en alguno de estos factores da como resultado el proceso de choque.

Etiología

- **Reducción en la precarga cardíaca:**

- Hemorragia:
 - Transfusión feto-materna o feto fetal
 - Hemorragia interna (por ejemplo: sangrado subaponeurótico, perforación intestinal, raro en HIV)
- Pérdida aguda de sangre:
 - Abruptio placentae
 - Placenta previa
 - Ruptura del cordón umbilical
- Pérdida aguda de plasma:
 - Tercer espacio en sepsis
 - ECN
- Pérdida aguda de agua:

- Vómitos y/o diarrea
- Pérdida por evaporación severa
- Uso excesivo de diuréticos
- Compresión intratorácica que disminuye el retorno venoso:
 - Neumotórax a tensión
 - Enfisema intersticial pulmonar (por ejemplo: ventilación excesiva en un pulmón normal, PEEP inadvertido)
- **Reducción de la postcarga cardíaca:**
 - Sepsis
 - Drogas (por ejemplo: tolazolina)
 - Hipertermia
- **Problemas cardíacos:**
 - Isquemia del miocardio
 - Miocarditis viral aguda
 - Alteraciones metabólicas (hipoglucemia, hipocalcemia)
 - Arritmia
 - Taponamiento cardíaco (por ejemplo: neumopericardio a tensión)
 - Anomalías cardíacas con obstrucción del flujo sanguíneo sistémico (por ejemplo: síndrome de corazón izquierdo hipoplásico)

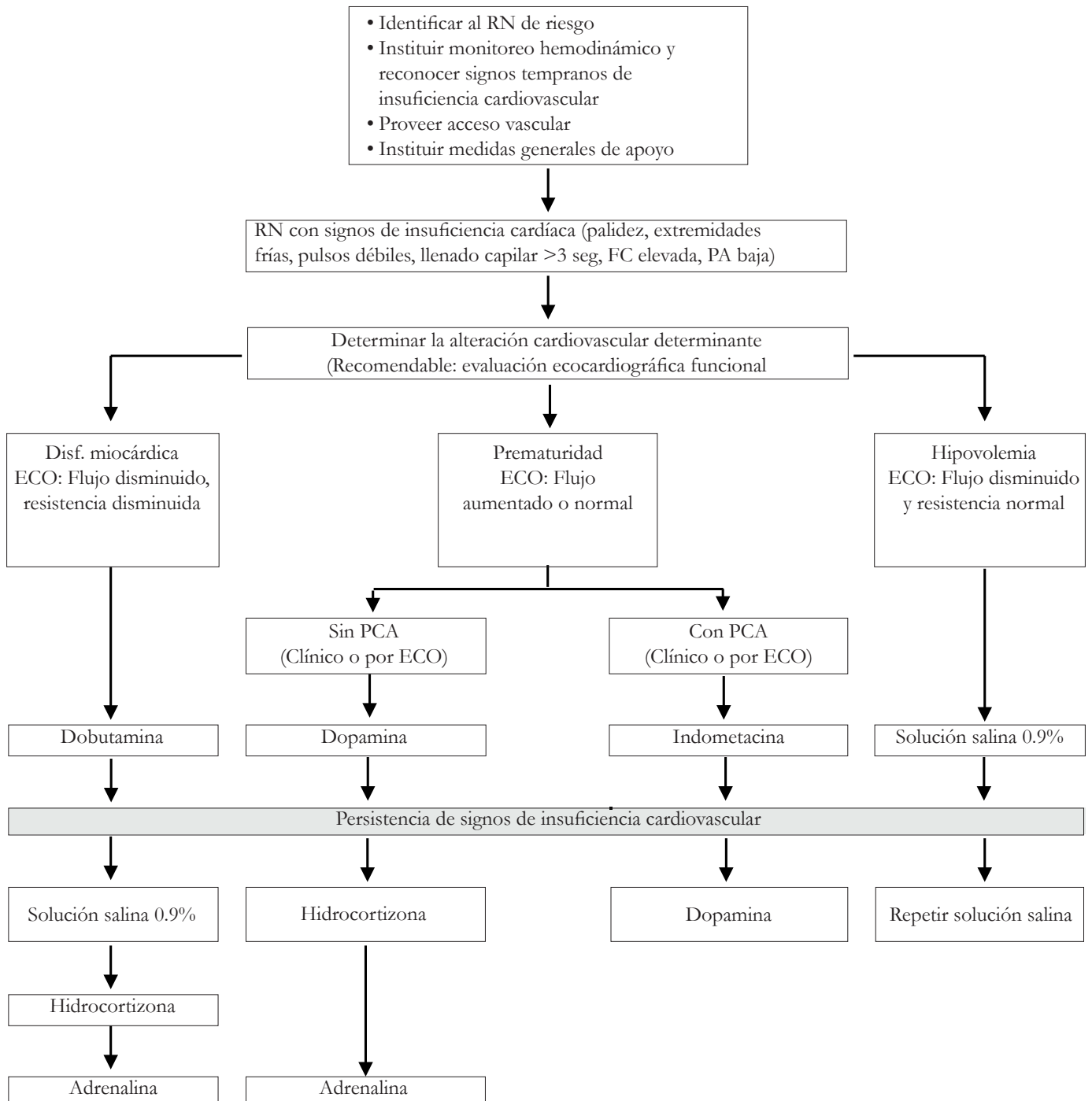
Diagnóstico

- Hematología completa
- Recuento de plaquetas
- Glucosa y calcio séricos
- Nitrógeno de urea, creatinina
- Volumen y densidad urinaria
- Gases sanguíneos
- Pruebas de coagulación (TP, TPT, fibrinógeno)
- Cultivos (orina, sangre, LCR)
- Radiografía de Tórax y abdomen
- Ecocardiografía funcional

Síntomas y signos

- Presión sanguínea baja (signo tardío)
- Pulso débil y rápido
- Piel pálida
- Llenado capilar lento (>3 seg)
- Extremidades frías
- Excreta urinaria disminuida
- Taquipnea
- Evidencia de alteración de un órgano específico
- Acidosis metabólica
- Hipoxemia
- Presión venosa central (PVC) <5 cm H₂O (inicialmente) o >8 cm H₂O (por ejemplo: choque cardiogénico)
- Radiografía de tórax: silueta cardíaca aumentada en choque cardiogénico y disminuida en pérdida de volumen

Esquema 28.1 Diagnóstico y tratamiento del recién nacido (RN) con choque



PCA=Persistencia del Conducto Arterioso.

Tratamiento

Los objetivos generales a alcanzar, independientes del tipo de choque son:

- Mejorar la perfusión tisular (oxigenación y ventilación)
- Incrementar y estabilizar la presión sanguínea
- Establecer una excreta urinaria adecuada (>1 ml/kg/hora)
- Corregir la acidosis metabólica
- Agentes inotrópico y vasoconstrictores (Tabla 28.1)

Tabla 28.1 Manejo del choque de acuerdo a la presión sanguínea y Presión Venosa Central (PVC)

Presión sanguínea	PVC	Tipo de Choque	Manejo
Baja	Bajo (<5 cm H ₂ O)	Reducción de la pre o post carga	Expansores de volumen
Baja	Normal o alto (>8 cm H ₂ O)	Cardiogénico	Inotrópicos

• Expansores de volumen

- Soluciones cristaloides. *Dosis:* 10 ml/kg, IV, pasar en 30-60 minutos:
 - Solución salina normal
 - Lactato de Ringer
- Soluciones coloides. *Dosis:* 10 ml/kg, IV, pasar en 30-60 minutos:
 - Albúmina al 5%
 - Plasma fresco congelado (asociado a infecciones Por ejemplo: HIV, hepatitis, citomegalovirus, etc.)
- Sangre fresca. *Dosis:* 10 a 15 ml/kg, IV, pasar en 30 minutos

Tabla 28.2 Agentes inotrópicos y vasoconstrictores

Agente	Efectos	Dosis
Dopamina	• Dopaminérgico (vasodilatador renal) • β 1-adrenérgico (incrementa el rendimiento cardíaco) • α -adrenérgico (vasoconstrictor).	2 a 5 μ g/kg/minuto 2 a 5 μ g/kg/minuto 10 a 20 μ g/kg/minuto
Dobutamina	Un análogo de la dopamina sin efectos renales selectivos y efectos β 1 predominantes	5 a 20 μ g/kg/minuto
Norepinefrina	Tiene actividad en los receptores α y β 1 y trabaja como inotrópico positivo y vasoconstrictor.	0.05 a 1 μ g/kg/minuto
Epinefrina	Tiene actividad en los receptores α , β 1 y β 2 y trabaja como inotrópico positivo, cronotrópico e incrementando la resistencia vascular periférica	0.05 a 1.5 mg/kg/minuto
Fenilefrina	Solo estimula los receptores α . Se utiliza únicamente en casos de hipotensión relacionados con reducción de la postcarga	0.05 a 1 mg/kg/minuto
Isoproterenol	Tiene actividad en los receptores α y β 2 y trabaja como inotrópico positivo, cronotrópico y vasodilatador periférico	0.05 a 1 μ g/kg/minuto

Manejo general de la hipotensión

- Considere los estándares de presión para la edad gestacional o posnatal
- La evaluación de la perfusión de los tejidos y la medida de la excreta urinaria en las primeras 24 horas es difícil de interpretar

- Si necesita apoyo farmacológico, inicie con dopamina: 2-20 µg/kg/minuto en infusión IV continua
- Considere el uso de epinefrina (0.1 a 0.3 ml/kg de una concentración de 1:10,000, IV) o norepinefrina si requiere un mejor inotrópico o vasoconstrictor periférico
- Detenga el uso de las drogas si la frecuencia cardíaca persiste >200 lpm
- Disminuya gradualmente cualquiera de los agentes utilizados monitorizando la presión sanguínea y la PVC
- Nunca utilice un Catéter Arterial Umbilical (CAU) para la administración de vasopresores

Hipertensión

Etiología

- **Renovascular**
 - Tromboembolismo
 - Estenosis de arteria renal (de cualquier etiología, incluyendo infección por rubéola)
 - Trombosis venosa renal
 - Coartación de la aorta media
 - Compresión de arteria renal (tumor o hidronefrosis severa)
 - Calcificación arterial idiopática
- **Enfermedad parenquimatosa renal**
 - Congénita:
 - Enfermedad renal poliquística
 - Enfermedad renal multiquística-displásica
 - Tuberculosis
 - Esclerosis
 - Obstrucción de la unión útero-pélvica
 - Hipoplasia renal unilateral
 - Síndrome nefrítico congénito
 - Adquirida:
 - Necrosis tubular aguda
 - Necrosis cortical
 - Nefritis intersticial
 - Obstrucción (piedras, tumores)
- **Medicamentos/intoxicación**
 - Madre:
 - Cocaína, heroína
 - Recién nacido:
 - Exceso iatrogénico de líquidos
 - Dexametasona
 - Agentes adrenérgicos
 - Dopamina
 - Agentes paralizantes farmacológicos (por ejemplo: pancuronio, cafeína o aminofilina (raro) o medicamentos oftalmológicos con fenilefrina)
- **Cardíaco**
 - Coartación de la aorta torácica.
- **Sistema endocrino**
 - Hiperplasia adrenal congénita
 - Hiperaldosteronismo
 - Hipertiroidismo
- **Neurológico**
 - Dolor (período postoperatorio)
 - Hipertensión intracraneana
 - Convulsiones

- Hematoma subdural
- **Neoplasias**
 - Tumor de Wilms
 - Nefroma mesoblástico
 - Neuroblastoma
 - Feocromocitoma
- **Otros**
 - Nutrición parenteral total
 - Cierre de defectos de la pared abdominal (por ejemplo: onfalocele)
 - Hemorragia adrenal
 - Hipercalcemia
 - ECMO

Diagnóstico

- **Historia clínica**
 - Exposición prenatal a drogas (por ejemplo: cocaína)
 - Medicamentos (pancuronio, vasopresores, esteroides)
 - Procedimientos (especialmente cateterismo de arteria umbilical)
 - Historia de exposición a rubéola
- **Examen físico**
 - Dismorfismo; pulsos femorales ausentes o disminuidos
 - Cambios hipertensivos retinianos
 - Genitales ambiguos (hiperplasia adrenal congénita) y exceso de pigmentación
 - Masas abdominales (por ejemplo: tumor de Wilms, neuroblastoma, enfermedad poliquística renal)
 - Estenosis de arteria renal
- **Medición de la presión arterial**
 - Presión sistólica >90 mm Hg y diastólica >60 mm Hg en recién nacidos de término
 - Presión sistólica >80 mm Hg y diastólica >50 mm Hg en recién nacidos prematuros
 - Presión sanguínea superior al percentilo 90 de las curvas normales para la edad gestacional.
- **Laboratorio**
 - General:
 - Hematología (CGB y plaquetas)
 - Análisis de orina y cultivo
 - Electrolitos
 - Nitrógeno de urea y creatinina
 - Calcio, estudios de tiroides
 - Rx de tórax, ultrasonido renal
 - En pacientes seleccionados:
 - Ecocardiograma, ultrasonido pélvico/abdominal
 - Cortisol, renina plasmática, aldosterona plasmática
 - Cistouretrograma
 - Aortografía, angiografía renal, scan nuclear

Tratamiento

- **General**
 - Retirar catéter arterial umbilical
 - Reconsiderar todas las drogas (disminuir o retirar)
 - Calcular la cantidad de líquidos administrados en las últimas 24 a 48 horas
 - La terapia debe ser establecida en base a las condiciones clínicas y/o severidad de la hipertensión
 - Evite una reducción rápida de la presión sanguínea para evitar isquemia cerebral y hemorragia
 - El objetivo es disminuir la presión arterial en un tercio del total deseado en las primeras 6 horas
 - Monitoreo continuo de la presión sanguínea

- **Medicamentos de primera línea:**
 - Empezar con diuréticos: furosemida 1 mg/kg, IV o VO, durante 5 a 10 minutos
- **Medicamentos de segunda línea:**
 - Utilizar inicialmente hidralazina o diazóxido como los de elección (Tabla 28.3 y 28.4)
 - El diazóxido actúa más rápidamente por lo que debe utilizarse en crisis agudas

Tabla 28.3 Medicamentos para uso IV para hipertensión severa en neonatos

Medicamento	Acción	Dosis	Complicaciones
Diazóxido	Vasodilatador (arteriolar)	2-5 mg/kg/dosis, en bolus rápido IV	<ul style="list-style-type: none"> • En bolus lento no es efectiva • Duración impredecible • Hipotensión rápida • Hipoglucemia
Hidralazina	Vasodilatador (arteriolar)	0,15-0,6 mg/kg/dosis, o 0.75-5 mcg/kg/min, en bolus IV o infusión constante	<ul style="list-style-type: none"> • Taquicardia • Puede administrarse cada 4 horas en bolus IV
Esmolol	Beta bloqueador	100-300 mcg/kg/min en infusión IV	<ul style="list-style-type: none"> • Actividad muy corta • Es necesaria la infusión constante • Hipotensión
Labetalol	Alfa y beta bloqueador	0.2-1 mg/kg/dosis, o 0.25-3 mg/kg/hora en bolus IV con infusión constante	<ul style="list-style-type: none"> • Insuficiencia cardíaca • Presión sanguínea diastólica elevada: contraindicación relativa

Tabla 28.4 Medicamentos para uso oral (VO) en hipertensión neonatal

Medicamento	Acción	Dosis	Complicaciones
Propranolol	Beta bloqueador	Oral: 0.25 mg/kg/dosis, cada 6 horas IV: 0.01 mg/kg/dosis, cada 6 horas	<ul style="list-style-type: none"> • Dosis máxima depende de la frecuencia cardíaca • Puede administrarse hasta 8-10 mg/kg/día si no hay bradicardia • Evitar en RN con presión sanguínea diastólica elevada
Hidroclorotiazida	Diurético tiazídico	1-3 mg/kg/dosis, cada 12 horas	<ul style="list-style-type: none"> • Monitoreo de electrolitos
Captopril	Inhibidor de la enzima angiotensina-convertidora (ACE)	0.01-0.05 mg/kg/dosis, cada 8 horas	<ul style="list-style-type: none"> • Muy efectivo en hipertensión neonatal. • Monitoreo de creatinina y potasio sérico • Vigilar por hiperkalemia cuando se usa con espironolactona
Anlodipina	Bloqueador del canal de calcio	0.1-0.3 mg/kg/dosis, cada 8 horas No exceder de 0.6 mg/kg/día o 20 mg/día	<ul style="list-style-type: none"> • Menor probabilidad de producir hipotensión súbita
Minoxidil	Vasodilatador (arteriolar)	0.1-0.2 mg/kg/dosis, cada 8 o 12 horas	<ul style="list-style-type: none"> • Es el vasodilatador oral más potente • Excelente para hipotensión refractaria
Labetalol	Alfa y Beta bloqueador	1 mg/kg/dosis cada 8 o 12 horas Arriba de 12 mg/kg/día	<ul style="list-style-type: none"> • Monitoreo de frecuencia cardíaca • Evitar en RN con presión sanguínea diastólica elevada

Arritmias cardíacas y anomalías de conducción

- Las arritmias cardíacas y anomalías de conducción se presentan en 2 a 5% de recién nacidos normales en algún tiempo y son transitorias y benignas
- Si la arritmia es persistente (duración de más de unos minutos), debe descartarse una enfermedad congénita del corazón por ecocardiografía y el síndrome de Wolf-Parkinson-White por ECG
- **Frecuencia cardíaca normal**
 - La frecuencia cardíaca en los neonatos varía de 80 a 180 latidos por minuto.
 - Episodios de bradicardia sinusal (<80 lpm) son frecuentes en recién nacidos de término sanos y en prematuros antes del alta. Estos episodios son benignos sin otras manifestaciones de enfermedad cardíaca, especialmente cuando se presentan durante el sueño.
- **Frecuencia cardíaca alterada**
 - Las causas de alteración de la frecuencia cardíaca se listan en la Tabla 28.5:

Tabla 28.5 Alteraciones de la frecuencia cardíaca en recién nacidos

Causa	Taquicardia	Bradicardia
Temperatura ambiental	Mayor que el rango termoneutral	
Estado aural	Dolor	Sueño profundo
Pirexia	Presente	
Medicamentos	Inotrópicos, xantinas	Propranolol, digoxina
Endocrina	Hipertiroidismo Hiperamonemia	Hipotiroidismo
Hematológica	Anemia	
Cardiovascular	Insuficiencia cardíaca congestiva, Taquicardia supraventricular	Bloqueo cardíaco congénito

Fuente: Perlman M, Kirpalani HM, Moore AM. Residents Handbook of Neonatology, 2007, p 202

- **Taquicardia atrial paroxística**
 - Es inicialmente asintomática pero puede desarrollar insuficiencia cardíaca congestiva.
 - Si continúa >24 horas o si existe evidencia de choque o se desarrolla una insuficiencia cardíaca congestiva en cualquier momento, considerar las siguientes opciones de tratamiento en este orden:
 - Estimulación vagal con una bolsa de hielo en la cara o inmersión de la cara en agua fría.
 - Adenosina 50 µg/kg, IV rápido (1 a 2 segundos) y si es necesario propranolol (dosis de inicio) 0.01 mg/kg/dosis, IV durante 10 minutos.
 - Digitalización rápida: digoxina 15 a 40 µg/kg, IV lentamente (5 a 10 minutos). La dosis oral debe ser 25% superior y no se debe administrar IM.
 - Cardioversión (0.5 a 1.0 W-segundo/kg)
- **Bloqueo cardíaco completo**
 - Puede estar presente en útero en recién nacidos con defectos cardíacos congénitos o madres con lupus eritematoso
 - En recién nacidos en el período posnatal con diferentes grados de hidrops
 - En recién nacidos con insuficiencia cardíaca congestiva con frecuencias cardíacas extremadamente bajas (por ejemplo: <40 lpm) que requieren transporte, el uso de atropina (0.01 a 0.03 mg/kg/dosis, IV ó IM) o infusión de isoproterenol (0.05 a 0.5 µg/kg/minuto, IV en infusión continua) puede incrementar la frecuencia cardíaca temporalmente
- **Enfermedad Cardíaca Congénita (ECC)**

Sospechar si está presente:

 - Cianosis central (hipoxemia arterial, SaO₂ <85%)

- Precordio hiperactivo
- Arritmia, especialmente taquicardia paroxística proximal con estiramiento atrial y bloqueo cardíaco completo
- Presión sanguínea en miembro superior >25 mm Hg que en miembro inferior
- Taquipnea, hepatomegalia, ascitis o hidrops
- Una prueba de hiperoxia positiva sugiere ECC si la PaO₂ es <150 mm Hg con un FiO₂ de 100% en un paciente sin evidencia de enfermedad pulmonar severa

Tratamiento

- Ventilación mecánica si existe insuficiencia respiratoria
- Diuréticos: furosemide (1 mg/kg IV, IM o VO), hidroclortiazida (1 a 3 mg/kg/dosis, VO)
- Inotrópicos si choque está presente
- Tratar acidosis metabólica con bicarbonato (0.3 mmol/kg por cada mol de déficit de base, IV) o trometamina (THAM) 3.3 a 6.6 ml/kg, IV lento
- Considerar el uso de prostaglandina E1 (PGE1) a 0.05 a 0.1 µg/kg/minuto, IV, si existe:
 - Perfusión pulmonar reducida (por ejemplo: atresia pulmonar, atresia tricuspídea)
 - Lesión obstructiva del lado izquierdo (por ejemplo: síndrome de corazón izquierdo hipoplásico, coartación de la aorta, arco aórtico interrumpido)
 - Mezcla sanguínea inadecuada (por ejemplo: transposición de los grandes vasos)
 - Acidosis metabólica persistente y/o cianosis severa
- Tratar la arritmia

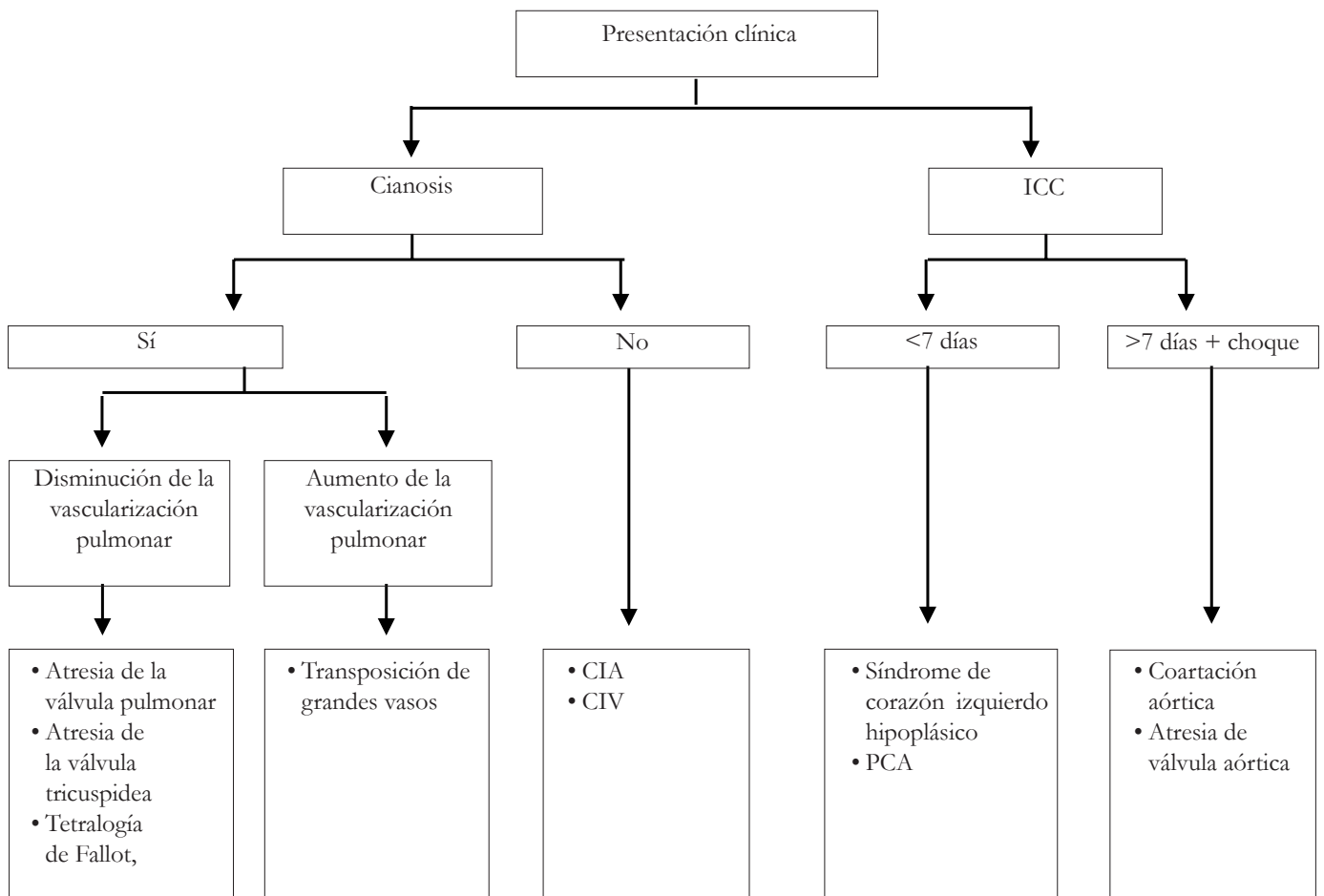
Referencias

1. Andriessen P, Schoffelen RL, Berendsen RC, et al. Noninvasive assessment of blood pressure variability in preterm infants. *Pediatr Res.* 2004 Feb;55(2):220-3.
2. Beale RJ, Hollenberg SM, Vincent JL, Parrillo JE. Vasopressor and inotropic support in septic shock: an evidence-based review. *Crit Care Med.* 2004 Nov;32(11 Suppl):S455-65.
3. de Jong F, Monuteaux MC, van Elburg RM, et al. Systematic review and meta-analysis of preterm birth and later systolic blood pressure. *Hypertension.* 2012 Feb;59(2):226-34.
4. Engle WD. Blood pressure in the very low birth weight neonate. *Early Hum Dev.* 2001 May;62(2):97-130.
5. Flynn JT. Hypertension in the neonatal period. *Curr Opin Pediatr.* 2012 Apr;24(2):197-204.
6. Heckmann M, Trotter A, Pohlandt F, Lindner W. Epinephrine treatment of hypotension in very low birthweight infants. *Acta Paediatr.* 2002;91(5):566-70.
7. Kilian K. Hypertension in neonates causes and treatments. *J Perinat Neonatal Nurs.* 2003 Jan-Mar;17(1):65-74; quiz 75-6.
8. Seri I. Hydrocortisone is effective in treatment of vasopressor-resistant hypotension in very low birth weight neonates. *J Pediatr* 2006;149:422-3
9. Subhedar NV, Shaw NJ. Dopamine versus dobutamine for hypotensive preterm infants. *Cochrane Database Syst Rev.* 2003;(3):CD001242.
10. Zubrow AB, Hulman S, Kushner H, Falkner B. Determinants of blood pressure in infants admitted to neonatal intensive care units: a prospective multicenter study. Philadelphia Neonatal Blood Pressure Study Group. *J Perinatol.* 1995 Nov-Dec;15(6):470-9.

Enfermedad Cardíaca Congénita (ECC)

29. Enfermedad Cardíaca Congénita (ECC)

Esquema 29.1 Diagnóstico diferencial de las cardiopatías congénitas más comunes en el recién nacido de acuerdo a su presentación clínica



ICC=Insuficiencia Cardíaca Congestiva; CIA=Comunicación interauricular; CIV=Comunicación Interventricular; PCA=Persistencia del Conducto Arterioso.

- Las cardiopatías congénitas son aquellas malformaciones del corazón y de los grandes vasos, producto de alteración en la organogénesis
- Se presenta en 0.8 a 1.4% de la población general
- En el 70 a 85% de los casos la etiología es multifactorial
- Debe sospecharse en todo recién nacido que presenta:
 - Soplo
 - Cianosis central (hipoxemia arterial, SpO₂ <85%)
 - Precordio hiperactivo
 - Arritmias
 - Diferencia de presión arterial entre miembro superior y miembro inferior >25 mm Hg
 - Taquipnea, hepatomegalia, ascitis o hidrops
 - Una prueba de hiperoxia positiva sugiere ECC si la PaO₂ es <150 mm Hg con un FiO₂ de 100% en un paciente sin evidencia de enfermedad pulmonar severa

Referencias

1. Berman AE, Roca T, Uber P, Mehra M. Neonatal congenital heart disease and “complex” heart failure. *Congest Heart Fail.* 2002 May-Jun;8(3):188-90.
2. Bernier PL, Stefanescu A, Samoukovic G, Tchervenkov CI. The challenge of congenital heart disease worldwide: epidemiologic and demographic facts. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2010;13(1):26-34.
3. Fraser CD Jr, Carberry KE. Congenital heart disease. In: Townsend CM, Beauchamp RD, Evers BM, Mattox KL, eds. *Sabiston Textbook of Surgery.* 18th ed. Philadelphia, Pa: Saunders Elsevier;2007:chap 60.
4. Gelb BD. Genetic basis of congenital heart disease. *Curr Opin Cardiol.* 2004 Mar;19(2):110-5.
5. Hartyanszky I, Lozsadi K, Kiraly L, et al. Surgical management of preterm infants and low birth weight neonates with congenital heart disease. *Orv Hetil.* 2005 Jan 9;146(2):69-73.
6. Kociszewska-Najman B, Zacharska-Kokot E, Kulikowska-Matlosz J, Marianowski L. Echocardiographic abnormalities in infants with heart murmur. *Ginekol Pol.* 2004 Jun;75(6):445-50.
7. Kawada M. Cyanotic congenital heart disease. Part 1. *Kyobu Geka.* 2011 Jul;64(8 Suppl):685-95.
8. Masuda M. Cyanotic heart disease. Part 2. *Kyobu Geka.* 2011 Jul;64(8 Suppl):696-701.
9. Qu JZ. Congenital heart diseases with right-to-left shunts. *Int Anesthesiol Clin.* 2004 Fall;42(4):59-72.
10. Rao PS. Consensus on Timing of Intervention for Common Congenital Heart Diseases: Part I - Acyanotic Heart Defects. *Indian J Pediatr.* 2012 Jun 30.
11. Webb GD, Smallhorn JF, Therrien J, Redington AN. Congenital heart disease. In: Bonow RO, Mann DL, Zipes DP, Libby P, eds. *Braunwald's Heart Disease: A Textbook of Cardiovascular Medicine.* 9th ed. Philadelphia, Pa: Saunders Elsevier; 2011:chap 65.
12. Westmoreland D. Critical congenital cardiac defects in the newborn. *J Perinat Neonatal Nurs.* 1999 Mar;12(4):67-87.

Cardiopatías con cianosis y disminución de la vascularización pulmonar

Atresia de la válvula pulmonar

- Representa el 5-8% de todas las enfermedades cardíacas congénitas
- La displasia de la válvula pulmonar es común en el síndrome de Noonan

Etiología

- Resulta de la fusión y engrosamiento de las hojas de la válvula pulmonar, que restringen la excursión sistólica de la válvula
- El incremento significativo de la resistencia del flujo de salida del ventrículo derecho resulta en flujo disminuido hacia la circulación pulmonar arterial e hipertrofia ventricular derecha
- En casos de estenosis pulmonar crítica/severa neonatal, la obstrucción puede provocar cianosis significativa debido al flujo de derecha a izquierda a través del foramen oval permeable

Diagnóstico

- El examen físico debería dirigir al clínico directamente al diagnóstico:
 - El recién nacido cianótico con estenosis pulmonar crítica (particularmente cuando están presentes la hipoplasia o mal funcionamiento de ventrículo derecho) no tienen soplo significativo
- ECG: normal o grados variables de hipertrofia ventricular derecha
- Radiografía de Torax:
 - Generalmente normal
 - Dependiente de la edad y severidad de la lesión

- Puede haber una silueta cardíaca agrandada, arteria pulmonar dilatada y disminución de la vascularización pulmonar
- Eco-Doppler es diagnóstico
- El cateterismo cardíaco es parte del enfoque terapéutico para conducir el balón de valvotomía

Diagnóstico diferencial

- Defecto del tabique auricular
- Estenosis pulmonar periférica
- PCA
- Coartación de la aorta
- Estenosis subaórtica
- Defecto del tabique ventricular

Síntomas y signos

- Los síntomas varían dependiendo de la severidad de la estenosis:
 - Casos leves son generalmente asintomáticos y se reconocen únicamente por un clic o soplo
 - Los casos severos (estenosis aórtica crítica) están cianóticos debido a la disminución de la perfusión pulmonar y pueden mostrar evidencia de insuficiencia cardíaca derecha (disnea, hepatomegalia, edema)
- Soplo sistólico con clic de eyección. La intensidad varía por la severidad de la estenosis pulmonar:
 - Fuerte, soplos prolongados indican obstrucción pulmonar más severa
 - Menos fuerte en el borde esternal superior izquierdo
 - Irrradiado al lado izquierdo o espalda

Tratamiento

- Prostaglandina E1 (PGE₁) a 0.05 a 0.1 µg/kg/minuto, IV, debe iniciarse en pacientes con estenosis pulmonar crítica
- El tratamiento actual de elección es la valvotomía con balón cuando ningún otro defecto cardíaco esté presente
- Puede necesitarse intervención quirúrgica, especialmente en aquellas con estenosis críticas, hipoplasia y/o displasia valvular

Complicaciones

- Cianosis
- Insuficiencia cardíaca
- Hipertrofia ventricular derecha

Seguimiento

- El pronóstico varía de acuerdo a la severidad de la lesión
- La estenosis pulmonar crítica puede resultar en ICC en el primer mes de vida
- Los casos leves a moderados deben ser seguidos por progresión de la estenosis
- La mayoría de pacientes están bien después de la dilatación o reparación quirúrgica

Referencias

1. del Nido PJ, Baird C. Congenital mitral valve stenosis: anatomic variants and surgical reconstruction. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2012;15(1):69-74.
2. Drossner DM, Mahle WT. A management strategy for mild valvar pulmonary stenosis. *Pediatr Cardiol.* 2008 May;29(3):649-52.
3. Gielen H, Daniels O, van Lier H. Natural history of congenital pulmonary valvar stenosis: an echo and Doppler cardiographic study. *Cardiol Young.* 1999 Mar;9(2):129-35.
4. Hernández Herrera RJ, Ramírez Sánchez LF, Ochoa Torres M, et al. Prenatal diagnosis of pulmonary valve stenosis and immediate neonatal valvuloplasty. *Ginecol Obstet Mex.* 2009 Sep;77(9):436-40.
5. Hoyer MH. Balloon valvuloplasty for critical pulmonary valve stenosis in a premature infant. *Pediatr Cardiol.* 2001 Nov-Dec;22(6):519-22.
6. Sommer RJ, Rhodes JF, Parness IA. Physiology of critical pulmonary valve obstruction in the neonate. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2000 Aug;50(4):473-9.
7. Wang JK, Wu MH, Lee WL, et al. Balloon dilatation for critical pulmonary stenosis. *Int J Cardiol.* 1999 Apr 30;69(1):27-32.

Atresia de la válvula tricúspide

- Representa 1-2% de todas las cardiopatías congénitas, por lo tanto, afecta alrededor de 5 de cada 100,000 nacidos vivos. El 20% de los pacientes con esta afección también padecerá otros problemas cardíacos.
- La ausencia total de válvula tricúspide impide el paso de la sangre de la aurícula derecha al ventrículo derecho. El ventrículo derecho está poco desarrollado y su tamaño es inferior al normal.

Etiología

- Se caracteriza por:
 - El desarrollo inadecuado de la válvula tricúspide impide que la sangre pobre en oxígeno circule, como debería hacerlo, desde la aurícula derecha al ventrículo derecho y luego hacia los pulmones
 - El ventrículo derecho está menos desarrollado
 - Existe CIA y CIV que permiten una mezcla de sangre pobre en oxígeno con una sangre rica en oxígeno
 - La PCA también posibilita que la sangre pase desde la aorta hacia la arteria pulmonar y reciba oxígeno de los pulmones

Diagnóstico

- ECG: muestra una P acuminada, con eje izquierdo y crecimiento de VI
- Rx torax: corazón normal o cardiomegalia, crecimiento de AD y VI, con disminución de la vascularización pulmonar
- Eco-doppler: muestra generalmente cavidades izquierdas dilatadas (AI y VI), defecto septal interauricular con AD normal, VD hipoplásico y ausencia de válvula tricúspide
- El cateterismo cardíaco no es necesario para el diagnóstico anatómico intracardiaco en el neonato o lactantes pequeños, ni para proceder a las intervenciones terapéuticas de la primera fase

Diagnóstico diferencial

- Pentalogía de Fallot
- Ventrículo único con o sin transposición
- Tronco arteriosos común
- Drenaje anómalo del sistema cava en AI
- Atresia pulmonar con septum interventricular intacto
- Canal atrioventricular completo

Síntomas y signos

- Presentación clínica:
 - Flujo pulmonar disminuido (atresia tricúspide con estenosis pulmonar). Es la forma más frecuente y cursa con cianosis importante
 - Flujo pulmonar aumentado (atresia tricúspide sin estenosis pulmonar). Se manifiesta con insuficiencia cardíaca e hipertensión pulmonar
 - Flujo pulmonar aumentado y obstrucción sistémica (atresia tricúspide sin estenosis pulmonar y obstrucción subaórtica y/o coartación). Presenta insuficiencia cardíaca muy severa y/o bajo gasto cardíaco, éste subgrupo requiere una pronta intervención quirúrgica

Tratamiento

- Mantener PCA con prostaglandina E1 (PGE1) a 0.05 a 0.1 µg/kg/minuto, IV
- Control de las crisis hipóxicas
- Control de la acidosis
- Tratamiento quirúrgico depende del tamaño de la CIV y estenosis pulmonar:
 - Pequeño con flujo pulmonar disminuido: Blalock Taussig para incrementar QP
 - Grande con flujo pulmonar aumentado: Banding arteria pulmonar
 - Sin estenosis pulmonar: Banding arteria pulmonar
- Neonatal:
 - Primero: técnica de Rashkind (septostomía auricular con globo)
 - Luego: shunt sistémico temporal (Blalock Taussig)
 - Final: shunt bidireccional (Glenn)
 - 3-4 años: derivación atriopulmonar (Fontan)

Complicaciones

- En el postoperatorio inmediato del 2º tiempo operatorio, el derrame pleural es una constante ocasionalmente acompañado de derrame pericárdico, perdura entre una y tres semanas y muy raramente más allá del mes, por ello de rutina se utiliza dieta baja en grasas en los primeros meses posteriores a la operación.
- Alrededor del 50% de los supervivientes presenta un aumento de las enzimas hepáticas propiciadas por la congestión crónica del hígado.
- Alrededor de un 10-15% de pacientes tiene anomalías de la concentración de albúmina hasta el extremo de desarrollar enteropatía perdedora de proteína, condición que puede presentarse entre un 6-14% de los niños operados.
- Fenómenos tromboembólicos pueden observarse hasta en un 25% de los supervivientes, debido a deficiencia de los factores de coagulación y la propia hemodinamia univentricular
- Las taqui o bradi arritmias son frecuentes con la técnica atriopulmonar apreciándose un incremento de la incidencia cuanto mayor es el tiempo de seguimiento.

Seguimiento

- La clase funcional de los supervivientes es buena en alrededor del 70% de los niños
- La estrategia de intervenciones tempranas mejora la capacidad aeróbica con el ejercicio durante el seguimiento, y es de esperar que la función ventricular no se deteriore a largo plazo
- El desarrollo neurológico-madurativo no sufre alteraciones destacables en éstos pacientes

Referencias

1. Berg C, Lachmann R, Kaiser C, et al. Prenatal diagnosis of tricuspid atresia: intrauterine course and outcome. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2010 Feb;35(2):183-90.
2. Orié JD, Anderson C, Eittedgui JA, et al. Echocardiographic-morphologic correlations in tricuspid atresia. *J Am Coll Cardiol.* 1995 Sep;26(3):750-8.
3. Said SM, Burkhart HM, Dearani JA. Surgical management of congenital (non-Ebstein) tricuspid valve regurgitation. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2012;15(1):46-60.
4. Sittiwangkul R, Azakie A, Van Arsdell GS, et al. Outcomes of tricuspid atresia in the Fontan era. *Ann Thorac Surg.* 2004 Mar;77(3):889-94.

Tetralogía de Fallot

- El defecto cardíaco congénito cianótico más común
- Representa el 10% de todas las enfermedades cardíacas congénitas
- La forma clásica de la tetralogía abarca cuatro anomalías del corazón y sus mayores vasos sanguíneos:
 - Comunicación interventricular (orificio entre los ventrículos derecho e izquierdo)
 - Estrechamiento de la arteria pulmonar (la válvula y arteria que conectan el corazón con los pulmones)
 - Cabalgamiento o dextroposición de la aorta (la arteria que lleva sangre oxigenada al cuerpo) que se traslada sobre el ventrículo derecho y la comunicación interventricular, en lugar de salir únicamente del ventrículo izquierdo
 - Engrosamiento de la pared muscular del ventrículo derecho (hipertrofia ventricular derecha)

Etiología

- Alcoholismo y diabetes materna
- Madre >40 años de edad
- Rubéola y otras infecciones virales durante el embarazo

Diagnóstico

- Examen clínico (cianosis, dificultada alimentarse, retraso del crecimiento)
- Es común ver a los niños afectos acucillarse frecuentemente, esto es un mecanismo para aliviar la hipoxigenación que los afecta, dado por el aumento de las resistencias vasculares sistémicas
- ECG: desviación del eje a la derecha, hipertrofia ventricular derecha
- Rx tórax: silueta cardíaca clásica en forma de “bota”; vascularidad pulmonar desde normal hasta disminuida
- Eco-Doppler es diagnóstico
- El cateterismo cardíaco no es necesario para el diagnóstico pero puede ser importante para definir el tamaño de la arteria pulmonar periférica y la distribución arterial coronaria

Diagnóstico diferencial

- Defectos cardíacos congénitos cianóticos con flujo de salida pulmonar
- Defecto del tabique ventricular
- Estenosis subaórtica

- Estenosis de la válvula pulmonar

Síntomas y signos

- Soplo sistólico creciendo/decreciendo cerca del borde esternal izquierdo:
 - Irradiado hacia el borde superior esternal izquierdo.
 - La intensidad del soplo varía dependiendo del grado de obstrucción del flujo de salida (la obstrucción crítica o atresia puede presentarse con un soplo pequeño o estar ausente).
- Disnea, problemas para la alimentación y el crecimiento, diaforesis e infecciones respiratorias recurrentes. Cianosis durante el primer año de vida.
- Cianosis superior debido a la disminución del flujo sanguíneo pulmonar, resultando en un desvío grande de derecha a izquierda hacia la aorta (ocurre más frecuentemente de los 6 meses a 2 años de edad).

Tratamiento

- En casos de obstrucción severa debe iniciarse prostaglandina E1 (PGE1) a 0.05 a 0.1 µg/kg/minuto, IV. en el período neonatal para mantener el conducto arterioso permeable. cuando la SpO2 o la PaO2 aumentan, disminuir gradualmente el ritmo de la infusión.
- Complicaciones: apnea, hipotensión, fiebre, bradicardia o taquicardia, convulsiones.
- La cirugía correctiva debe realizarse antes del primer año de vida a menos que las arterias pulmonares estén hipoplásicas significativamente
- Si las arterias pulmonares están también hipoplásicas, antes de la reparación primaria, puede colocarse en forma paliativa un desvío de Blalock-Taussig seguido entre 6-12 meses de la reparación definitiva

Complicaciones

- Crisis anoxémicas
- Abscesos cerebrales
- Trombosis
- Endocarditis bacteriana
- Accidentes cerebrovasculares (debido al aumento de la viscosidad de la sangre)

Seguimiento

- La mayoría de pacientes sobreviven a la intervención quirúrgica con función cardíaca buena a largo plazo.
- Los pacientes con hipoplasia de arteria pulmonar significativa pueden presentar mala función ventricular derecha a largo plazo
- La regurgitación pulmonar es común después de la reparación definitiva y es generalmente bien tolerada, sin embargo, algunos pacientes pueden requerir reemplazo de válvula pulmonar (principalmente aquellos con regurgitación tricúspide significativa)

Referencias

1. Anderson RH, Weinberg PM. The clinical anatomy of tetralogy of fallot. *Cardiol Young*. 2005 Feb;15 Suppl 1:38-47.
2. Azancout A, Eydoux P, Vuillard E, et al. Clinical spectrum of prenatal tetralogy of Fallot. *Arch Mal Coeur Vaiss*. 2000 May;93(5):587-93.
3. Duro RP, Moura C, Leite-Moreira A. Anatomophysiological basis of tetralogy of Fallot and its clinical implications. *Rev Port Cardiol*. 2010 Apr;29(4):591-630.
4. Mulder TJ, Pyles LA, Stolfi A, et al. A multicenter analysis of the choice of initial surgical procedure in tetralogy of Fallot. *Pediatr Cardiol*. 2002 Nov-Dec;23(6):580-6.
5. Pepas LP, Savis A, Jones A, et al. An echocardiographic study of tetralogy of Fallot in the fetus and infant. *Cardiol Young*. 2003 Jun;13(3):240-7.
6. Sharkey AM, Sharma A. Tetralogy of Fallot: anatomic variants and their impact on surgical management. *Semin Cardiothorac Vasc Anesth*. 2012 Jun;16(2):88-96.

Cardiopatías con cianosis y aumento de la vascularidad pulmonar

Transposición de grandes vasos

- Es una anomalía cardíaca congénita en la que la aorta sale enteramente o en su mayor parte del ventrículo derecho y la arteria pulmonar sale enteramente o en su mayor parte del ventrículo izquierdo
- La causa más común de cianosis en el período neonatal inmediato
- Representa el 5-8 % de todos los defectos cardíacos congénitos
- Se presenta en 4.8 de cada 10,000 nacidos vivos
- Predominio en el sexo masculino 3:1

Etiología

- Anomalía conotruncal en que la aorta se origina en el ventrículo derecho y la arteria pulmonar se origina en el ventrículo izquierdo, lo cual condiciona que:
 - La circulación pulmonar y sistémica está completamente separada
 - La circulación sistémica esté desaturada (hipoxemia) debido a que la circulación pulmonar recircula la sangre saturada
 - La sobrevivida a corto plazo después del nacimiento requiere una mezcla de sangre sistémica y pulmonar, generalmente a través del foramen oval y el conducto arterioso persistente

Diagnóstico

- Examen clínico (cianosis)
- ECG: hipertrofia ventricular derecha, desviación del eje a la derecha
- Rx de tórax:
 - El tamaño del corazón puede variar desde normal hasta cardiomegalia mediana
 - Vascularización pulmonar aumentada
 - La silueta cardíaca clásica de “huevo en una cuerda” debido al estrechamiento del mediastino por la posición anterior de la aorta y posición posterior de la arteria pulmonar
- Eco-Doppler hace el diagnóstico
- El cateterismo cardíaco raramente se necesita para el diagnóstico

Diagnóstico diferencial

- Otros defectos congénitos cianóticos con soplo significativo (por ejemplo: atresia de la válvula pulmonar)
- Drenaje pulmonar venosos anómalo
- Hipertensión pulmonar persistente del recién nacido

Síntomas y signos

- El soplo no es un hallazgo significativo, generalmente asociado a otros defectos (por ejemplo: CIV o estenosis pulmonar)
- Sonido simple del segundo ruido cardíaco debido al cierre de la válvula aórtica en posición anterior que oscurece el sonido del cierre de la válvula pulmonar
- La cianosis es el hallazgo más importante inmediatamente después del nacimiento, a menos que esté presente una CIV

Tratamiento

- Prostaglandina E1 (PGE1) a 0.05 a 0.1 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{minuto}$, IV, para mantener el conducto arterioso permeable y disminuir la resistencia vascular pulmonar e incrementar el flujo sanguíneo pulmonar. El incremento que resulta del retorno venoso pulmonar aumenta la mezcla a través del foramen oval.
- Atrioseptostomía de Raskind.
- El tratamiento convencional en neonatos y niños pequeños con cianosis severa será la realización de una fístula sistémico-pulmonar tipo Taussig-Bing modificada.
- Cuando en el neonato existe una estenosis subpulmonar por membrana o por excrescencias de tejido endocárdico fácil y completamente resecables, se puede corregir mediante corrección anatómica de la TGA con cierre de CIV y resección subpulmonar.
- Corrección mediante técnica de Rastelli. Es la técnica definitiva de corrección de este tipo de cardiopatía, tanto para los que tienen una fístula previa, como para la corrección de neonatos, o niños mayores sin intervención paliativa, ya que al nacer tenían una anatomía más favorable y no precisaron de paliación previa. La técnica de Rastelli consiste en que a través de una ventriculotomía derecha se coloca un amplio parche desde el borde derecho de la CIV hasta el anillo de la aorta, reconstruyendo la salida desde el VD hasta la arteria pulmonar con un homoinjerto pulmonar crio conservado.

Complicaciones

- Secundarias a los procedimientos quirúrgicos:
 - Estenosis supravalvular pulmonar
 - Insuficiencia aórtica
 - Arritmias auriculares

Seguimiento

- A pesar de la intensa cianosis al nacimiento, la reparación quirúrgica temprana tiene un pronóstico excelente

- Después de la desviación arterial la mortalidad quirúrgica es baja (2-5%), incluso en presencia de CIV asociada

Referencias

1. Anderson RH, Weinberg PM. The clinical anatomy of transposition. *Cardiol Young*. 2005 Feb;15 Suppl 1:76-87.
2. Degeeter B. Prenatal diagnosis of transposition of great vessels. *Arch Mal Coeur Vaiss*. 2004 May;97(5):580
3. Hiremath G, Natarajan G, Math D, Aggarwal S. Impact of balloon atrial septostomy in neonates with transposition of great arteries. *J Perinatol*. 2011 Jul;31(7):494-9.
4. Huhta JC. Evaluating the fetus with transposition. *Cardiol Young*. 2005 Feb;15 Suppl 1:88-92.
5. Petit A. Transposition of great vessels. *Arch Mal Coeur Vaiss*. 2004 May;97(5):575.
6. Raboisson MJ, Samson C, Ducreux C, et al. Impact of prenatal diagnosis of transposition of the great arteries on obstetric and early postnatal management. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol*. 2009 Jan;142(1):18-22.
7. Vouhé P. Transposition of the great arteries: a curable congenital heart defect? *Rev Prat*. 2012 Mar;62(3):305-8.

Cardiopatías sin cianosis y aumento de la vascularización pulmonar

Comunicación interauricular (CIA)

- Representa el 5-10% de todos los casos de enfermedad cardíaca congénita
- Se presenta en 6.4 de cada 10,000 nacidos vivos
- Predominio del sexo femenino 2:1
- El tipo más común es el *ostium secundum*

Etiología

- Defecto *ostium secundum*: debido a cierre incompleto del foramen oval
- Defecto *ostium primum*: debido a fusión incompleta de los cojinetes endocárdicos atrio ventriculares.
- Defecto tipo seno venoso

Diagnóstico

- Examen clínico (soplo, taquipnea, retracción costal)
- ECG: hipertrofia ventricular derecha y desviación del eje a la derecha
- Eco-Dopler: puede mostrar el patrón de flujo de sangre a través de la abertura del tabique y determinar su tamaño, así como también la cantidad de sangre que pasa a través de ella
- Rx tórax: agrandamiento variable del ventrículo derecho y aurícula derecha con incremento de la vascularización pulmonar
- Cateterismo cardíaco: proporciona información muy detallada sobre las estructuras internas del corazón, mide la presión sanguínea y el oxígeno en las cuatro cavidades del corazón, la arteria pulmonar y la aorta

Diagnóstico diferencial

- Estenosis pulmonar periférica
- Estenosis pulmonar
- Estenosis aórtica
- PCA
- Coartación de la aorta
- Murmullo funcional

Síntomas y signos

- Soplo sistólico de eyección en el borde inferior esternal izquierdo
- Los signos clínicos varían de acuerdo al tamaño del defecto:
 - Los niños con defectos pequeños pueden estar asintomáticos
 - Los defectos grandes pueden acompañarse con disnea, problemas para la alimentación y el crecimiento, diaforesis e infecciones respiratorias recurrentes
- La mayoría permanecen asintomáticos durante la niñez

Tratamiento

- Algunos RN pueden desarrollar insuficiencia cardíaca y necesitarán tratamiento con digoxina 15 a 40 µg/kg, IV lentamente (5 a 10 minutos)
- La CIA no necesita tratamiento si no hay síntomas o si éstos son muy leves o el defecto es pequeño
- La cirugía electiva generalmente se hace en los años preescolares o cuando son diagnosticados en edad adulta

- Cateterismo cardíaco mediante la colocación de un parche que cierran totalmente el defecto

Complicaciones

- Arritmias
- Insuficiencia cardíaca
- Hipertensión pulmonar

Seguimiento

- Algunos pacientes con comunicación interauricular pueden tener otras afecciones cardíacas congénitas
- El cierre espontáneo puede ocurrir durante el primer año de vida
- La mayoría de pacientes permanecen asintomáticos hasta la edad adulta
- Los resultados posoperatorios son generalmente excelentes

Referencias

1. McDaniel NL. Ventricular and atrial septal defects. *Pediatr Rev.* 2001 Aug;22(8):265-70.
2. Saxena A, Divekar A, Soni NR. Natural history of secundum atrial septal defect revisited in the era of transcatheter closure. *Indian Heart J.* 2005 Jan-Feb;57(1):35-8.
3. Takami T, Kawashima H, Kamikawa A, et al. Characteristics of 11 neonates with atrial septal defects detected by heart murmurs. *Am J Perinatol.* 2003 May;20(4):195-9.

Comunicación interventricular (CIV)

- Defecto del tabique interventricular con comunicación entre ambos ventrículos
- Acompaña frecuentemente a las anomalías cardíacas complejas
- Es el defecto cardíaco más común

Etiología

- Defecto en el tabique interventricular muscular o membranoso.
- Varía en tamaño.
- Normalmente se desarrolla una corriente de izquierda a derecha a través de la CIV debido a disminución de la resistencia pulmonar en el período neonatal. La circulación pulmonar asociada con hipertensión pulmonar puede conducir al desarrollo de una resistencia vascular pulmonar elevada que puede volverse permanente, resultando en un desvío de la circulación de derecha a izquierda (síndrome de Eisenmenger).
- El consumo de alcohol y el uso de los medicamentos anticonvulsivos (por ejemplo: depakote, dilantin) durante el embarazo pueden aumentar el riesgo de CIV.

Diagnóstico

- Examen físico
- Eco-Dopler: se puede detectar en la vida fetal el tamaño del defecto, su localización y la repercusión hemodinámica
- ECG: eje hacia la izquierda con hipertrofia de cavidades izquierdas
- Rx Tórax: cardiomegalia con aumento de la vascularización pulmonar (defectos grandes)

Diagnóstico diferencial

- Regurgitación mitral
- Obstrucción del flujo de salida del ventrículo derecho (por ejemplo: tetralogía de Fallot, estenosis pulmonar)
- Obstrucción del flujo de salida del ventrículo izquierdo (por ejemplo: estenosis aórtica, estenosis aórtica subvalvular)
- Murmullo funcional

Síntomas y signos

- Soplo holosistólico:
 - Mejor audible en el borde inferior esternal izquierdo
 - Irradiado hacia el borde inferior esternal derecho
 - Los defectos muy pequeños, particularmente del tabique muscular son raramente audibles en el período neonatal
 - En los defectos grandes, el soplo puede no ser audible hasta que haya disminuido la resistencia vascular pulmonar y el flujo se incrementa
- Los defectos pequeños pueden ser asintomáticos
- En defectos grandes: taquicardia, taquipnea con retracción costal, diaforesis, hiperactividad precordial izquierda, dificultad para ganar peso

Tratamiento

- En aproximadamente 80% de los casos, es prudente esperar una reducción del tamaño o cierre espontáneo, si:
 - Es pequeño o asintomático
 - Si la ICC se controla fácilmente con buen crecimiento y ausencia del incremento de la resistencia vascular periférica
- La ICC debe tratarse con: digoxina, diuréticos y atención cuidadosa a la alimentación
- El cierre quirúrgico generalmente debe hacerse a los 6-12 meses de edad si existe ICC o cardiomegalia; podría hacerse antes si la ICC no se controla fácilmente
- Cateterismo cardíaco mediante la colocación de un parche que cierran totalmente el defecto
- Debe instituirse profilaxis para endocarditis bacteriana si el defecto no está completamente cerrado

Complicaciones

- Insuficiencia cardíaca congestiva (ICC)
- Endocarditis infecciosa
- Hipertensión pulmonar
- Retraso en el crecimiento y desarrollo

Seguimiento

- 30 a 50% cierran espontáneamente durante el primer año de vida
- Puede estar acompañado de otras anomalías congénitas cardíacas
- Los defectos grandes sin tratamiento resultan en ICC en 6-8 semanas
- La mayoría de casos están bien después del cierre quirúrgico

Referencias

1. Beramendi Calero JR, Pastor Menchaca E, Galdeano Miranda JM, et al. Interventricular communication in the neonatal period. *An Esp Pediatr.* 1998 Sep;49(3):284-8.
2. Joly H, Dauphin C, Motreff P, et al. Ventricular septal defect of the neonate. *Arch Mal Coeur Vaiss.* 2004 May;97(5):540-5.
3. Miyake T, Shinohara T, Nakamura Y, et al. Spontaneous closure of ventricular septal defects followed up from <3 months of age. *Pediatr Int.* 2004 Apr;46(2):135-40.
4. Trowitzsch E, Braun W, Stute M, Pielemeier W. Diagnosis, therapy, and outcome of ventricular septal defects in the 1st year of life: a two-dimensional colour-Doppler echocardiography study. *Eur J Pediatr.* 1990 Aug;149(11):758-61.
5. Turner SW, Hunter S, Wylie JP. The natural history of ventricular septal defects. *Arch Dis Child.* 1999 Nov;81(5):413-6.

Cardiopatías que se presentan con ICC en RN< de 7 días

Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico

- Representan el 1% de todas las enfermedades cardíacas congénitas
- Entre las cardiopatías congénitas, es la causa más común de muerte durante el primer mes de vida
- La coartación de la aorta puede ser una característica "escondida" de este complejo

Etiología

- Un grupo de anomalías que resultan en un mal desarrollo del corazón izquierdo
- El tamaño del ventrículo izquierdo varía desde un volumen por debajo de la media hasta atresia total
- Se asocia con hipoplasia del tabique izquierdo, aorta ascendente y válvula aórtica
- El flujo sistémico es dependiente de la PCA: el retorno venoso pulmonar de la aurícula izquierda entra al corazón derecho vía foramen oval/defecto de tabique auricular, sale del ventrículo derecho hacia arterias pulmonares y a través de conducto arterioso (desvío de derecha a izquierda) hacia la aorta

Diagnóstico

- Examen clínico: en el cuadro clínico predominan los signos de disminución de la perfusión sistémica
- ECG: generalmente no tiene utilidad ya que muestra dominio ventricular derecha que es normal en recién nacidos.
- Rx Tórax: cardiomegalia (a pesar del ventrículo izquierdo pequeño) con vascularidad pulmonar aumentada y edema pulmonar (debe diferenciarse de una neumonía neonatal difusa)
- El Eco-Doppler hace el diagnóstico
- La ecocardiografía fetal es útil para planificar el nacimiento y las intervenciones neonatales

Diagnóstico diferencial

- Neumonía/sepsis neonatal
- Persistencia de la circulación fetal
- Otros defectos cardíacos congénitos, especialmente obstrucciones del corazón izquierdo (por ejemplo: coartación de la aorta)

Síntomas y signos

- Los soplos están generalmente ausentes
- Ventrículo derecho con elevación paraesternal
- Segundo ruido cardíaco único
- La cianosis puede no estar presente al nacimiento, pero los pacientes generalmente toman un color azul-gris después de 48 horas
- Cuando el conducto arterioso empieza a cerrarse el paciente desarrolla choque (pulsos débiles, piel fría, llenado capilar >3 segundos y disminución de la excreta urinaria)
- Los síntomas de insuficiencia cardíaca congestiva/choque se desarrollan en horas a días; es raro que un RN no tratado sobreviva por más de unos días

Tratamiento

- La administración de prostaglandina E₁ (PGE₁) a 0.05 a 0.1 µg/kg/minuto, IV, es crítica para mantener permeable el conducto arterioso; debe iniciarse inmediatamente después del nacimiento o diagnóstico
- Tratamiento médico del choque y acidosis metabólica
- Precaución con la administración de oxígeno ya que puede precipitar la disminución de la resistencia vascular pulmonar, incluso en presencia de infusión de PGE₁
- Tratamiento quirúrgico paliativo: procedimiento de Staged Norwood, seguido en último término con el procedimiento de Fontan
- El trasplante cardíaco puede ser realizado durante la niñez, adolescencia o en etapa adulta en paciente con procedimiento de Fontan fallido

Complicaciones

- ICC
- Choque
- Acidosis metabólica

Seguimiento

- La sobrevida posnatal depende de la PCA (antes de la cirugía)
- El diagnóstico no se hace en el prenatal, generalmente se realiza en las primeras horas o días de vida o en necropsia después de una muerte súbita
- Los RN sin tratamiento fallecen en días o semanas cuando se cierra el conducto arterioso o por insuficiencia cardíaca severa
- Resultados posoperatorios y calidad de vida:
 - Mortalidad de 25-35% asociada con el primer estadio de reparación quirúrgica
 - La mortalidad general después del procedimiento de Fontan es aproximadamente 50% a los cuatro años
- Después del trasplante cardíaco los pacientes generalmente tienen una función cardíaca adecuada, pero podrán tener efectos secundarios a los medicamentos y riesgos de rechazo o infecciones
- Los resultados a largo plazo están relacionados con las técnicas operatorias y los cuidados postoperatorios

Referencias

1. Bailey LI. Transplantation is the best treatment for hypoplastic left heart syndrome. *Cardiol Young*. 2004 Feb;14 Suppl 1:109-11
2. Connor JA, Arons RR, Figueroa M, Gebbie KM. Clinical outcomes and secondary diagnoses for infants born with hypoplastic left heart syndrome. *Pediatr Cardiol*. 2004 Aug;114(2):e160-5.
3. Huhta JC. Neonatal hemodynamics in patients with hypoplastic left heart syndrome. *Cardiol Young*. 2004 Feb;14 Suppl 1:22-6.
4. Salmon AP. Hypoplastic left heart syndrome-outcome and management. *Arch Dis Child*. 2001 Dec;85(6):450-1.
5. Theilen U, Shekerdemian L. The intensive care of infants with hypoplastic left heart syndrome. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*. 2005 Mar;90(2):F97-F102.
6. Tilford JM, Cleves MA, Ghaffar S. Management of hypoplastic left heart syndrome. *Pediatrics*. 2004 Feb;113(2):431-2
7. Yoshizumi K, Sano S. Hypoplastic left heart syndrome. *Kyobu Geka*. 2004 Jul;57(8 Suppl):717-21.

Persistencia del Conducto Arterioso (PCA)

- Representa el 5-10% de todas las enfermedades cardíacas congénitas
- Predominio del sexo femenino 2:1
- Común en recién nacidos prematuros (a menor edad gestacional, mayor incidencia)
- Puede ser asintomático en el 50% de RN con pesos menores a 1,500 g
- Cierra en forma espontánea en las primeras horas o días después del nacimiento

Etiología

- Conducto arterioso-venoso que comunica la arteria aorta descendente con la arteria pulmonar, después del origen de la arteria subclavia izquierda
- Indispensable para la vida fetal y cuando acompaña a ciertas cardiopatías congénitas cianóticas complejas

Diagnóstico

- Clínico:
 - Taquicardia
 - Soplo sistólico o continuo (un ductus amplio puede ser silencioso)
 - Precordio hiperactivo
 - Pulsos periféricos “saltones”
 - Incremento de la presión de pulso (>25 mm Hg)
 - Incremento de los requerimientos ventilatorios y/o dependencia al ventilador
 - Signos de insuficiencia cardíaca congestiva (cardiomegalia, hepatomegalia, taquicardia), en conductos hemodinámicamente moderados o grandes
 - Retención de PaCO₂ no explicable por otras causas
- Rx de tórax: cardiomegalia con vascularidad pulmonar aumentada
- El diagnóstico debe ser confirmado por ecocardiografía Doppler, antes del tratamiento, por:
 - El desvío puede ser insignificante y no necesitar tratamiento
 - La ligadura o el uso de indometacina está contraindicada en presencia de una enfermedad cardíaca congénita (el efecto de la indometacina puede ser revertido con la infusión de prostaglandina E₁)
 - Los signos clínicos pueden no estar presentes con un desvío de izquierda a derecha significativo

Diagnóstico diferencial

- Defectos del tabique ventricular
- Insuficiencia aórtica
- Insuficiencia mitral
- Malformación arterio-venosa

Tratamiento

- **Médico:**
 - Restricción hídrica a dos tercios de los requerimientos diarios
 - Inhibidores de la ciclo-oxigenasa (indometacina o ibuprofeno)
 - La indometacina oral no está recomendada porque incrementa el riesgo de perforación gastrointestinal
 - Tratamiento con **indometacina**:
 - *Curso corto, dosis altas*: administrar 0.2 mg/kg/dosis, IV, seguido de 0.1 mg/kg cada 12 horas para un total de 3 dosis. El intervalo entre las dosis debe ser incrementado si el RN desarrolla oliguria.
 - *Dosis baja, curso prolongado*: administrar 0.2 mg/kg, IV seguido de 0.1 mg/kg/dosis, cada 24 horas por un total de 5 dosis.
 - Tratamiento con **ibuprofeno**:
 - 1ª dosis: 10 mg/kg, IV durante 15 minutos
 - 2ª y 3ª dosis: 5 mg/kg, IV durante 15 minutos, cada 24 horas

Complicaciones de la terapia con inhibidores de la ciclo-oxigenasa:

- Insuficiencia renal transitoria o permanente
- Hipoxemia relativa
- Trombocitopenia
- Flujo sanguíneo cerebral insuficiente

- Efectos secundarios gastrointestinales con perforación y ECN

Contraindicaciones de la terapia con inhibidores de la ciclo-oxigenasa:

- Anomalías cardíacas dependientes del ductus arterioso
- Hemorragia intraventricular, grados III y IV
- Creatinina >150 mmol/l
- Oliguria (excreta urinaria <0.5 ml/kg/hora)
- Hemorragia clínica, plaquetas <80.000/cm³ (la hemorragia pulmonar no es una contraindicación si está relacionada temporalmente con la PCA)
- ECN

• **Quirúrgico:**

- La ligadura quirúrgica está reservada a los casos en que falla la terapia médica (30 a 40%)

Complicaciones de la cirugía:

- Ligadura inadvertida de un vaso equivocado
- Trombosis de grandes vasos por trauma relacionado al manipuleo
- Ruptura del conducto torácico con efusión pleural quillosa
- Daño al nervio laríngeo con parálisis de cuerdas bucales

Referencias

1. Herrera C, Holberton J, Davis P. Prolonged versus short course of indomethacin for the treatment of patent ductus arteriosus in preterm infants. *Cochrane Database Syst Rev.* 2004;(1):CD003480.
2. Jan SL, Hwang B, Fu YC, Chi CS. Prediction of ductus arteriosus closure by neonatal screening echocardiography. *Int J Cardiovasc Imaging.* 2004 Aug;20(4):255-62.
3. Keady S, Grosso A. Ibuprofen in the management of neonatal Patent Ductus Arteriosus. *Intensive Crit Care Nurs.* 2005 Feb;21(1):56-8.
4. Moore JW, Levi DS, Moore SD, Schneider DJ, Berdjis F. Interventional treatment of patent ductus arteriosus in 2004. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2005 Jan;64(1):91-101.
5. Quinn D, Cooper B, Clyman RL. Factors associated with permanent closure of the ductus arteriosus: a role for prolonged indomethacin therapy. *Pediatrics.* 2002 Jul;110(1 Pt 1):e10.
6. Van Overmeire B, Chemtob S. The pharmacologic closure of the patent ductus arteriosus. *Semin Fetal Neonatal Med.* 2005 Apr;10(2):177-84.
7. Willie J. Treatment of patent ductus arteriosus. *Semin Neonatol.* 2003 Dec;8(6):425-32.

Cardiopatías que se presentan con ICC en RN > de 7 días

Coartación de la aorta

- Representa el 8-10% de todas las enfermedades cardíacas congénitas
- Se presenta en 3.2 por cada 10,000 nacidos vivos
- Predominio del sexo masculino 2:1
- 85% presentan también válvula aórtica bicúspide
- Puede estar asociada a síndrome de Turner

Etiología

- Reducción de la luz de la aorta por debajo del origen de la arteria subclavia izquierda
- El área de la coartación se puede localizar por debajo (preductal) o por encima (postductal) de la entrada del conducto arterioso, sin embargo, actualmente se reconoce que la mayoría de los casos son yustaductales (a través de donde el conducto se abre en la aorta):
 - Las preductales se asocian con otros defectos cardíacos (por ejemplo: defectos del tabique interventricular, PCA, estenosis aórtica)
 - Las postductales/yustaductales están típicamente asociadas con un conducto cerrado; el flujo sanguíneo para la aorta distal es suministrado por circulación colateral.

Diagnóstico

- Examen clínico (soplos, diferencia de pulsos)
- Presión sanguínea en las cuatro extremidades:
 - La presión en el brazo izquierdo no presenta una gran diferencia con la presión de extremidad inferior en caso que el sitio de la coartación se extiende a la base de la arteria subclavia izquierda
 - El mejor método para reconocer diferencia en presión sanguínea es brazo derecho y simultáneamente extremidad inferior

- ECG: hipertrofia ventricular derecha en neonatos; hipertrofia ventricular izquierda en niños mayores y adolescentes
- Rx de tórax: los recién nacidos sintomáticos pueden tener cardiomegalia y congestión pulmonar
- Eco-Doppler es diagnóstica y útil para el seguimiento
- El cateterismo cardíaco puede definir la anatomía de la coartación y la circulación colateral

Diagnóstico diferencial

- Otras anomalías en arco
- Estenosis pulmonar
- Estenosis pulmonar periférica
- Estenosis aórtica
- PCA

Síntomas y signos

- La edad de la presentación de los síntomas depende de la localización de la constricción, tamaño de la luz aórtica por encima de la coartación y extensión de la circulación colateral
- Los neonatos sintomáticos presentan evidencia de choque cardiogénico e ICC (disnea, dificultad para la alimentación, oliguria/anuria, acidosis, edema pulmonar):
 - Típicamente tienen un ritmo de galope.
 - La diferencia en la fuerza de los pulsos es poco obvio hasta que se haya tratado la ICC/choque.
- Después del período neonatal:
 - ICC es menos común
 - Pulsos femorales retardados/débiles
 - Presión sanguínea brazo > presión sanguínea en pierna
 - Soplo de la válvula aórtica bicúspide en el borde esternal derecho

Tratamiento

- La cirugía debe realizarse inmediatamente después del diagnóstico en infantes mayores, niños y adolescentes, aunque estén asintomáticos
- Los neonatos con manifestaciones de ICC/choque cardiogénico deben tratarse médicamente antes de la reparación quirúrgica:
 - Corrección de hipoxemia y acidosis
 - Control de la ventilación
 - Apoyo con inotrópicos
 - Infusión de PGE1 para mantener o reabrir el conducto arterioso en forma paliativa hasta que pueda realizarse la corrección quirúrgica urgente
- Puede realizarse angioplastia con balón, pero se reserva a los casos de estenosis que ocurre años después de la reparación
- La profilaxis para endocarditis bacteriana a largo plazo es beneficiosa

Complicaciones

- Insuficiencia cardíaca
- Endocarditis bacteriana
- Hipertensión arterial grave
- Accidente cerebrovascular
- Complicaciones renales

Seguimiento

- En los casos menos graves:
 - El diagnóstico puede retrasarse hasta la niñez o adolescencia cuando se reconoce la hipertensión con pulso femoral disminuido
 - Si no se efectúa reparación temprana, en la vida adulta existe riesgo de complicaciones de hipertensión, endocarditis o ruptura/disección aórtica
 - El retraso de la reparación después de la segunda década de vida se asocia con desarrollo prematuro de enfermedad coronaria arterial y enfermedad cerebrovascular
- En los casos severos la ICC puede ser potencialmente mortal durante la infancia

- Riesgo de estenosis del sitio de reparación neonatal
- Los pacientes requieren seguimiento periódico de presión sanguínea y función de la válvula aórtica

Referencias

1. Hartyanszky I, Bodor G, Szatmari A, et al. New strategies in surgical management of coarctation of the aorta 1975-2001. *Orv Hetil.* 2003 Feb 23;144(8):361-5.
2. McCrindle BW. Coarctation of the aorta. *Curr Opin Cardiol.* 1999 Sep;14(5):448-52.
3. Puchalski MD, Williams RV, Hawkins JA, et al. Follow-up of aortic coarctation repair in neonates. *J Am Coll Cardiol.* 2004 Jul 7;44(1):188-91.
4. Sekiguchi A. Coarctation of the aorta. *Kyobu Geka.* 2004 Jul;57(8 Suppl):722-8.
5. Smith Maia MM, Cortes TM, Parga JR, et al. Evolutional aspects of children and adolescents with surgically corrected aortic coarctation: clinical, echocardiographic, and magnetic resonance image analysis of 113 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2004 Mar;127(3):712-20.

Atresia de la válvula aórtica

- Representa el 5% de todas las enfermedades cardíacas congénitas
- Predominio del sexo masculino 3:1
- Es común la válvula aórtica bicúspide (2% de la población)

Etiología

- Se produce por una malformación congénita de la válvula aórtica, resultando en engrosamiento de las hojas de la válvula fusionada, con movimiento sistólico restringido y grados variables de obstrucción del flujo de salida ventricular izquierdo
- Es más común secundario a engrosamiento de una válvula bicúspide congénita
- La obstrucción congénita del flujo de salida ventricular izquierdo puede ser también secundario a estenosis aórtica subvalvular o supravalvular asociada
- La estenosis aórtica secundaria a enfermedad reumática cardíaca es rara antes de la edad adulta
- Si no se trata se produce hipertrofia ventricular y sus complicaciones

Diagnóstico

- Examen clínico
- ECG: hipertrofia ventricular izquierda
- Rx torax: tamaño normal del corazón, aorta ascendente prominente
- Eco-doppler: es diagnóstica y también define severidad
- El cateterismo cardíaco puede definir la anatomía y confirmar la severidad del gradiente aórtico; también puede servir para ayudar a las intervenciones de valvotomía aórtica con balón, en casos de estenosis severa

Diagnóstico diferencial

- Estenosis de válvula aórtica
- Estenosis aórtica subvalvular
- Estenosis aórtica supravalvular
- Ventrículo izquierdo hipoplásico
- Cardiomiopatía (hipertrofica o dilatada)
- Válvula aórtica bicúspide
- Válvula aórtica cuatricúspide

Síntomas y signos

- Soplo sistólico áspero
- Los síntomas varían de acuerdo al grado de estenosis:
 - Localizado en el borde esternal superior derecho
 - Un clic de eyección sistólica
 - Primer ruido cardíaco disminuido
 - Entre más severa la estenosis más largo el soplo y más áspero
- Los casos leves y moderados son generalmente asintomáticos, incluso durante la actividad
- Los casos severos presentan fatiga, desvanecimiento o síncope durante la actividad
- La estenosis aórtica crítica se presenta en la infancia temprana con evidencia de ICC/choque cardiogénico, incluyendo disminución del gasto cardíaco y edema pulmonar

Tratamiento

- Valvotomía con balón:
 - Tratamiento inicial de elección en estenosis de válvula aórtica
 - No es útil en estenosis subvalvular o supravalvular
- Reemplazo de válvula con prótesis:
 - Evitar este procedimiento en niños por la necesidad de anticoagulación
- Los pacientes en la etapa neonatal con estenosis aórtica requieren intervención médica antes de intentar la intervención quirúrgica o la valvotomía con balón:
 - PGE1
 - Agentes inotrópicos
 - Apoyo ventilatorio
 - Corrección de acidosis

Complicaciones

- ICC
- Choque cardiogénico
- Edema pulmonar

Seguimiento

- El pronóstico varía de acuerdo a la severidad de la lesión
- La mayoría de los casos severos fallecen en la etapa neonatal. Los que responden bien a la cirugía pueden requerir ser reoperados tarde en la vida
- Los casos leves y moderados deben ser seguidos por el progreso de la estenosis
- Los pacientes que requieren reemplazo valvular en las décadas tardías, generalmente tienen buen pronóstico
- Se recomienda en algunos casos limitación en la actividad física

Referencias

1. Ait-Ali I, Foffa I, Festa P, Graziaandrea M. Bicuspid aortic valve: epidemiology, genetics and clinics. *Recenti Prog Med.* 2012 Dec;103(12):589-95.
2. da Cruz E, Billieux MH, Beghetti M. A neonate with isolated combined aortic and pulmonary valvar stenosis. *Int J Cardiol.* 2007 Mar 2;116(1):e13-4.
3. Di Pino A, Gitto P, Silvia A, Bianca I. Congenital quadricuspid aortic valve in children. *Cardiol Young.* 2008 Jun;18(3):324-7.
4. Herberg U, Goltz D, Weiss H, et al. Combined pulmonary and aortic valve stenosis--prenatal diagnosis and postnatal interventional therapy. *Neonatology.* 2009;96(4):244-7.
5. Roberts WC, Perry LW, Chandra RS, et al. Aortic valve atresia: a new classification based on necropsy study of 73 cases. *Am J Cardiol.* 1976 Apr;37(5):753-6.
6. Yew G, Coleman D, Calder L. Aortic valvar atresia, interrupted aortic arch, and quadricuspid pulmonary valve: a rare combination. *Pediatr Cardiol.* 2005 Jul-Aug;26(4):455-9.

Problemas hematológicos

30. Problemas hematológicos

Anemia

- **Al nacimiento:**

- RN >27 semanas de gestación: Hb <13 g/dl
- RN <27 semanas de gestación: Hb <12 g/dl

- **Edad posnatal:**

- La Hb se incrementa de una media de 17 g/dl en sangre del cordón a una media de 18 g/dl en el primer día de vida, posteriormente en los recién nacidos de término hay una caída a 10 g/dl o 12 g/dl entre la 8ª y 12ª semana de edad. En los prematuros pequeños la caída es mayor con una media de 6.5 g/dl a 9 g/dl entre las 4 y 8 semanas de edad (anemia del prematuro).
- La ligadura tardía del cordón umbilical (entre 2 y 3 minutos después del parto) está relacionada con menor caída de la Hb, principalmente en los RN prematuros.

Factores de riesgo

- Vida media menor de los eritrocitos (80 vrs 120 días) en el recién nacido
- Caída normal y fisiológica de la hemoglobina a las 8 a 12 semanas de edad en los RN de término y a las 4 a 8 semanas en los prematuros (anemia del prematuro)
- Clampeo temprano del cordón umbilical produce valores de hemoglobina más bajos
- Deficiencia de vitamina E (prematuros)

Etiología

- **Anemia temprana:**

- Pérdida de sangre fetal o neonatal (ej. ruptura del cordón umbilical)
- Accidentes obstétricos (ej. incisión de la placenta durante la cesárea)
- Malformaciones de la placenta y el cordón (ej. várices, aneurismas)
- Placenta previa. *Abruptio placentae*

- **Hemorragias ocultas antes del nacimiento:**

- Transfusión feto-materna
- Transfusión feto-fetal

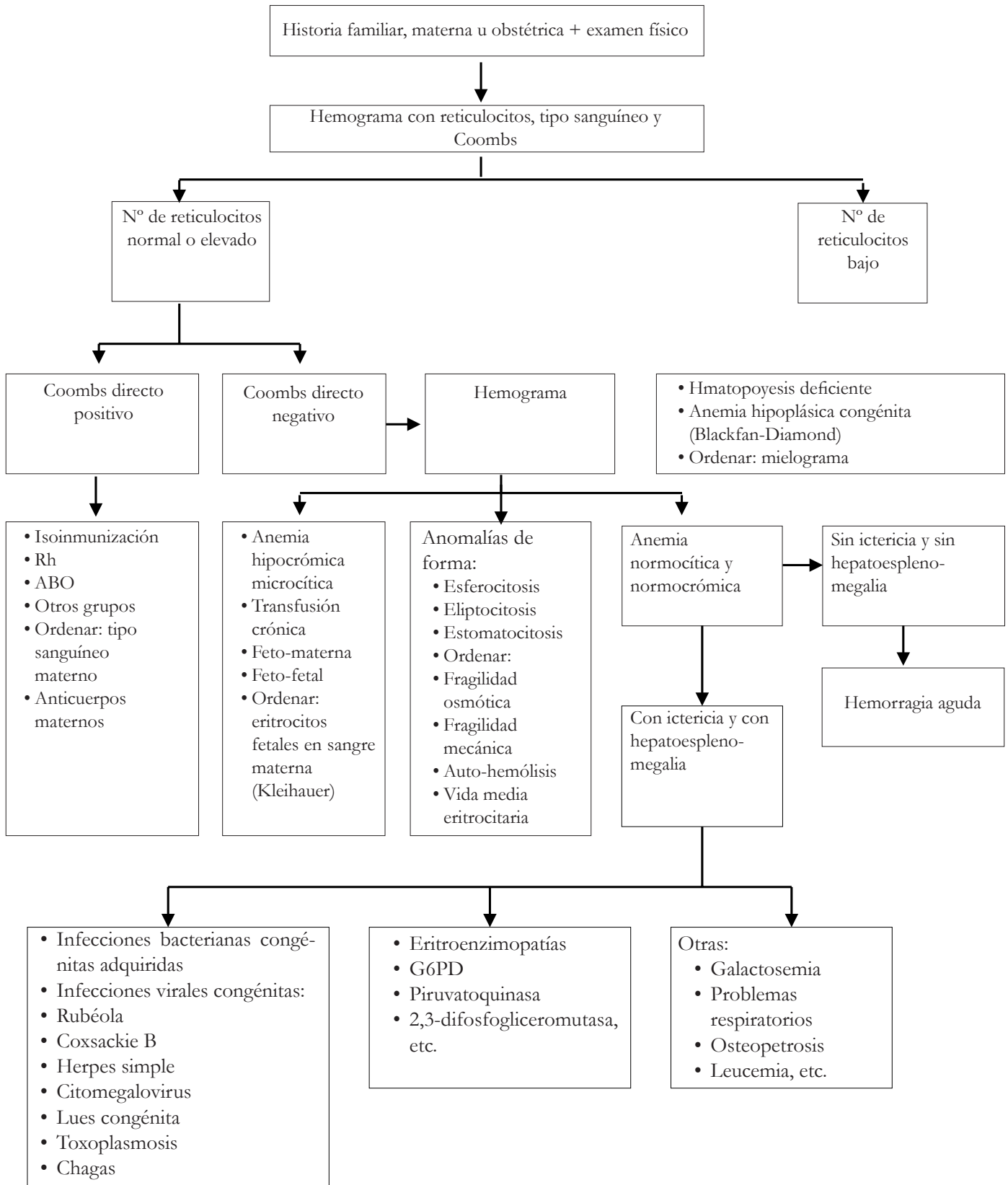
- **Hemorragias internas:**

- Intracraneal
- Cefalohematoma
- Subaponeurótica
- *Caput suscedaneum*
- Pulmonar
- De víscera abdominal (hígado o bazo)

- **Trastornos hemorrágicos:**

- Enfermedad hemorrágica del recién nacido
- Trombocitopenia
- Coagulación intravascular diseminada
- Deficiencia congénita de factores de coagulación (VIII, IX y X)

Esquema 30.1 Anemia en el período neonatal



• **Hemólisis:**

- Isoinmunización Rh, ABO, subgrupos.
- Defectos congénitos de los hematíes:
 - Morfológicos (esferocitosis, talasemia)
 - Enzimáticos (deficiencia de glucosa 6-fosfato dehidrogenasa)
- Adquirida por drogas, toxinas o infección (por ejemplo: lúes, toxoplasmosis).

Diagnóstico

- Hemoglobina, hematocrito, reticulocitos
- Grupo y Rh del recién nacido y la madre, prueba de Coombs
- Bilirrubinas
- Índices eritrocitarios
- Frote periférico
- Prueba de APT (para determinar si la hemorragia es por aspiración de sangre materna)
- Estudios para TORCH
- Médula ósea

Tabla 30.1 Criterios diagnósticos de anemia en el recién nacido

Causa anemia	Hb	Ht	Reticulocitos
Pérdida sanguínea	Normal o bajo	Normal o bajo	Aumentados
Sangrado agudo y reciente	Normal	Normal	Normal
Pérdida sanguínea crónica	Bajo	Bajo	Aumentados

Diagnóstico diferencial

- Enfermedad hemorrágica del recién nacido
- Enfermedad e inmadurez hepática (problemas de coagulación)
- Hemofilia y otros trastornos hereditarios
- Deficiencia de glucosa 6 fosfato-dehidrogenasa

Síntomas y signos

Pérdida aguda de sangre (<72 horas de vida):

- Palidez con piel moteada
- Hipotermia
- Taquipnea
- Taquicardia
- Signos de choque:
 - Hipotensión
 - Mal llenado capilar (>3 segundos)
 - Pulsos periféricos débiles o ausentes
- Cianosis que no desaparece con oxígeno

• **Hemorragia interna:**

- Intracraneal: signos neurológicos
- Pulmonar: signos respiratorios
- Retroperitoneal: signos de insuficiencia adrenal
- Intra abdominal: íleo paralítico
- Subcapsular hepática: hepatomegalia
- Hemolisis: ictericia
- Isoinmunización: hepatoesplenomegalia

- **Anemia leve:**
 - Ganancia de peso lento
 - Letargia
 - Apnea
 - Mala succión

Tratamiento

- **Pérdida aguda de sangre:**
- Choque hipovolémico: transfusión de sangre total u otro expansor de volumen (solución salina fisiológica) de 10 a 15 ml/kg, en 30 minutos
- Si no hay signos de choque se pasa en 2 a 4 horas
- **Anemia severa:**
 - Ht \leq 20%: Transfusión de paquete globular (5 a 10 ml/kg), si está asintomático y con reticulocitos $<100,000$ m/l
 - Ht \leq 30%: Transfusión de paquete globular (5 a 10 ml/kg) si esta sintomático (FC >180 lpm ó FR >80 rpm, persistente por 24 horas o presenta una condición asociada (por ejemplo: sepsis, neumonía, apnea, etc)
- Terapia con hierro:
 - Recién nacidos de término o prematuros tardíos con anemia moderada, secundaria a pérdida aguda o crónica de sangre y que no recibieron transfusión de células rojas, deben recibir 5 a 6 mg/kg/día de hierro elemental
 - Prematuros estables y en crecimiento deben recibir suplemento de hierro elemental a 3 mg/kg/día, comenzando a las 6 semanas después del nacimiento
- Eritropoyetina exógena:
 - Eritropoyetina humana recombinante (r-HuEPO): 300 a 600 U/kg/semana, SC, dos a tres veces por semana por 6 semanas
 - El uso rutinario de eritropoyetina en recién nacidos con PMBN no está recomendado
 - La suplementación con hierro es esencial durante el tratamiento con eritropoyetina

Referencias

1. Hume H. Red blood cell transfusions for preterm infants: the role of evidence-based medicine. *Semin Perinatol.* 1997 Feb;21(1):8-19.
2. Lokeshwar MR, Singhal T, Shah N. Anemia in the newborn. *Indian J Pediatr.* 2003 Nov;70(11):893-902.
3. Lubin B. Neonatal anaemia secondary to blood loss. *Clin Haematol.* 1978 Feb;7(1):19-34.
4. Nath S, Vidyasagar D. Management of neonatal anemia in the delivery room. *Indian J Pediatr.* 1990 Sep-Oct;57(5):723-7.
5. Pearson HA. Anemia in the newborn: a diagnostic approach and challenge. *Semin Perinatol.* 1991 Jun;15(3 Suppl 2):2-8.
6. Strauss RG. Neonatal anemia: pathophysiology and treatment. *Immunol Invest.* 1995 Jan-Feb;24(1-2):341-51.
7. van Rheenen P, Brabin BJ. Late umbilical cord-clamping as an intervention for reducing iron deficiency anaemia in term infants in developing and industrialised countries: a systematic review. *Ann Trop Paediatr.* 2004 Mar;24(1):3-16.
8. Vamvakas EC, Strauss RG. Meta-analysis of controlled clinical trials studying the efficacy of rHuEPO in reducing blood transfusions in the anemia of prematurity. *Transfusion.* 2001 Mar;41(3):406-15.

Policitemia

- Ht $>70\%$ en sangre capilar
- Ht $>65\%$ en sangre venosa periférica
- Ht $>60\%$ sangre venosa o arterial central

Factores de riesgo

- El transporte de oxígeno es determinado por niveles adecuados de Ht y flujo sanguíneo. Si el Ht se encuentra elevado, el transporte de O₂ se ve limitado por disminución en la capacidad de captar O₂ o por disminución del flujo sanguíneo, lo que provoca los síntomas y signos clínicos.

Etiología

- **Incremento de la eritropoyesis intrauterina:**
 - Hipoxia intrauterina
 - Insuficiencia placentaria
 - Retardo del crecimiento intrauterino
 - Recién nacidos postérmino
 - Enfermedad hipertensiva gestacional

- Enfermedad cardíaca materna severa
- Hábito de fumar
- Diabetes materna (hiperinsulinismo)
- Hipertiroidismo o hipotiroidismo neonatal
- Hiperplasia adrenal congénita
- Anomalías cromosómicas
- Trisomías 13, 18 y 21
- Síndrome de Beckwith-Wiedemann

• **Hemotransfusión:**

- Transfusión materno-fetal
- Transfusión feto-fetal

• **Otras condiciones:**

- Medicamentos maternos (por ejemplo: propranolol)
- Deshidratación en el recién nacido

Diagnóstico

- Hematocrito central
- Glucosa sanguínea
- Electrolitos séricos
- Bilirrubinas
- Recuento plaquetario
- Gases sanguíneos
- Rx de tórax

Síntomas y signos

- Respiratorios (taquipnea, retracción esternal)
- Cardíacos (taquicardia, cianosis)
- Neurológicos (letargia, succión disminuida, irritabilidad)

Complicaciones

- Ictericia
- Hipoglucemia
- Trombosis (por ejemplo: de vena renal, cerebral o arteria mesentérica)
- Convulsiones

Tratamiento

- Exanguinotransfusión parcial con solución salina normal, en recién nacidos con síntomas y signos severos.
- Para calcular la cantidad de volumen para la exanguinotransfusión parcial, utilizar la fórmula siguiente:

$$\text{Volumen} = \frac{(\text{Ht observado} - \text{Ht ideal}) \times (\text{volumen sanguíneo} \times \text{peso kg})}{\text{Ht observado}}$$

- El Ht ideal es 55% y el volumen sanguíneo 85 ml/kg
- Seguimiento
- No existe evidencia de que la exanguinotransfusión parcial mejore el pronóstico en el desarrollo neurológico a largo plazo
- Los recién nacidos que han convulsionado pueden presentar deficiencias neurológicas a largo plazo

Referencias

1. Armentrout DC, Huseby V. Polycythemia in the newborn. MCN Am J Matern Child Nurs. 2003 Jul-Aug;28(4):234-9
2. Capasso L, Raimondi F, Capasso A, et al. Early cord clamping protects at-risk neonates from polycythemia. Biol Neonate. 2003;83(3):197-200
3. Gordon EA. Polycythemia and hyperviscosity of the newborn. J Perinat Neonatal Nurs. 2003 Jul-Sep;17(3):209-19
4. Pappas A, Delaney-Black V. Differential diagnosis and management of polycythemia. Pediatr Clin North Am. 2004 Aug;51(4):1063-86, x-xi.
5. Rosenkrantz TS. Polycythemia and hyperviscosity in the newborn. Semin Thromb Hemost. 2003 Oct;29(5):515-27.

Enfermedad hemorrágica del recién nacido

- Trastorno hemorrágico que ocurre en las primeras semanas de vida en un recién nacido sano, sin antecedentes de asfixia, trauma o infección, causado por deficiencia de vitamina K

Factores de riesgo

- No aplicación de vitamina K₁ profiláctica al nacimiento
- Medicación materna con anticonvulsivantes (por ejemplo: fenitoína, fenobarbital) ó anticoagulantes (por ejemplo: aspirina)
- Uso de antibióticos de amplio espectro
- Alimentación parenteral sin aplicación de vitamina K₁
- Síndromes de mala absorción (por ejemplo: enfermedad hepática, fibrosis quística)

Etiología

- Deficiencia de los factores de coagulación vitamina K dependientes (II, VII, IX y X)

Diagnóstico

- TP (>15.3 seg. en recién nacidos de término y prematuros)
- TPT (>74.1 seg. en recién nacidos de término y >59.8 seg. en prematuros)
- Hematología completa
- Prueba de APT (para diferenciar deglución de sangre materna)

Esquema 30.2 Enfermedad hemorrágica del recién nacido

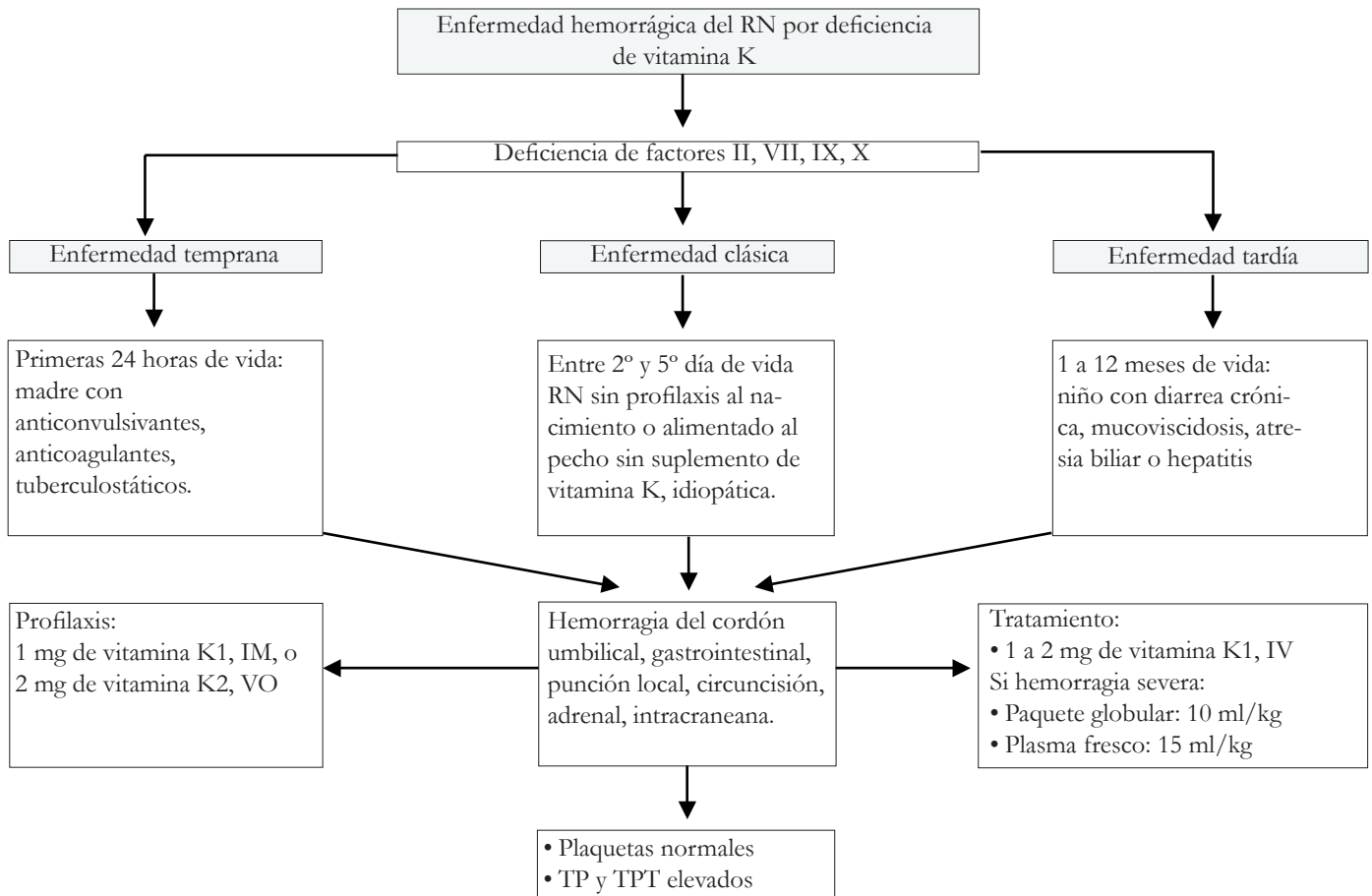


Tabla 30.2 Valores promedio de TP y TPT en fetos y recién nacidos de término

Parámetro	24-29 sem.	30-38 sem.	RN de término
TP	32.2	22.6	16.7
TPT	154	108.4	44.3

Fuente: Reverdiau-Moalic P, et al. Blood 1996

Diagnóstico diferencial

- Deglución de sangre materna
- Enfermedad hepática
- Deficiencia de otros factores de coagulación
- Trombocitopenia

Síntomas y signos

- **Temprana (primeras 24 horas de vida):**
 - Sangrado importante (melena, umbilical, piel y mucosas) incluyendo intracraneal.
- **Clásica (entre 1º y 7º día de vida):**
 - Sangrado cutáneo, gastrointestinal o en el sitio de la circuncisión
- **Tardía (entre 1 a 3 meses de edad):**
 - Enfermedades crónicas que impiden la absorción de vitaminas liposolubles

Complicaciones

- Choque hipovolémico
- Hemorragia de órganos vitales
- Anemia

Tratamiento

- **Vitamina K1** (fitonadiona): 1-2 mg/kg/dosis, IV lento o SC si existe el antecedente de no aplicación al momento del nacimiento. Repetir cada 24 horas de acuerdo a la sintomatología y valores de TP y TPT.

Prevención

- **Vitamina K1**: 1 mg, IM, dosis única, inmediato al nacimiento
- Recién nacidos en riesgo (nutrición parenteral, antibióticos de amplio espectro): Vitamina K1: 1 mg, IM ó IV, semanal

Seguimiento

- Generalmente es un proceso benigno que no requiere seguimiento si se instituye el tratamiento adecuado

Referencias

1. Andrew M, Brooker L. Hemostatic disorders in newborns. In "Avery's Diseases of the Newborn" 7th Ed. Tausch H, Ballard R Eds. WB Saunders, 1998, pp 1045-79
2. Chalmers EA. Neonatal coagulation problems. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. 2004 Nov;89(6):F475-8.
3. Clarke P, Mitchell S. Vitamin K prophylaxis in preterm infants: current practices. J Thromb Haemost. 2003 Feb;1(2):384-6.
4. Costakos DT, Greer FR, Love LA, Dahlen LR, Suttie JW. Vitamin K prophylaxis for premature infants: 1 mg versus 0.5 mg. Am J Perinatol. 2003 Nov;20(8):485-90.
5. Doyle JJ, Zipursky A. Neonatal blood disorders. In "Effective care of the newborn infant" Sinclair JC, Bracken MB, Eds. London, Oxford University Press 1992, pp 425-51
6. Goorin A, Cloherty J. Bleeding. In "Manual of Neonatal Care" 4th ed. Cloherty J, Stark A Eds. Lippincott Raven 1988, pp 460-66.
7. Jones L, Schwartz A, Wilson F. Hematologic problems in the fetus and neonate. In "Fanaroff A, Martin R, Neonatal perinatal Medicine" 6th Ed. Mosby Year Book, 1997, pp 1201-87
8. Locham KK, Sodhi M. Late hemorrhagic disease of newborn. Indian Pediatr. 2003 Aug;40(8):793-4
9. Sutor AH. New aspects of vitamin K prophylaxis. Semin Thromb Hemost. 2003 Aug;29(4):373-6.
10. Zhang HF, Wang WP. Understanding the hemorrhage due to late onset vitamin K deficiency. Zhonghua Er Ke Za Zhi. 2003 Jan;41(1):5-6.

Trombocitopenia

- Recuento de plaquetas $<150,000 \times \text{mm}^3$ tanto en recién nacidos de término como en el pretérmino

Etiología

- **Causas específicas:**
 - Aloinmune: anticuerpos maternos contra antígeno plaquetario fetal
 - Autoinmune: púrpura trombocitopénica idiopática materna
 - Trombocitopenia congénita (rara)
- **Causas no específicas:**
 - Pre-eclampsia/eclampsia materna
 - Infección fetal y neonatal (bacterias, virus, hongos)
 - Coagulación intravascular diseminada
 - Oxigenación con membrana extracorpórea
 - Exanguinotransfusión

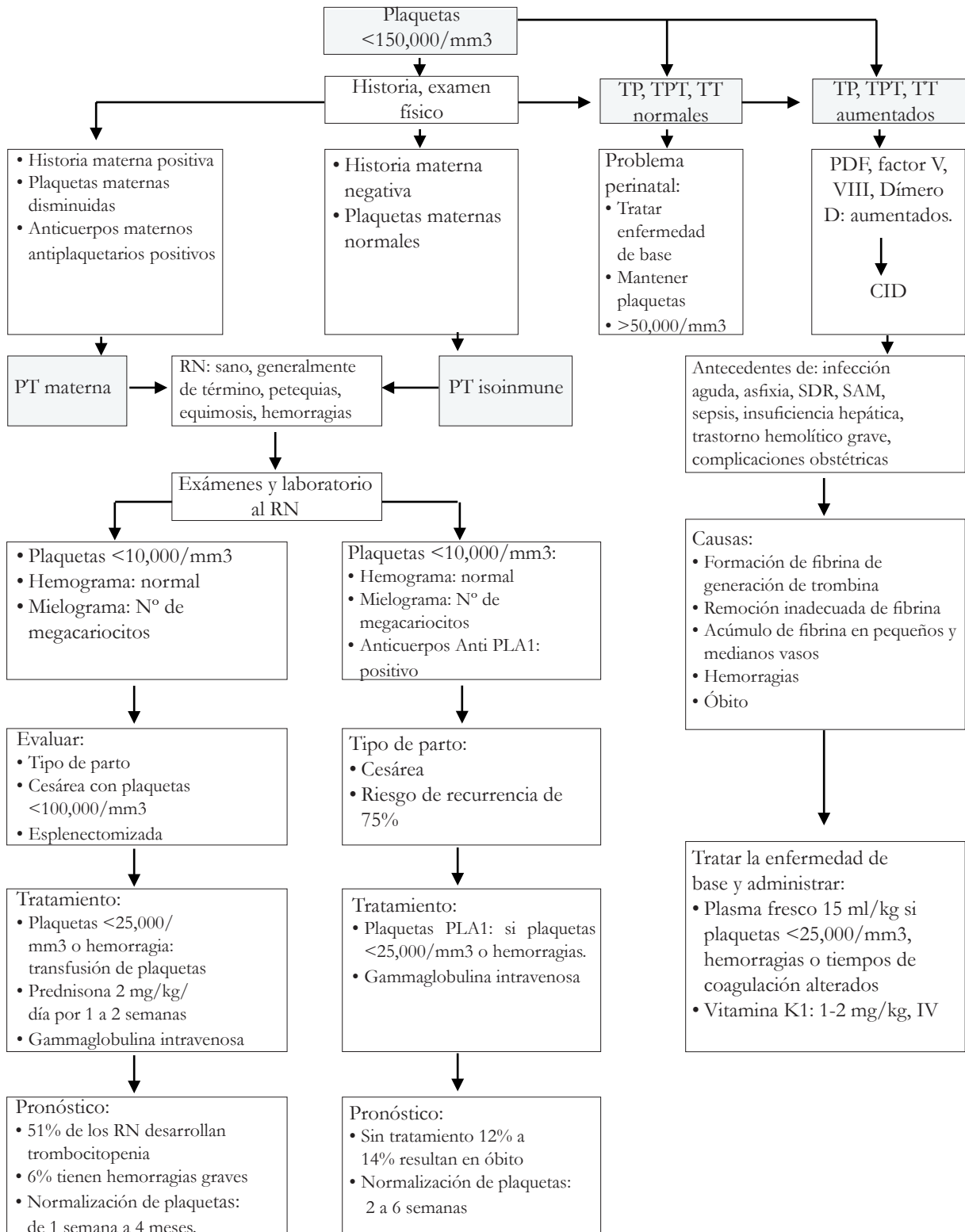
Diagnóstico

- Recuento de plaquetas $<150,000 \times \text{mm}^3$

Síntomas y signos

- Hemorragias, equimosis, púrpura

Esquema 30.3 Trombocitopenia en recién nacidos



PDF=producto de degradación de fibrina; TP=tiempo de protrombina; TPT=tiempo parcial de tromboplastina; TT=tiempo de trombina; CID=coagulación intravascular diseminada

Tratamiento

• Aloinmune:

- Administrar plaquetas maternas irradiadas o de un donador antígeno-negativo compatible, 10 ml/kg de peso. (1 unidad = 20 ml)

• Autoinmune:

- Dosis elevadas de inmunoglobulinas intravenosas (IgG IV): 1 g/kg/día por dos días y/o prednisona 3 a 4 mg/kg/día
- Dependiendo del conteo de plaquetas, la IgG IV puede repetirse si éstas se elevan inicialmente y luego descienden nuevamente

• Causas no específicas:

- Transfusión de plaquetas 10 ml/kg de peso

Precauciones

- Las plaquetas no deben ser transfundidas a través de una línea arterial o un catéter venoso central

Referencias

1. Beiner ME, Simchen MJ, Sivan E, et al. Risk factors for neonatal thrombocytopenia in preterm infants. *Am J Perinatol.* 2003 Jan;20(1):49-54.
2. Blanchette VS, Kuhne T, Hume H, Hellmann J. Platelet transfusion therapy in newborn infants. *Transfus Med Rev.* 1995 Jul;9(3):215-30.
3. Ramasethu J. Thrombocytopenia in the newborn. *Curr Hematol Rep.* 2004 Mar;3(2):134-42.
4. Roberts IA, Murray NA. Thrombocytopenia in the newborn. *Curr Opin Pediatr.* 2003 Feb;15(1):17-23.
5. Salama A. Alloimmune thrombocytopenias. *J Pediatr Hematol Oncol.* 2003 Dec;25 Suppl 1:S39-41.
6. Scharf RE. Congenital and acquired thrombocytopenias. *Hamostaseologie.* 2003 Nov;23(4):159-69.
7. Sola MC. Evaluation and treatment of severe and prolonged thrombocytopenia in neonates. *Clin Perinatol.* 2004 Mar;31(1):1-14.

Neutropenia

- Recuento de neutrófilos $<1 \times 10^9/l$ es considerado anormal

Etiología

- Infección bacteriana aguda (reducción de neutrófilos inmaduros con activación de formas de banda inmaduras)
- Hipertensión inducida por el embarazo con restricción severa del crecimiento intrauterino
- Infecciones por estreptococo del grupo B
- Las causas específicas (alteraciones congénitas, granulocitopenia inmune) son muy raras

Tratamiento

- Transfusión de neutrófilos (valorar beneficios contra complicaciones potenciales)
- El factor estimulante de colonia de granulocitos recombinante humano (G-CSF) y factor estimulante de colonia de macrófagos y granulocitos (GM-CSF) pueden reducir la mortalidad en recién nacidos con neutropenia severa e infección sistémica sobre agregada

Referencias

1. Águeda S, Rocha G, Ferreira F, et al. Neonatal alloimmune neutropenia: still a diagnostic and therapeutical challenge. *J Pediatr Hematol Oncol.* 2012 Oct;34(7):497-
2. Funke A, Berner R, Traichel B, et al. Frequency, natural course, and outcome of neonatal neutropenia. *Pediatriatrics.* 2000 Jul;106(1 Pt 1):45-5
3. Kameoka J, Funato T, Miura T, et al. Autoimmune neutropenia in pregnant women causing neonatal neutropenia. *Br J Haematol.* 2001 Jul;114(1):198-20
4. Nittala S, Subbarao GC, Maheshwari A. Evaluation of neutropenia and neutrophilia in preterm infants. *J Matern Fetal Neonatal Med.* 2012 Oct;25(Suppl 5):100-
5. Pammi M, Brocklehurst P. Granulocyte transfusions for neonates with confirmed or suspected sepsis and neutropenia. *Cochrane Database Syst Rev.* 2011 Oct 5;(10):CD003956.

Coagulación Intravascular Diseminada (CID)

- Síndrome de activación y alteración en la regulación del sistema hemostático, caracterizado por la activación del sistema de coagulación y fibrinólisis

Etiología

- Su causa es multifactorial. Inicia con daño en el endotelio de los vasos sanguíneos y exposición de la sangre al factor tisular, incluyendo la placenta. Posteriormente se inicia la activación y desregulación del sistema de hemostasia, caracterizado por la activación de la coagulación o fibrinólisis acelerada.

Factores de riesgo

- **Prenatal:**
 - Enfermedad hipertensiva del embarazo
 - Desprendimiento prematuro de placenta normoinserta
 - Embarazo múltiple con muerte in útero de un feto
 - Embolismo de líquido amniótico
- **Infecciones:**
 - Bacteriana, viral, protozoarios, micóticas
- **Otros:**
 - Asfixia, choque, acidosis
 - Prematurez
 - Hipotermia
 - Aspiración de meconio
 - Daño del endotelio vascular
 - Daño hepático
 - Hidrops fetal no inmune, policitemia, incompatibilidad Rh
 - Enterocolitis necrotizante (NEC)

Diagnóstico

- TP (>15.3 seg. en recién nacidos de término y prematuros)
- TPT (>74.1 seg. en recién nacidos de término y >59.8 seg. en prematuros)
- Fibrinógeno <150 mg/dl
- Productos de degradación de la fibrina (FDPs) > 10 mg/ml
- Hematología completa

Diagnóstico diferencial

- Deficiencia de vitamina K
- Trombocitopenia

Síntomas y signos

- Recién nacido grave (generalmente prematuro y/o con apoyo ventilatorio)
- Manifestaciones de sangrado (cutáneo, gastrointestinal, renal, cerebral, pulmonar, etc.)
- Signos de choque
- Hipotermia
- Cambios en el estado de conciencia (por ejemplo: hemorragia intraventricular)

Tratamiento

- **General:**
 - Lo básico consiste en tratar la causa desencadenante del problema de homeostasis
 - Mantener el balance de líquidos y electrolitos y apoyo nutricional
 - En RN con sepsis iniciar tratamiento antibiótico apropiado
 - En RN con SDR, el uso de surfactante exógeno puede ser beneficioso
 - Monitoreo continuo de gases sanguíneos (para corregir hipoxia, hipercapnia y acidosis)
 - Limitar el uso de medicamentos vía IM
 - Limitar las venopunturas y colocar una línea central para obtener sangre para estudios de coagulación y hematología
- **Específico:**
 - Transfusión de plaquetas y plasma fresco congelado para mejorar la homeostasis (10 ml/kg/dosis)
 - Crioprecipitado para reponer factores de coagulación (10 ml/kg/dosis)
 - Transfusiones de paquete globular, para corregir hipovolemia o anemia (10 ml/kg/dosis)
 - Vitamina K₁: 1 mg/kg/dosis
 - Transfusión de concentrados específicos, cuando se conoce deficiencia de un factor de coagulación
 - Exanguinotransfusión con doble volumen:
 - Remueve productos de degradación de la fibrina

- La hemoglobina adulta mejora la entrega de oxígeno
- Se disminuyen las transfusiones múltiples
- Concentrado de antitrombina III (mejora los valores de coagulación y disminuye la duración de la CID)

Pronóstico

- Los recién nacidos con CID y sangrado severo tienen una mortalidad de 60 a 80%
- El pronóstico depende de la causa primaria del proceso
- El daño isquémico causado por el colapso cardiovascular en CID resulta en elevada mortalidad

Referencia

1. Bick RL. Disseminated intravascular coagulation current concepts of etiology, pathophysiology, diagnosis, and treatment. *Hematol Oncol Clin North Am.* 2003 Feb;17(1):149-76.
2. Chistensen RD. *Hematologic Problems of the Neonate.* Philadelphia, PA: WB Saunders Company, 2000
3. Kuehl J. Neonatal disseminated intravascular coagulation. *J Perinat Neonatal Nurs.* 1997 Dec;11(3):69-77.
4. Taucsch HW, Ballard RA. *Avery's Diseases of the Newborn.* Philadelphia, PA: WB Saunders Company, 1998.
5. Toh CH. Laboratory testing in disseminated intravascular coagulation. *Semin Thromb Hemost.* 2001 Dec;27(6):653-6.

Trombosis y embolia

Etiología

- La embolia placentaria puede cruzar el *foramen ovale* y producir obstrucción arterial, incluyendo infarto.

Factores predisponentes

- Catéteres intravasculares
- Infección
- Alteraciones del flujo sanguíneo debido a deshidratación, asfixia o policitemia

Síntomas y signos

- Depende del sitio y extensión de la obstrucción
- La trombosis renal se presenta con hematuria y riñones agrandados
- La trombosis asociada a un catéter arterial umbilical se presenta con extremidad inferior fría, pálida y sin pulsos

Tratamiento

- En recién nacidos sin síntomas o con síntomas leves, se recomienda una terapia expectante después de remover el catéter arterial o venoso
- Si existe compromiso hemodinámico o renal, tratamiento médico (heparina, heparina de bajo peso molecular, agentes fibrinolíticos) y/o trombectomía

Referencias

1. Clark RA. Neonatal thrombosis. *Neonatal Netw.* 2004 May-Jun;23(3):57-68.
2. Greenway A, Massicotte MP, Monagle P. Neonatal thrombosis and its treatment. *Blood Rev.* 2004 Jun;18(2):75-84.
3. Kosch A, Kuwertz-Broking E, Heller C, et al. Renal venous thrombosis in neonates: prothrombotic risk factors and long-term follow-up. *Blood.* 2004 Sep 1;104(5):1356-60.

Hidrops fetalis, ictericia y kernícterus

31. Hidrops fetalis, ictericia y kernícterus

Hidrops fetalis

- La frecuencia de hidrops secundario a anemia isoimmune (por incompatibilidad de grupos sanguíneos) o no immune, varía de acuerdo a la geografía, grupos étnicos y acceso a la prevención de la incompatibilidad Rh.

Etiología

- **Anomalías fetales generalizadas:**
 - Anemia fetal: isoimmune, α -talasemia, hemorragia materno-fetal
 - Cromosómicas: trisomía 13, 18 y 21
 - Síndromes: dominantes y recesivos
 - Gemelos: transfusión gemelo-gemelo
 - Infección (ej. parvovirus)
 - Displasias esqueléticas
 - Metabólicas
- **Anomalías fetales focalizadas:**
 - Cardíacas: anomalías, arritmias (por ejemplo: bloqueo cardíaco)
 - Pulmonares: quilotórax, malformación adenomatosa quística
 - Vasculares: malformaciones arterio-venosas, tumores
 - Hepáticas: hepatitis
 - Gastrointestinales: atresias
- **Placenta y cordón umbilical:**
 - Corioangiomas
 - Trombosis
- **Materna:**
 - Indometacina
 - Lupus
 - Hipertensión inducida por el embarazo/toxemia
- **Desconocida.**

Diagnósticot

Investigación materna y fetal:	Sangre materna	Sangre fetal*
Anticuerpos, tipo de sangre	X	X
Hemoglobina	X	X
Electroforesis de hemoglobina	X	X
Serología: toxoplasmosis	X	X
Rubéola	X	X
Herpes	X	X
Citomegalovirus	X	X
Parvovirus B19	X	X
Sífilis	X	X
Kleihauer-Betke	X	-
Anticuerpos contra lupus	X	X
Cromosomas	-	X
Alteraciones genéticas individuales	-	X
Proteína, albúmina	-	X
Líquido amniótico (cultivo de tejido fetal)	-	X

* Muestra de sangre venosa placentaria, muestra de vellosidades coriónicas

- **Investigación neonatal:**

- Imágenes:
 - Radiografía de tórax, abdomen, cuero cabelludo, huesos largos
 - Ultrasonografía de corazón, abdomen y cerebro
- Sangre:
 - Conteo sanguíneo, reticulocitos, plaquetas
 - Grupo sanguíneo, prueba de Coombs directa
 - Electroforesis de hemoglobina
 - TP, TPT, fibrinógeno, productos de degradación de la fibrina
 - Electrolitos, creatinina, glucosa, proteínas totales, albúmina, bilirrubinas
 - Pruebas de función hepática
 - Osmolaridad
 - Serología: toxoplasmosis, rubéola, herpes, CMV, sífilis, parvovirus B19
 - Cariotipo
- Orina:
 - Uroanálisis, proteínas
 - Cultivo de virus y bacterias
- Líquido ascítico/pleural:
 - Citología, proteínas totales, albúmina, triglicéridos, cultivos virales y bacterianos
- Electrocardiograma
- Respuestas cerebrales auditivas

Tratamiento

- Manejo en centro terciario
- Intubar y ventilar
- Drenar efusión pleural y ascitis si es necesario
- Cateterismo de vasos umbilicales
- Exanguinotransfusión y/o reemplazo de volumen
- Corregir acidosis metabólica, coagulopatías
- Albúmina, plasma fresco congelado, diuréticos
- Inotrópicos
- Considerar uso de surfactante y ventilación de alta frecuencia

Pronóstico

- El mal pronóstico está relacionado a la prematuridad, anomalías letales e hipoplasia pulmonar.

Referencias

1. Favre R, Dreux S, Dommergues M, et al. Nonimmune fetal ascites: a series of 79 cases. *Am J Obstet Gynecol.* 2004 Feb;190(2):407-12.
2. Huhta JC. Guidelines for the evaluation of heart failure in the fetus with or without hydrops. *Pediatr Cardiol.* 2004 May-Jun;25(3):274-86.
3. Jardine LA, Jenkins-Manning S, Davies MW. Albumin infusion for low serum albumin in preterm newborn infants. *Cochrane Database Syst Rev.* 2004;(3):CD004208
4. Kaczmarek P, Jaczewski B, Oszukowski P, Respondek-Liberska M. Non-immune hydrops fetalis--prognostic factors based on fetal echo (analysis in 230 cases). *Ginekol Pol.* 2003 Oct;74(10):1112-7.

Ictericia (hiperbilirrubinemia)

Niveles de bilirrubina sérica por arriba de 12.9 mg/dl en el RN a término y 15 mg/dl en el RN pretérmino

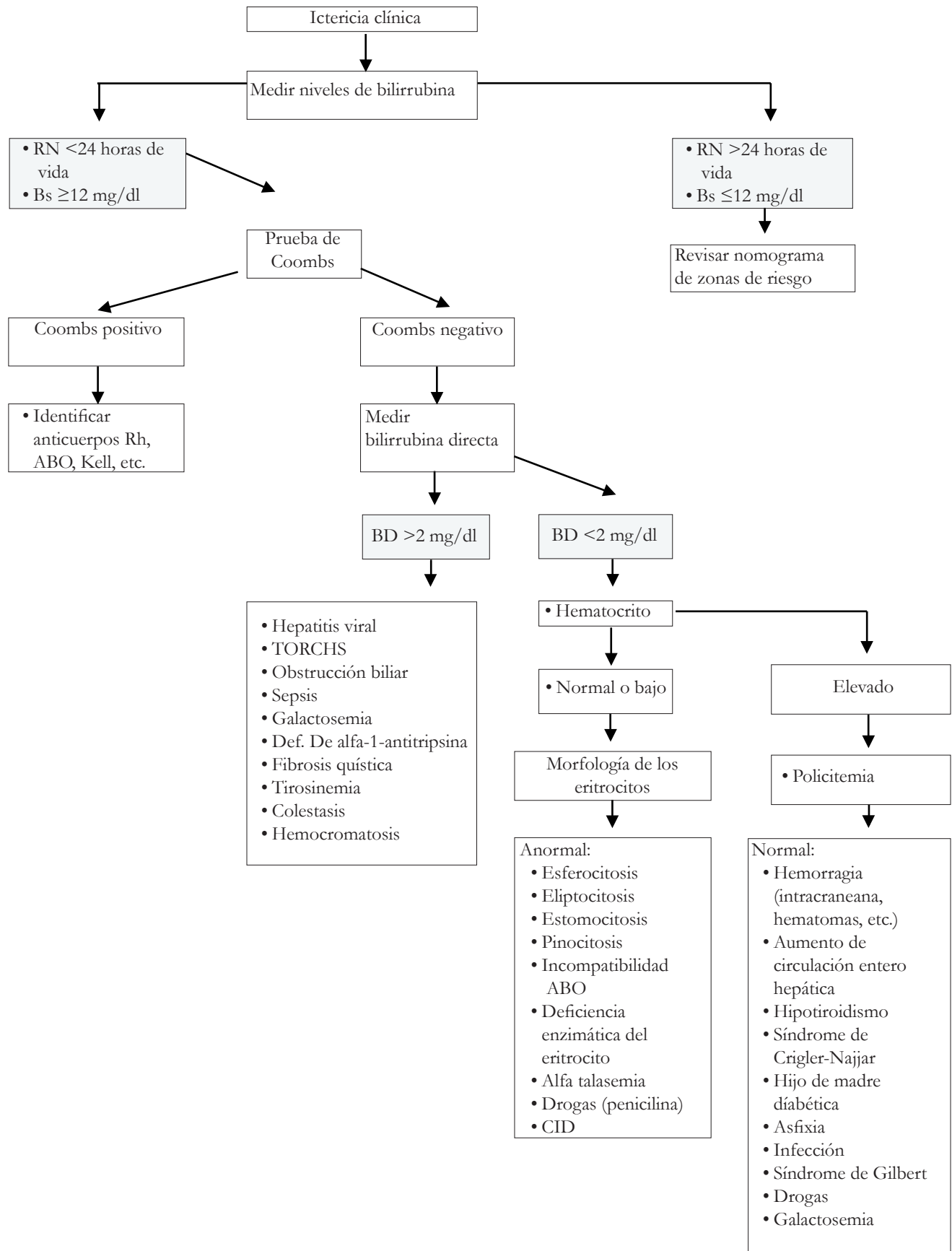
Diagnóstico de gravedad

- Ictericia clínica en las primeras 24 horas de vida
- Concentraciones séricas totales de bilirrubinas que aumenten 6 o más mg/dl/día o más de 0.2 mg/dl/hora
- Concentraciones séricas totales de bilirrubinas, que pasan de 12.9 mg /dl en el RN a término o de 14.9 mg/dl en el prematuro
- Concentraciones séricas de bilirrubinas directas mayores de 1.5 – 2 mg/dl
- Ictericia clínica de más de una semana de duración en el lactante a término o de más de dos semanas en el lactante pretérmino
- La distribución de la ictericia es cefalocaudal

Factores de riesgo

- Límite de prematurez, especialmente entre 35 y 36 semanas de gestación
- Lactancia materna exclusiva
- Etnicidad (por ejemplo: asiáticos)
- Cefalohematoma, hematoma subgaleal o contusiones significativas
- Enfermedad hemolítica (incompatibilidad ABO o deficiencia de G6PD)
- Historia familiar de ictericia

Esquema 31.1 Diagnóstico etiológico de hiperbilirrubinemia



Diagnóstico diferencial

• Ictericia que aparece el primer día de vida:

- De origen patológico. Un proceso hemolítico debe presumirse a menos que posteriormente se demuestre otra causa:
 - Isoinmunización por eritroblastosis fetal debido al factor Rh
 - Defectos intrínsecos de los glóbulos rojos, tales como esferocitosis, eliprocitosis, deficiencia de G-6-Dehidrogenasa, etc

• Ictericia que aparece al final de la primera semana:

- Ictericia no patológica. Generalmente estos recién nacidos tienen ictericia fisiológica o relacionada a la leche materna y la circulación entero hepática de bilirrubina persiste o es exagerada. En estos casos, el pico de bilirrubina se produce tardíamente (de 5 a 6 días) y los niveles cerca de 10 mg/dl. pueden persistir por algún tiempo prolongado. Los niveles superiores seguros de bilirrubina en estos pacientes no se conoce, pero está claro que el riesgo de encefalopatía hiperbilirrubinémica es bastante bajo. Intervenciones específicas son indicadas muy raramente, a menos que los niveles excedan los 20 mg/dl.
- Algunas veces sepsis, problemas metabólicos o hipotiroidismo.

• Ictericia persistente o que aparece más allá de la primer semana:

- Sepsis bacteriana o viral
- Problemas metabólicos (considerar galactosemia, hipotiroidismo, deficiencia de α -1-antitripsina, enfermedades por almacenamiento, etc.)
- Fibrosis quística, malformaciones o anormalidades funcionales del tracto gastrointestinal que retrasan el pasaje de meconio y prolongan la recirculación entero hepática de la bilirrubina
- Errores innatos del metabolismo de la bilirrubina (Síndromes de Crigler-Najjar o Gilbert)
- Ictericia por leche materna

• Ictericia por enfermedad hemolítica debida a incompatibilidad del factor Rh: se produce por transmisión de sangre incompatible desde la circulación fetal a la materna. Los anticuerpos producidos por la madre pasan a través de la placenta y llegan al feto, en el que se inicia el proceso hemolítico, que puede ser tan grave que ocasione la muerte intrauterina. En este caso la madre es del grupo Rh negativo y el recién nacido Rh positivo.

Factores de riesgo

- Madre Rh negativa
- Transfusión feto-materna
- Transfusión sanguínea de sangre incompatible
- Amniocentesis, cordocentesis, biopsia de las vellosidades coriales
- Abortos, desprendimiento prematuro de placenta, embarazo ectópico

Fisiopatología

- Hemólisis extravascular fetal
- Eritropoyesis medular y extra medular
- Anemia
- Alteración de la estructura o función hepática
- Hipoalbuminemia, leucopenia, trombocitopenia
- Edema, hidrops fetal

Abordaje prenatal

- Coombs indirecto
- Ultrasonido
- Doppler-velocimetría
- Espectrofotometría de líquido amniótico

Abordaje neonatal

- Reanimación
- Sangre "O" negativo, concentrado de hematíes
- Hb, Ht, reticulocitos
- Tipo sanguíneo, Coombs directo

- Indicaciones para exanguinotransfusión
- Hidrops fetal

Prevención

- Inmunoglobulina anti-D durante el embarazo

Complicaciones

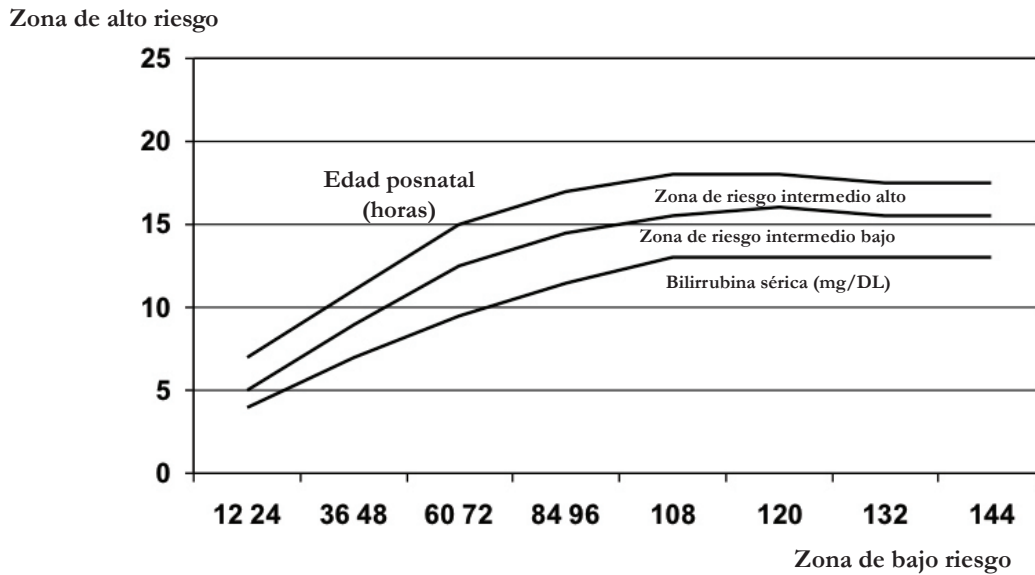
- Anemia tardía
- Colestasis hepática

- **Ictericia en la enfermedad hemolítica por incompatibilidad ABO:** se produce sin sensibilización previa, porque las madres del grupo sanguíneo “O” poseen ya aglutininas “A” y “B”, las cuales pueden atravesar la barrera placentaria y ponerse en contacto con los eritrocitos A o B del recién nacido
- **Ictericia fisiológica:** se produce principalmente debido a inmadurez hepática del recién nacido, que retarda la formación de cantidades suficientes de una enzima llamada glucoronil transferasa, que convierte la bilirrubina de reacción indirecta y difícil de eliminar, a la forma directa por glucoronización y fácil de ser eliminada
- **Ictericia por leche materna,** se produce porque esta leche tiene una actividad de lipasa alta, que una vez ingerida por el RN, se liberan grandes cantidades de ácidos grasos, los que interfieren con la captación y/o conjugación de la bilirrubina
- **Ictericia colestática,** en este caso, las fracciones de bilirrubina conjugada y no conjugada están elevadas y la condición es generalmente más crónica. Entre las causas se incluyen:
 - Colestasis
 - Hepatitis aguda
 - Colestasis crónica inespecífica vrs atresia biliar

Laboratorio

- **Madre:**
 - Grupo sanguíneo y Rh
 - Si la madre es Rh negativa o no ha tenido ninguna clasificación de grupo sanguíneo en el prenatal, se recomienda realizar grupo, Rh y prueba de Coombs directa en sangre del cordón o del recién nacido.
- **Recién nacido:**
 - Grupo sanguíneo y Rh
 - Niveles de bilirrubina sérica
 - Hemoglobina y hematocrito
 - Conteo de reticulocitos
 - Prueba de Coombs directa

Gráfico 31.1 Zonas de ictericia y su gravedad



Fuente: Bhutani VK, Johnson LH. J Pediatr 2001, Dec 21 (Suppl 1):S76-S82.

Manifestaciones clínicas

- La ictericia es clínicamente visible cuando existen niveles superiores a 4-5 mg/dl de bilirrubina
- Si el tinte icterico se extiende desde la cara, tórax hasta por debajo del ombligo, se considera como una enfermedad neonatal muy grave y necesitará tratamiento urgente (zona de alto riesgo)
- Si el tinte icterico se localiza solo en cara y tórax puede tratarse de una ictericia fisiológica y necesitará ser evaluado dos días después para observar si el tinte icterico no se ha extendido más por debajo del ombligo hacia las extremidades (Zonas de riesgo intermedio) (Gráfico 31.1)

Tratamiento

- Fototerapia
- Exanguinotransfusión
- Inmunoglobulinas intravenosas:
 - Actúan como un potente inhibidor de los anticuerpos que producen hemólisis
 - Su eficacia ha sido demostrada en disminuir el número de exanguinotransfusiones en RN con enfermedad hemolítica Rh y otras ictericias hemolíticas isoimmune con:
 - Nivel de bilirrubina indirecta en cordón elevado o anemia
 - Elevación rápida posnatal de la concentración de bilirrubinas independiente de fototerapia, o
 - Aproximación a los niveles para exanguinotransfusión
 - Dosis: 0.5 a 1 g/kg, IV, durante un período de 2 horas. La dosis puede repetirse en 12 horas
- Las medidas generales en el manejo de la ictericia incluyen la alimentación temprana, estableciendo una ingesta calórica adecuada. El objetivo de la alimentación es estimular la motilidad del intestino y aumentar las evacuaciones para disminuir la circulación entero hepática de la bilirrubina.
- La hidratación del RN con líquidos intravenosos puede prevenir una hiperbilirrubinemia severa.

Fototerapia

- La luz en un rango de 450 nanómetros (azul-verde), convierte la bilirrubina no conjugada a foto isómeros no tóxicos y solubles. También estimula el flujo biliar y la excreción de bilirrubina por la bilis y la motilidad del intestino.
- La eficacia de la fototerapia está determinada por:
 - Fuente de luz (el spectrum azul-verde es el mejor)

- Irradiación o energía producida en el spectrum azul
- Área de superficie expuesta

Tipos de fototerapia

- La *fototerapia intensiva* está indicada en todos los recién nacidos sanos de término a los 4-7 días de edad, con niveles de bilirrubina total de 20 mg/dl o mayores. Ésta combina la fototerapia con luces estándar color azul colocada a no más de 42 cm sobre el recién nacido con fototerapia de fibra óptica colocada directamente. Esto no solamente incrementa la irradiancia enviada, sino que abarca mayor área de superficie corporal expuesta.
- *Fototerapia intermitente* es aceptable ya que facilita la alimentación y el apego madre-recién nacido.
- Luz solar no se recomienda como una fuente de fototerapia ya que no puede ser controlada y causar quemaduras o hipertermia.
- Fototerapia en el hogar no debe ser recomendada en RN con factores de riesgo para ictericia o kernícterus.

Indicaciones

- Las guías para indicación de fototerapia en RN con 35 o más semanas de edad gestacional, de riesgo bajo, intermedio o elevado para hiperbilirrubinemia se muestran en el Gráfico 31.2
- La fototerapia intensiva está indicada cuando los niveles de bilirrubinas se acercan al criterio de exanguinotransfusión

Complicaciones

- Pérdida de líquidos transepidérmicos o por incremento en las heces
- Separación para alimentación o contacto físico
- Síndrome de bebé bronceado: en RN con ictericia colestática expuestos a la fototerapia que desarrollan una decoloración gris oscuro de la piel, sangre y orina
- Erupciones purpúricas y bullosas en recién nacidos con ictericia colestática severa
- Quemaduras

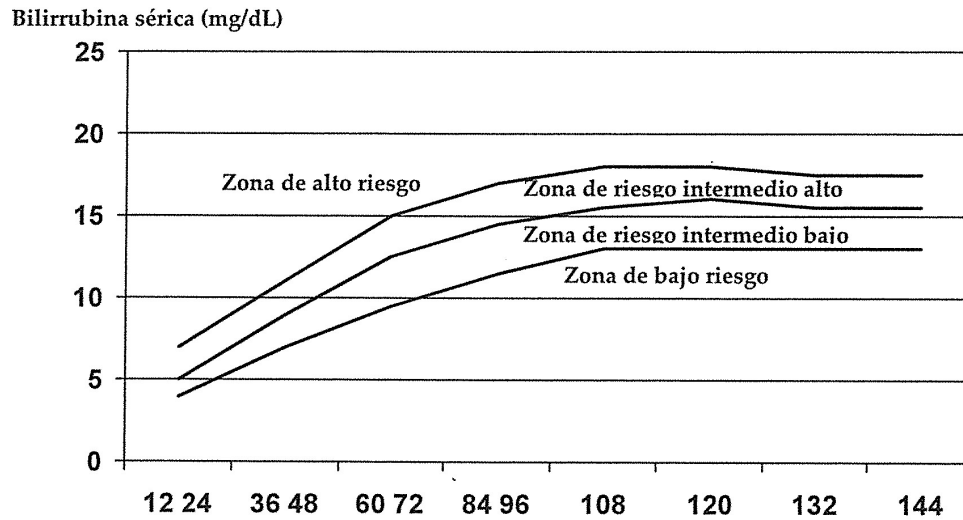
Contraindicaciones

- Porfiria eritropoyética congénita o historia familiar de porfiria, ya que está asociada con fotosensibilidad
- Medicamentos que se sabe inducen a fotosensibilidad

Monitoreo y seguimiento

- Monitorizar los niveles séricos de bilirrubina así como el descenso del hematocrito utilizando el índice de hemólisis e índice de incremento de bilirrubinas:
 - **Índice de hemólisis** (Ht. inicial – Ht. final) / número de horas. Hemólisis significativa si es mayor de 0.5
 - **Índice de bilirrubinas (BBSS):** (BBSS final – BBSS inicial) / número de horas, incremento peligroso de bilirrubina si es mayor de 0.2 mg/hora
- En RN con niveles de bilirrubinas entre 17 a 22.9 mg/dl la fototerapia es efectiva en un 85% para prevenir un incremento mayor de las bilirrubinas
- En recién nacidos sanos de término, la fototerapia debe discontinuarse cuando los niveles de bilirrubina disminuyen por debajo de 14-15 mg/dl. En recién nacidos sin enfermedad hemolítica, el promedio de rebote es menor de 1 mg/dl
- En la mayoría de casos, no es necesario efectuar mediciones de bilirrubina cuando esta ha descendido y el egreso no debe ser retrasado
- Si los índices anteriores son significativos, considerar exanguinotransfusión para realizar en hospital de mayor complejidad

Gráfico 31.2 Guías para fototerapia en RN hospitalizados de 35 o más semanas de gestación



Fuente: American Academy of Pediatrics. Subcommittee on hyperbilirubinemia in the newborn infant 35 or more weeks of gestation. Pediatrics 2004;114:297-316.

Exanguinotransfusión

La exanguinotransfusión se utiliza principalmente para el manejo de recién nacidos con enfermedad hemolítica isoimmune e hiperbilirrubinemia. En algunos casos, se utiliza para tratar niveles excesivamente elevados de bilirrubina por otras patologías.

Criterios para exanguinotransfusión

- **Al nacer:**
 - Bilirrubinas de sangre del cordón elevadas (> 5 mg/dl). La exanguinotransfusión temprana reduce el número total de exanguinotransfusiones debido a que remueve los glóbulos rojos sensibilizados e inmunoglobulinas.
 - Hidrops o anemia severa (Hb < 12 mg/dl) con o sin hiperbilirrubinemia severa. La exanguinotransfusión inicial con un volumen es administrado con células rojas sanguíneas para corregir la anemia.
- Disminuir rápidamente la concentración de bilirrubinas séricas en enfermedad hemolítica (> 1 mg/dl/hora)

Indicaciones

- Los beneficios potenciales, basados en reducir el riesgo de neurotoxicidad, deben balancearse con los riesgos potenciales del procedimiento
- La urgencia de iniciar una exanguinotransfusión depende de la presencia y severidad de signos neurológicos, así como la concentración sérica de bilirrubina y albúmina (Gráfico 31.3)
- Con signos neurológicos debe realizarse exanguinotransfusión de urgencia, con un período de fototerapia intensiva mientras se prepara para la exanguinotransfusión
- En emergencia, si no se dispone de sangre apropiada considerar el uso de sangre grupo "O" Rh negativa

Complicaciones

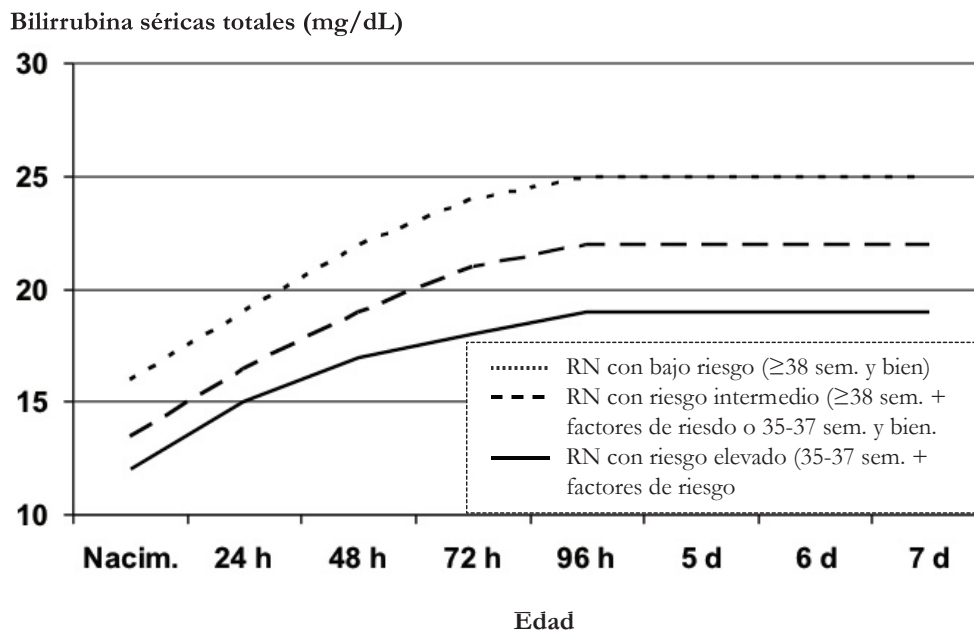
- Hipotensión
- Insuficiencia cardíaca, bradicardia
- Apnea, cianosis, vasoespasmo
- Sepsis
- Trombosis, ECN, perforación intestinal
- Encefalopatía hipóxico isquémica
- Trombocitopenia

- Hipocalcemia, acidosis metabólica
- Infarto miocárdico y paro cardíaco (aire y trombo embolismo)
- Infecciones relacionadas con la transfusión (por ejemplo: VIH)

Vigilancia:

- Independiente del manejo empleado en las alteraciones hemolíticas y no hemolíticas, la hemoglobina y el hematocrito deben ser medidos semanalmente por varias semanas después del nacimiento, porque una hemólisis insidiosa en curso puede resultar en anemia severa tardía
- A todo RN que cursó con hiperbilirrubinemia deberá realizársele valoración de función auditiva tales como: potenciales evocados auditivos o emisiones otoacústicas

Gráfico 31.3 Guías para exanguinotransfusión en RN hospitalizados de 35 o más semanas de gestación



Fuente: American Academy of Pediatrics. Subcommittee on hyperbilirubinemia in the newborn infant 35 or more weeks of gestation. Pediatrics 2004;114:297-316.

Referencias

1. Agrawal R, Aggarwal R, Deorari AK, Paul VK. Jaundice in the newborn. Indian J Pediatr. 2001 Oct;68(10):977-80.
2. Ahlfors CE. Bilirubin-albumin binding and free bilirubin. J Perinatol. 2001 Dec;21 Suppl 1:S40-2; discussion S59-62.
3. American Academy of Pediatrics. Subcommittee on hyperbilirubinemia in the newborn infant 35 or more weeks of gestation. Pediatrics 2004;114:297-316.
4. Barclay L. Predischarge bilirubin, gestational age may predict risk for hyperbilirubinemia. Pediatrics 2008;121:e170-e179.
5. Bhutani VK, Johnson LH. Newborn jaundice and kernicterus--health and societal perspectives. Indian J Pediatr. 2003 May;70(5):407-16.
6. Blackwell JT. Management of hyperbilirubinemia in the healthy term newborn. J Am Acad Nurse Pract. 2003 May;15(5):194-8.
7. Dzinovic A, Heljic S, Maksic H, Hrnjic Z. Neonatal hyperbilirubinemia: evaluation and treatment Med Arh. 2002;56(3 Suppl 1):44-5.
8. Gartner LM. Breastfeeding and jaundice. J Perinatol. 2001 Dec;21 Suppl 1:S25-9; discussion S35-9.
9. Gendre S, Haon V. Neonatal jaundice Rev Infirm. 2002 Feb;(78):43-5.
10. Hansen TW. Bilirubin brain toxicity. J Perinatol. 2001 Dec;21 Suppl 1:S48-51; discussion S59-62.
11. Hansen TW. Kernicterus: an international perspective. Semin Neonatol. 2002 Apr;7(2):103-9.
12. Hansen TW. Mechanisms of bilirubin toxicity: clinical implications. Clin Perinatol. 2002 Dec;29(4):765-78, viii.
13. Koravangattu S, Perlman M. Neonatal Jaundice. In "Residents Handbook of Neonatology" 3th Ed. Kirpalani H, Moore A, Perlman M, Eds. BC Decker Inc, 2007, pp220-242.
14. Migdad AM, Abdelbasit OB, Shaheed MM, et al. Intravenous immunoglobulin G (IVig) therapy for significant hyperbilirubinemia in ABO hemolytic disease in the newborn. J Matern Fetal Neonatal Med 2004 Sep;16(3):163-166.
15. Nasser F, Mamouri GA, Babaei H. Intravenous immunoglobulin in ABO and Rh hemolytic disease of newborn. Saudi Med J 2006 Dec, 27(12):1827-30.
16. Oh W, Tyson JE, Fanaroff AA, ET AL. Association between peak serum bilirubin and neurodevelopmental outcomes in extremely low birth weight infants. Pediatrics. 2003 Oct;112(4):773-9.
17. Stevenson DK, Fanaroff AA, Maisels MJ, et al. Prediction of hyperbilirubinemia in near-term and term infants. J Perinatol. 2001 Dec;21 Suppl 1:S63-72; discussion S83-7.
18. Stokowski LA. Early recognition of neonatal jaundice and kernicterus. Adv Neonatal Care. 2002 Apr;2(2):101-14; quiz 117-9.

Kernicterus

- Síntomas neonatales atribuibles a encefalopatía por bilirrubina aguda
- Secuelas neurosensoriales a largo plazo por encefalopatía por bilirrubina
- Neuropatología en necropsia

Factores de riesgo que pueden aumentar el riesgo de neurotoxicidad de la bilirrubina

- Prematurez (37 semanas)
- Ictericia de apareamiento temprano (días 1 y 2)
- Evidencia de enfermedad hemolítica isoimmune
- Acidosis metabólica o respiratoria
- Concentración baja de albúmina en sangre (<3 g/dl)
- Deficiencia de G6PD
- Asfixia
- Inestabilidad térmica
- Sepsis

Drogas que compiten con la bilirrubina por los sitios de unión

- Analgésicos (salicilatos e ibuprofeno)
- Antibacterianos (cefalosporinas y sulfonamidas)
- Tolbutamida
- Medios de contraste radiológicos

Neuropatología

- Tinción amarilla más la prueba de daño neural en los lugares típicos (por ejemplo: ganglio basal)
- En los prematuros, la tinción amarilla no siempre se acompaña de daño neural evidente

Síntomas y signos

- **Iniciales:**
 - Letargia, hipotonía, mala succión y dificultad para alimentarse, llanto de tono alto, movimientos espontáneos
- **Intermedios:**
 - Estupor moderado, irritabilidad, variación en el tono (generalmente hipertonía), opistótonos, llanto de tono alto, rehúsa alimentarse
- **Avanzados:**
 - Estupor profundo o coma, reflejos de succión y deglución ausentes, opistótonos pronunciados, llanto débil, apnea, convulsiones, necesidad de reanimación cardiopulmonar

Tratamiento

- Una vez establecida la lesión no existe tratamiento.

Secuelas clínicas

- Pérdida de la audición sensorioneural
- Movimientos desordenados (coreoatetosis, tremor, balismo)
- Parálisis de mirada vertical
- Displasias del esmalte dental
- Deficiencia intelectual y otras desventajas

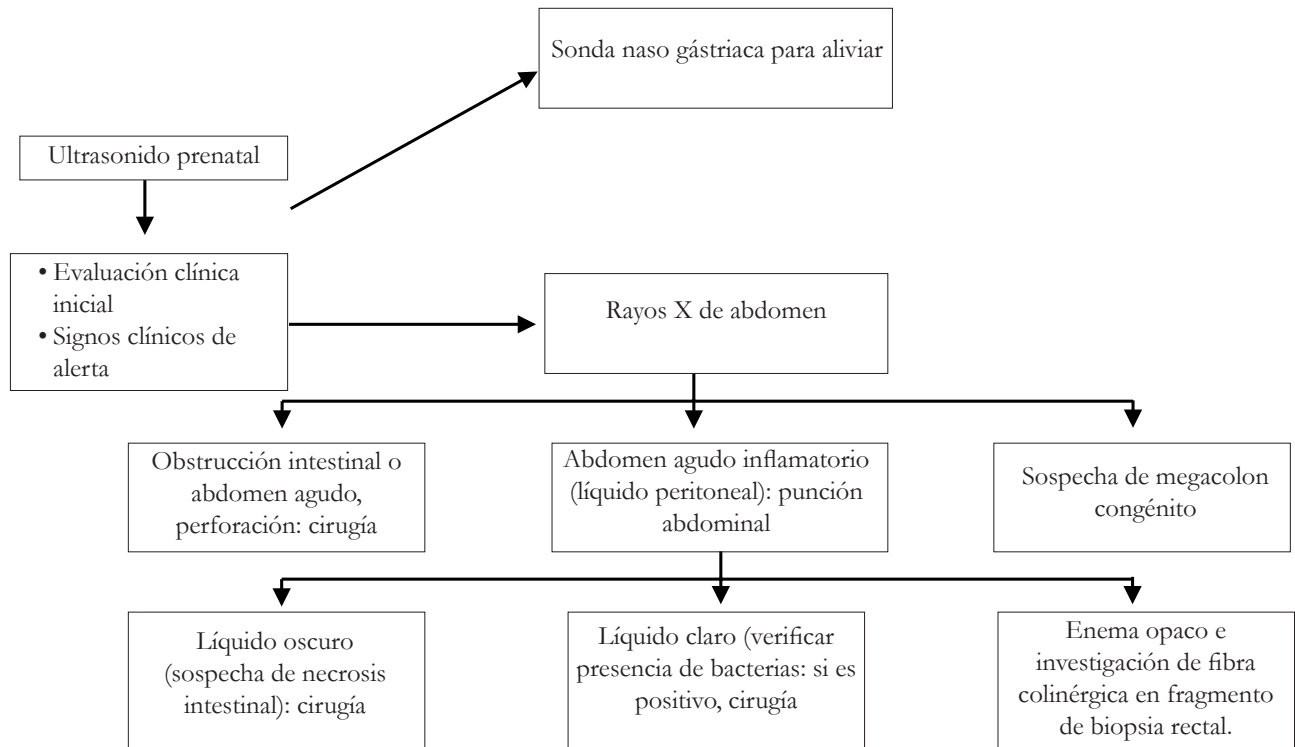
Referencias

1. Bhutani VK, Johnson LH, Jeffrey Maisels M, et al. Kernicterus: epidemiological strategies for its prevention through systems-based approaches. *J Perinatol.* 2004 Oct;24(10):650-62.
2. Blackmon LR, Fanaroff AA, Raju TN. Research on prevention of bilirubin-induced brain injury and kernicterus: National Institute of Child Health and Human Development conference executive summary. 2003. *Pediatrics.* 2004 Jul;114(1):229-33.
3. Dixon KT. Newborn jaundice and kernicterus. Greater awareness and action needed. *Adv Nurse Pract.* 2004 Dec;12(12):43-6, 63.
4. Ip S, Lau J, Chung M, et al. Hyperbilirubinemia and kernicterus: 50 years later. *Pediatrics.* 2004 Jul;114(1):263-4.
5. Kaplan M, Hammerman C. Understanding and preventing severe neonatal hyperbilirubinemia: is bilirubin neurotoxicity really a concern in the developed world? *Clin Perinatol.* 2004 Sep;31(3):555-75.
6. No authors listed. Revised guidance to help prevent kernicterus. *Jt Comm Perspect.* 2004 Nov;24(11):10-1.
7. Ostrow JD, Pascolo L, Shapiro SM, Tiribelli C. New concepts in bilirubin encephalopathy. *Eur J Clin Invest.* 2003 Nov;33(11):988-97.
8. Shyve PM. Microsystems, macrosystems, and kernicterus. *Jt Comm J Qual Saf.* 2004 Nov;30(11):591-2.
9. Stokowski LA. Early recognition of neonatal jaundice and kernicterus. *Adv Neonatal Care.* 2002 Apr;2(2):101-14.
10. Suresh GK, Clark RE. Cost-effectiveness of strategies that are intended to prevent kernicterus in newborn infants. *Pediatrics.* 2004 Oct;114(4):917-24.

Problemas gastrointestinales

32. Problemas gastrointestinales

Esquema 32.1 Diagnóstico y tratamiento de las emergencias abdominales en el recién nacido



Distensión abdominal

Etiología

• **En útero:**

- Incoordinación entre succión y deglución (<34 semanas):
 - Lesiones obstructivas de boca o esófago inferior
 - Problemas del SNC
 - Miopatías
- Vómitos:
 - Lesiones obstructivas de estómago/duodeno
- Diarrea:
 - Enteropatía congénita
- Retraso en el paso de meconio:
 - Estrés por asfixia

• **Al nacimiento:**

- Distensión gaseosa asociada con ventilación con bolsa y máscara
- Ascitis congénita:
 - Obstrucción del tracto urinario
 - *Hidrops fetalis* de cualquier etiología
 - Ascitis quílosa
- Obstrucción congénita del intestino:
 - Perforación

- Volvulus/malrotación
- Íleo meconial
- Atresias de intestino delgado
- Enfermedad de Hirschprung
- Masas abdominales congénitas:
 - Anomalías renales masivas
 - Lesiones quísticas del hígado, mesenterio, ovario, etc.
 - Tumores raros

Distensión abdominal con vómitos y retraso en el paso de meconio

- Ano imperforado
- Tapón de meconio (generalmente benigno)
- Enfermedad de Hirschprung
- Microcolon
- Íleo paralítico secundario a asfixia, septicemia, gastroenteritis, enfermedad pulmonar severa, alteraciones electrolíticas (hipokalemia, hipercalcemia, hiperamoemia) y drogas (heroína, hexametonio, pancuronio)
- Peritonitis (generalmente secundaria a perforación)
- Enterocolitis necrotizante
- Íleo por meconio (puede presentarse como vólvulos, malrotación, calcificaciones peritoneales)
- Volvulus, duplicación o malrotación
- Obstrucción intestinal de presentación tardía (por ejemplo: estenosis pilórica)
- Bridas post-NEC
- Hernia incarcerada

Referencias

1. Cobb BA, Carlo WA, Ambalavanan N. Gastric residuals and their relationship to necrotizing enterocolitis in very low birth weight infants. *Pediatrics*. 2004 Jan;113(1 Pt 1):50-3.
2. De Backer AI, De Schepper AM, Deprettere A, et al. Radiographic manifestations of intestinal obstruction in the newborn. *JBR-BTR*. 1999 Aug;82(4):159-66.
3. Hajivassiliou CA. Intestinal obstruction in neonatal/Pediatric surgery. *Semin Pediatr Surg*. 2003 Nov;12(4):241-53.
4. Juang D, Snyder CL. Neonatal bowel obstruction. *Surg Clin North Am*. 2012 Jun;92(3):685-711, ix-x.
5. Kimura K, Loening-Baucke V. Biliious vomiting in the newborn: rapid diagnosis of intestinal obstruction. *Am Fam Physician*. 2000 May 1;61(9):2791-8.
6. Loening-Baucke V, Kimura K. Failure to pass meconium: diagnosing neonatal intestinal obstruction. *Am Fam Physician*. 1999 Nov 1;60(7):2043-50.

Enterocolitis Necrotizante (ECN)

- Enfermedad aguda del intestino con necrosis, asociada con prematuridad y otros eventos que provocan isquemia intestinal, caracterizada por la presencia de gas intramural en radiografía abdominal

Etiología

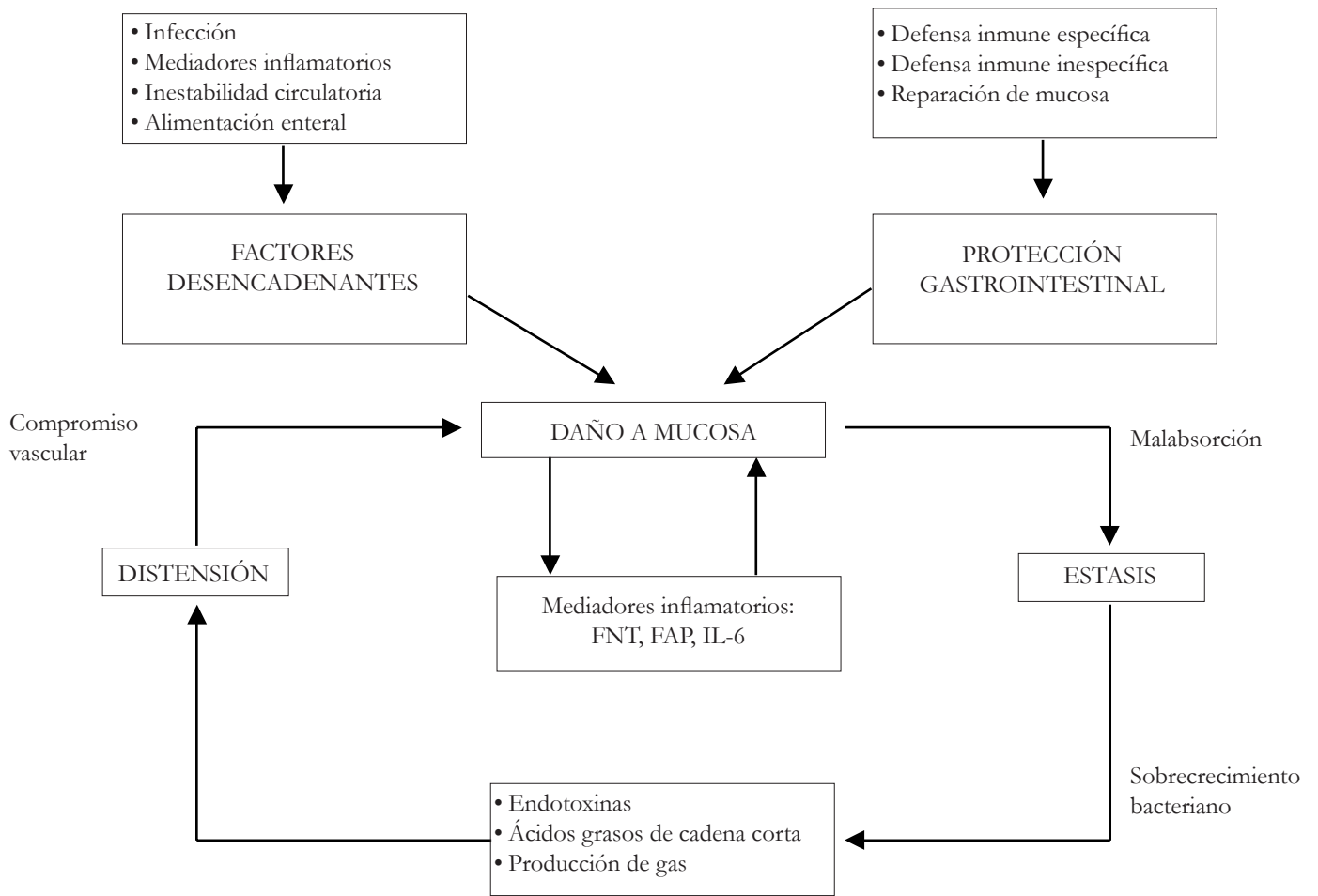
- Su etiología es multifactorial. Algunas hipótesis sugieren que los siguientes factores activan la cascada inflamatoria y resulta en una ECN:
 - El factor de riesgo más importante es la prematuridad extrema, lo cual incluye inmadurez en la producción de acidez gástrica, algunas enzimas digestivas, función de la barrera intestinal y motilidad, así como un desbalance en la respuesta inflamatoria
 - Isquemia por daño en la reperfusión. La mayoría de los factores de riesgo involucra una perfusión mesentérica disminuida e isquemia intestinal, por ejemplo, restricción del crecimiento intrauterino, asfixia y persistencia del conducto arterioso
 - También ha sido implicada una etiología infecciosa porque aumenta su incidencia en casos de brotes epidémicos. Se han implicado muchos agentes tanto bacterianos como virales
 - Cuando se inicia la alimentación enteral, el hidrógeno producido por las bacterias provocan neumatosis intestinal (gas intramural), el cual progresa a necrosis transmural, perforación y peritonitis

Diagnóstico

- El diagnóstico basado en signos y síntomas clínicos requiere un gran índice de sospecha

- Cultivos de sangre y orina para aerobios y anaerobios
- Trombocitopenia, neutropenia, CID
- Niveles elevados de ácido láctico
- Alteraciones electrolíticas (hiperkalemia e hiponatremia)
- Sangre oculta en heces
- Rx de abdomen:
 - Neumatosis intestinal (presencia de gas dentro de la pared intestinal) es diagnóstico de ECN
 - Otros hallazgos incluyen distribución anormal del gas intestinal, íleo, aire libre peritoneal y/o aire intrahepático en vena porta (Tabla 31.2)

Esquema 31.2 Mecanismos fisiopatológicos de la Enterocolitis Necrotizante (ECN)



FNT=Factor de Necrosis Tumoral;FAP=factor activador de las plaquetas; IL-6=interleukina-6.

Fuente: Fernandez-Jimenez I, De las Cuevas-Teran J. Bol Pediatr 2006;46(Supl 1):172-178.

Diagnóstico diferencial

- Íleo paralítico secundario a sepsis
- Peritonitis meconial
- Enterocolitis por enfermedad de Hirschprung
- Perforación aislada
- Malrotación con vólvulo

Síntomas y signos

- Generalmente se presenta en la primera semana de vida o entre 3 a 7 días después de iniciada la alimentación enteral
- Residuo gástrico excesivo (>1 ml/kg o >50% de la alimentación previa o de 2 o 3 alimentaciones consecutivas)
- Distensión abdominal (>2 cm de una medición previa)
- Íleo
- Residuo gástrico mayor de 30% y/o residuo bilioso
- Apnea y otros signos de sepsis
- Signos francos de choque
- Sangre en heces (micro o macroscópica)
- Peritonitis y perforación

Duración de los signos y síntomas

- Sospecha de ECN: sospecha de sepsis más síntomas GI medianos, pero sin sangre en las heces o gas intramural=3-5 días, si cultivo es negativo
- ECN definitiva: presencia de gas intramural y ECN=7-10 días
- ECN avanzada: complicaciones como choque, acidosis, trombocitopenia, coagulopatía, gas en vena porta, evidencia de peritonitis temprana, perforación= 10-14 días

Tabla 32.1 Estadios clínicos de Enterocolitis Necrotizante

Estadio	Signos generales	Signos intestinales	Signos radiológicos
IA. Sospecha de ECN	Distermia, apnea, irritabilidad, letargia, bradicardia	Residuo gástrico >30%, distensión abdominal leve, vómito, sangre en heces +	Dilatación leve y edema de pared, niveles aéreos escasos
IB. Sospecha de ECN		Sangrado rectal activo	
IIA. ECN establecida	IA + letargia progresiva	IB + ausencia de peristalsis, dolor	IB + neumatosis intestinal, íleo
IIB. ECN establecida con deterioro clínico	IIA + acidosis metabólica, trombocitopenia, hiponatremia, hipoproteinemia	IIA + dolor abdominal intenso, eritema de pared, masa abdominal fija palpable	IIA + neumatosis portal, ascitis, asa fija
IIIA. ECN avanzada	IIB + hipotensión, acidosis mixta, choque, CID	IIB + peritonitis	Abdomen blanco
IIIB. ECN avanzada con perforación intestinal.			IIIA + neumoperitoneo

Tratamiento

- Suspender alimentación enteral
- Iniciar nutrición parenteral total
- Colocar un tubo orogástrico abierto en el estómago para descompresión
- Monitoreo continuo de signos vitales y cambios abdominales
- Monitoreo de laboratorio:
 - Cultivos de sangre, LCR y orina
 - Conteo sanguíneo completo con diferencial y conteo de plaquetas
 - Electrolitos séricos
 - Nitrógeno de urea sanguíneo
 - Creatinina
 - Gases arteriales y/o niveles de ácido láctico
- Corregir acidosis e hipoperfusión, anticipándose al incremento de líquidos requeridos debido al tercer espacio.
- Productos sanguíneos pueden necesitarse para corregir trombocitopenia, coagulopatía o anemia.
- Apoyo ventilatorio en casos de apnea o incremento de la acidosis.
- Antibióticos para cubrir flora intestinal:
 - ECN temprana: ampicilina 25 a 50 mg/kg/dosis, IV, cada 12 horas, más gentamicina 4 mg/kg/dosis, IM, cada 24 horas
 - ECN después de 1 semana de vida: vancomicina 10 mg/kg/dosis, IV en infusión por 60 minutos, más gentamicina 4 mg/kg/dosis, IM, cada 24 horas
 - Seguimiento de Rx de abdomen
- Radiografía de abdomen cada 6 horas las primeras 24 horas, o más seguido dependiendo de la condición clínica
- Consulta a cirugía para definir tratamiento

Indicaciones para cirugía

- Aire libre intraperitoneal en radiografía abdominal
- Indicaciones relativas: acidosis metabólica intratable, masa abdominal o asa fija en Rx abdominal

Prevención

- Introducción temprana de alimentación trófica con leche materna
- El uso de antibióticos orales reduce la incidencia de ECN, sin embargo es dependiente del tipo de bacteria y su resistencia antibacteriana
- El uso de inmunoglobulinas, pentoxifilina y arginina no está recomendado de acuerdo a la evidencia actual
- El uso de probióticos está siendo evaluado

Seguimiento

- La ECN con perforación tiene una mortalidad elevada
- Después de operar son frecuentes las bridas intestinales y estenosis
- Los recién nacidos que necesitaron resección quirúrgica intestinal, van a requerir nutrición parenteral por tiempo prolongado, cuidado de infección nosocomial y manejo de síndrome de intestino corto
- Los recién nacidos sin síndrome de intestino corto pueden tener un crecimiento normal al final del primer año de vida

Referencias

1. Cetinkaya M, Ozkan H, Koksak N. Maternal preeclampsia is associated with increased risk of necrotizing enterocolitis in preterm infants. *Early Hum Dev.* 2012 Nov;88(11):893-8.
2. Fallon EM, Nehra D, Potemkin AK, et al. A.S.P.E.N. clinical guidelines: nutrition support of neonatal patients at risk for necrotizing enterocolitis. *JPEN J Parenter Enteral Nutr.* 2012 Sep;36(5):506-23.
3. Foster J, Cole M. Oral immunoglobulin for preventing necrotizing enterocolitis in preterm and low birth-weight neonates. *Cochrane Database Syst Rev.* 2004;(1):CD001816.
4. Gregory KE, Deforge CE, Natale KM, et al. Necrotizing enterocolitis in the premature infant: neonatal nursing assessment, disease pathogenesis, and clinical presentation. *Adv Neonatal Care.* 2011 Jun;11(3):155-64; quiz 165-6.
5. Haque KN, Pammi M. Pentoxifylline for treatment of sepsis and necrotizing enterocolitis in neonates. *Cochrane Database Syst Rev.* 2011 Oct 5;(10):CD004205.
6. Juarez M, Herrera R, Bran JV, Cerezo R. Factores de riesgo para la presentación de enterocolitis necrotizante en neonatos. *Pediatr CA* 1999 (1):154-157.
7. Pourcyrous M, Korones SB, Yang B, et al. C-Reactive Protein in the diagnosis, management and prognosis of neonatal necrotizing enterocolitis. *Pediatrics* 2005;116(5):1064-1069.
8. Song R, Subbarao GC, Maheshwari A. Haematological abnormalities in neonatal necrotizing enterocolitis. *J Matern Fetal Neonatal Med.* 2012 Oct;25 Suppl 4:22-5.
9. Updegrave K. Necrotizing enterocolitis: the evidence for use of human milk in prevention and treatment. *J Hum Lact.* 2004 Aug;20(3):335-9.

Síndrome de Intestino Corto (SIC)

- El largo normal del intestino de un recién nacido de término es entre 200 y 250 cm y en los prematuros nacidos antes de las 30 semanas de gestación es la mitad.
- El síndrome de intestino corto es considerado si se pierde más del 50% a 75% de intestino delgado.
- Después de una resección del intestino delgado o un defecto anatómico congénito se produce una condición de malabsorción y malnutrición, que requiere alimentación parenteral total por tiempo prolongado, con riesgo de complicaciones como cirrosis hepática.

Diagnóstico

- El objetivo principal es identificar a los pacientes con riesgo para desarrollar SIC para formular un plan de manejo temprano para maximizar la rehabilitación intestinal y proveer protección hepática. En estos se incluye a los RN que:
 - Han tenido resección de más del 50% o más de 50 cm del intestino delgado
 - Han tenido resección del intestino delgado de cualquier tamaño y desarrollan hiperbilirrubinemia directa o conjugada >2 mg/dl
 - No se ha logrado la alimentación enteral completa dentro de un mes del inicio de la nutrición enteral
 - Tienen historia de un defecto de la pared abdominal o atresia intestinal congénita

Tratamiento inicial

- Inicio temprano de nutrición enteral mínima para iniciar el proceso adaptativo del intestino con lactancia materna expresada debido a la presencia de inmunoglobulinas y factores tróficos intestinales
- Si persiste el problema de malabsorción e intolerancia a la alimentación, debe iniciarse una fórmula elemental (por ejemplo: Elecare) especialmente si existe una pérdida severa de intestino delgado y su capacidad de absorción
- No se recomienda estar probando múltiples fórmulas ya que esto solo acelera la intolerancia
- Los episodios frecuentes de sepsis deben evitarse ya que esto acelera la enfermedad hepática
- Minimizar el acceso a través de líneas centrales, especialmente para reponer sangre ya que aumenta los eventos relacionados con sepsis

Seguimiento

- El crecimiento y adaptación intestinal es un proceso lento y progresivo y los avances en la nutrición parenteral total deben hacerse con esto en mente
- En casos severos la indicación es nutrición enteral total durante un año de edad, con planes de NPT en el hogar cuando sea posible
- Re-evaluaciones frecuentes del progreso de los nutrientes enterales y evaluación de posible enfermedad hepática
- La referencia a un centro que pueda proveer rehabilitación intestinal o trasplante debe ser considerado si existe falla en las metas propuestas de nutrición enteral o el hígado muestra signos de daño progresivo

Referencias

1. DiBaise JK, Young RJ, Vanderhoof JA. Intestinal rehabilitation and the short bowel syndrome: part 1. *Am J Gastroenterol* 2004;99(9):1386-1395.
2. DiBaise JK, Young RJ, Vanderhoof JA. Intestinal rehabilitation and the short bowel syndrome: part 2. *Am J Gastroenterol* 2004;99(9):1823-1832.
3. Goulet O, Olieman J, Ksiazyc J, et al. Neonatal short bowel syndrome as a model of intestinal failure: Physiological background for enteral feeding. *Clin Nutr*. 2013 Apr;32(2):162-71.
4. Gutierrez IM, Kang KH, Jaksic T. Neonatal short bowel syndrome. *Semin Fetal Neonatal Med*. 2011 Jun;16(3):157-63.
5. Olieman JF, Penning C, Ijsselstijn H, et al. Enteral nutrition in children with short-bowel syndrome: current evidence and recommendations for the clinician. *J Am Diet Assoc*. 2010 Mar;110(3):420-6.
6. Olieman JF, Poley MJ, Gischler SJ, et al. Interdisciplinary management of infantile short bowel syndrome: resource consumption, growth, and nutrition. *J Pediatr Surg*. 2010 Mar;45(3):490-8.

Colestasis

- Deterioro en la formación o el flujo de la bilis, que se manifiesta con un elevado o incremento de los niveles de bilirrubina directa o conjugada
- Niveles de bilirrubina sérica directa o conjugada >2 mg/dl requieren mayor investigación
- Aunque la elevación de los niveles de bilirrubina conjugada no es directamente tóxica para los tejidos, puede ser un signo de enfermedad hepática potencialmente fatal

Etiología

- Hepatitis neonatal
- Enfermedad intrahepática o extrahepática de las vías biliares (por ejemplo: atresia biliar)
- Sepsis
- Colestasis asociada a NPT
- Enfermedad hepática metabólica o genética (por ejemplo: galactosemia, tirosinemia, hipotiroidismo, deficiencia de alfa 1-antitripsina)

Síntomas y signos

- Examen físico cuidadoso que incluya investigación de rasgos dismórficos
- Hepatoesplenomegalia
- Hemorragia
- Soplos cardíacos
- Cualquier signo o síntoma de sepsis
- Color oscuro de orina
- Color pálido de las heces

Diagnóstico

- Ultrasonido abdominal para excluir anomalías anatómicas, principalmente quiste del colédoco
- Pruebas de función hepática:
 - Alanina aminotransferasa (ALT)
 - Aspartato aminotransferasa (AST)
 - Fosfatasa alcalina (ALP)
 - Gama-glutamyl-transpeptidasa (GGT)
 - Bilirrubinas totales, conjugadas y no conjugadas
 - Albúmina
- Capacidad sintética del hígado (glucosa, TP, TTP)
- Hepatitis viral (por ejemplo: hepatitis B, CMV, virus de Epstein-Barr, cultivos para adenovirus, enterovirus, parvovirus)
- Causas metabólicas de hepatitis (por ejemplo: alfa 1-antitripsina, aminoácidos séricos, amonio, ácidos orgánicos urinarios, succinilacetona urinaria, cetonas urinarias, piruvato y lactato sérico, ferritina, sustancias reductoras en orina), ácidos biliares urinarios por GcMs
- Biopsia hepática si se sospecha atresia biliar
- Función tiroidea
- Fibrosis quística (genética, tripsina reactiva inmune o prueba de sudor)

Diagnóstico diferencial y pruebas específicas

- La tabla 32.2 muestra los diagnósticos diferenciales de colestasis y sus pruebas diagnósticas

Tabla 32.2 Diagnóstico diferencial de colestasis en recién nacidos y sus pruebas para el diagnóstico

Diagnóstico	Pruebas específicas
Colestasis obstructiva	
Atresia biliar	<ul style="list-style-type: none"> • Ultrasonido: presencia, tamaño y apariencia de la vesícula, evidencia de cirrosis e hipertensión portal, poliesplenía o asplenía • Cintigrafía hepatobiliar (excreción retrasada o ausente) • Biopsias de hígado • Colangiograma intraoperatoria
Quiste del colédoco u otras anomalías del conducto biliar.	<ul style="list-style-type: none"> • Ultrasonido • Colangiograma (percutáneo y cintigráfico para demostrar comunicación con el árbol biliar o descartar atresia asociada)
Enfermedad de Caroli y fibrosis hepática congénita.	<ul style="list-style-type: none"> • Ultrasonido (hígado y riñones) • Biopsia hepática (raramente requerida)
Cálculos hepáticos o lodo biliar.	<ul style="list-style-type: none"> • Ultrasonido
Colangitis esclerosante neonatal.	<ul style="list-style-type: none"> • Colangiograma (endoscopia retrógrada, percutánea o intraoperatoria)
Síndrome de la escasez de conducto	
Síndrome de Alaguille	<ul style="list-style-type: none"> • Examen físico por alteraciones fenotípicas que pueden no ser obvias durante el período neonatal (frente ancha, señalada barbilla, nariz alargada con punta bulbosa). • Rx de tórax (vertebras en mariposa) • Examen oftalmológico (embriotoxon posterior) • Ecocardiograma (estenosis pulmonar periférica) • Biopsia de hígado (conducto escaso o pequeño) • Análisis genético (mutación en el gen JAG1)
Colestasis hepatocelular	
Hepatitis neonatal idiopática	<ul style="list-style-type: none"> • Diagnóstico por exclusión de otras causas de enfermedad neonatal del hígado • Biopsia hepática (raramente requerida)
Alteraciones genéticas y metabólicas	
Deficiencia de alfa 1-antitripsina	<ul style="list-style-type: none"> • Niveles reducidos de alfa 1-antitripsina. • Análisis genético o de proteínas (homocigoto Pi tipo ZZ, SZ u otras variantes raras de deficiencia)
Galactosemia	<ul style="list-style-type: none"> • Resultados del tamizaje neonatal • Sustancias reductibles no-glucosa (positivo) • Galactosa-1-fosfato uridil transferasa en células rojas sanguíneas (baja actividad) • Cultivos sanguíneos (asociación con sepsis por E. coli)
Tirosinemia	<ul style="list-style-type: none"> • Resultados del tamizaje neonatal • Niveles de metionina y tirosina séricos (elevados) • Niveles de alfa fetoproteína (elevado) • Detección de succinilacetona en orina
Fructosemia hereditaria	<ul style="list-style-type: none"> • Actividad baja o ausente de fructose-1-fosfato aldosa B en tejido hepático • Biopsia hepática con microscopía electrónica • Análisis genético
Hemocromatosis neonatal	<ul style="list-style-type: none"> • Ferritina (elevada, generalmente >1,000 µg/l) • Capacidad de unión del hierro total (baja) • Biopsia de hígado con frote de hierro o biopsia de mucosa oral • Resonancia magnética (abdomen, para observar patrón típico de depósito de hierro)
Fibrosis quística	<ul style="list-style-type: none"> • Resultado del tamizaje neonatal • Prueba de cloro en sudor • Análisis genético
Errores innatos de la síntesis de ácidos biliares	<ul style="list-style-type: none"> • Análisis de ácidos biliares urinarios

Colestasis intrahepática familiar progresiva	<ul style="list-style-type: none"> • GGT (baja o normal en tipos 1 y 2, elevada en tipo 3) • Biopsia de hígado • Análisis genético
Alteraciones endocrinas	
Hipotiroidismo	<ul style="list-style-type: none"> • Resultado del tamizaje neonatal • HST (elevada), T4 libre (generalmente baja)
Panhipopituitarismo	<ul style="list-style-type: none"> • Glucosa (hipoglucemia es frecuente) • Cortisol (bajo) • HST (baja), T4 (baja)
Alteraciones secundarias o tóxicas	
Colestasis asociada a NPT	<ul style="list-style-type: none"> • Correlación con historia clínica • Exclusión de otras causas de colestasis
Drogas (acetaminofén, anticonvulsivos, etc)	<ul style="list-style-type: none"> • Correlación con historia clínica • Tamizaje toxicológico sérico y urinario
Problemas infecciosos	
Toxoplasmosis	<ul style="list-style-type: none"> • Anticuerpos IgM-específicos (detectables 2 semanas después de la infección, pico máximo aproximadamente 4 semanas después de la infección) • Aislamiento del organismo en sangre, LCR o hígado. • Examen oftalmoscópico (para corioretinitis) • TC (cabeza, calcificaciones intracerebrales)
Rubéola	<ul style="list-style-type: none"> • Anticuerpos IgM-específicos (detectables 2 semanas después de la infección) • Aislamiento viral (LCR, hígado, orina, secreciones faríngeas) • Examen oftalmoscópico (cataratas) • Evaluar cardiopatías congénita
Citomegalovirus	<ul style="list-style-type: none"> • Anticuerpos IgM específicos • Aislamiento viral de sangre, orina LCR • Examen oftalmológico (para corioretinitis) • TC (cabeza, calcificaciones intracerebrales)
Virus del herpes simple	<ul style="list-style-type: none"> • Electroscopia electrónica o cultivos virales de raspado vesicular • Reacción de cadena polimerasa (RCP) de sangre y LCR
VIH,	<ul style="list-style-type: none"> • VIH, DNA, RCP • Niveles de inmunoglobulinas • Conteo de CD4
Sífilis	<ul style="list-style-type: none"> • VDRL • Prueba de hemaglutinación indirecta para sífilis (TPHA) • Niveles de anticuerpos fluorescentes para treponema • Rx de huesos largos (osteocondritis, periostitis)
Infecciones del tracto urinario	<ul style="list-style-type: none"> • Cultivo de orina, pruebas para descartar sepsis
Sepsis	<ul style="list-style-type: none"> • Hemocultivo, pruebas para descartar sepsis.

LCR=Líquido Cefaloraquídeo, TC—Tomografía Computarizada, DNA= Ácido Desoxiribonucleico, ME=Microscopía Electrónica, GGT= Gama-Glutamil Transpeptidasa, VIH=Virus de Inmunodeficiencia Humana, IgM—Inmunoglobulina M, RM=Resonancia Magnética, RCP=Reacción en Cadena de Polimerasa, T4=Tiroxina, TPHA=Prueba de Hemaglutinación indirecta para sífilis, HST=Hormona Estimulante de la Tiroides, VDRL=Laboratorio de Investigación de Enfermedades Venéreas.

Fuente: Walsh CM, Simpson EA, Zachos M. Gastroenterology and hepatology. In: Dipchand AI, Friedman JN, Bismilla Z, Gupta S, Lam C, editors. The Hospital for Sick Children handbook of Pediatrics. 11th ed. Toronto, ON: Elsevier Canada; 2009. pp. 338–9.

Tratamiento

• Alimentación:

- El tratamiento de la colestasis asociada a NPT es el restablecimiento de la alimentación enteral, cuando sea posible
- El uso de leche humana fortificada o fórmulas para prematuros cuyas fuentes de grasa contienen 40% a 50% de triglicéridos de cadena media, son adecuados para alimentar a RN con colestasis

- Algunos RN pueden requerir kcal adicionales por día debido a su digestión deficiente
- **Ursodiol** (ácido ursodeoxicólico (UDCA): este ácido biliar de origen animal es un potente colerético y está indicado en el manejo de fibrosis quística, cirrosis biliar primaria y para la eliminación de cálculos biliares de colesterol. En colestasis neonatal no ha sido probado, pero parece ser beneficioso en ciertas formas de colestasis. Dosis: 15-45 mg/kg/día, dividido en dos o tres dosis.
- **Vitaminas solubles en grasa:** la NPT puede proveer suficiente vitamina A, D y E. Si ocurre hemorragia dar vitamina K: 1 mg/día, VO o IM.
- **Cobre y magnesio:** el Cu y el Mg son excretados en la bilis y en colestasis pueden acumularse en el hígado y provocar una disfunción hepática más grave. La recomendación es que deben omitirse o disminuirse en la NPT cuando las bilirrubinas conjugadas sean >4 mg/dl.
- **Velocidad de infusión de lípidos:** limitar la infusión de intralipid a 1-2 g/kg/día en RN cuando exista colestasis asociada a NPT.
- **Ácidos grasos Omega 3** (Omegavan): los RN con niveles de bilirrubina conjugada >4 mg/dl debido a colestasis asociada a NPT o superior a 2 mg/dl con intestino corto anatómico, son elegibles para el uso intravenoso de ácidos grasos Omega 3.
- Otras alternativas no probadas en neonatos pueden incluir: cambios en la mezcla de aminoácidos, omitir o reducir infusión de lípidos, NPT cíclica (por 16 a 18 horas al día) o el uso de inyecciones de colesistoquinina.

Seguimiento

- Debe considerarse consulta a genética si existe historia familiar de hiperbilirrubinemia conjugada, enfermedad hepática, rasgos dismórficos o soplo cardíaco.

Referencias

1. Benchimol EI, Walsh CM, Ling SC. Early diagnosis of neonatal cholestatic jaundice: test at 2 weeks. *Can Fam Physician*. 2009 Dec;55(12):1184-92.
2. De Bruyne R, Van Biervliet S, Vande Velde S, Van Winckel M. Clinical practice: neonatal cholestasis. *Eur J Pediatr*. 2011 Mar;170(3):279-84.
3. McKiernan P. Neonatal jaundice. *Clin Res Hepatol Gastroenterol*. 2012 Jun;36(3):253-6.
4. Moyer V, Freese DK, Whittington PF, Olson AD, Brewer F, Colletti RB, et al. Guideline for the evaluation of cholestatic jaundice in infants: recommendations of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2004;39(2):115-28.
5. Shneider BL, Brown MB, Haber B, Whittington PF, Schwarz K, Squires R, et al. A multicenter study of the outcome of biliary atresia in the United States, 1997 to 2000. *J Pediatr*. 2006;148(4):467-74.
6. Walsh CM, Simpson EA, Zachos M. Gastroenterology and hepatology. In: Dipchand AI, Friedman JN, Bismilla Z, Gupta S, Lam C, editors. *The Hospital for Sick Children handbook of Pediatrics*. 11th ed. Toronto, ON: Elsevier Canada; 2009. pp. 338-9.

Reflujo Gastroesofágico (RGE)

- Es el pasaje involuntario del contenido gástrico al esófago
- Generalmente ocurre durante la infancia y no requiere siempre intervención médica
- Los RN pretérmino frecuentemente presentan RGE

Factores de riesgo

- Prematurez (debido a esfínter esofágico inferior inmaduro)
- Relajación crónica del esfínter
- Uso de esteroides antenatales
- Incremento de la presión abdominal
- Distensión gástrica
- Hernia hiatal
- Alteración de la motilidad esofágica
- Recién nacidos con secuelas neurológicas severas o anomalías esofágicas congénitas

Diagnóstico

- Se basa principalmente en los signos y síntomas presentados.
- Monitoreo del PH de esófago distal (24 horas)

Diagnóstico diferencial

- Anomalías anatómicas GI
- Alteraciones metabólicas
- Disfunción renal

Síntomas y signos

- **RGE fisiológico:**
 - RN vierte saliva por la boca cuando eructa.
- **RGE sintomático:**
 - Vómitos frecuentes (más de 2 al día), sin gran esfuerzo deslizándose por la boca o en proyectil
 - Aumento de las secreciones traqueales
 - Hipoxia o desaturaciones
 - Neumonía
 - Estridor o sibilancias
 - Episodios de apnea y/o bradicardia
- **RGE patológico:**
 - Ganancia ponderal inadecuada
 - Ulceración de la mucosa
 - Síntomas respiratorios crónicos de causa desconocida

Tratamiento

- **Manejo conservador:**
 - Posición prona y lateral derecha
 - Cambiar la alimentación a volúmenes pequeños y frecuentes
 - Debido a diversos eventos asociados, el espesamiento de la fórmula no se recomienda de manera rutinaria para el tratamiento de RGE
 - Considerar discontinuar cafeína
 - No se recomienda el uso de agentes procinéticos en los RN prematuros sanos
- **Antagonistas H2:**
 - Ranitidina, dosis:
 - Oral: 2 mg/kg/dosis, cada 8 horas (máximo 6 mg/kg/día)
 - Intravenoso: 0.75 a 1.25 mg/kg/dosis, cada 6 horas (máximo 6 mg/kg/día)
 - Infusión continua: 0.1 a 0.2 mg/kg por hora (monitoreo de pH gástrico y revalorar dosis si pH >5)
 - Lansoprasol, dosis: Oral: 0.3 a 3.3 mg/kg/diariamente
 - Pantoprazol: 1 mg/kg/día, IV

Agentes procinéticos: No hay datos suficientes que apoyen el uso de metoclopramida en RN. La FDA ha puesto en alerta el uso crónico de metoclopramida ya que ha sido ligado con disquinesia tardía, incluso después de discontinuarla. Los síntomas son irreversibles y no existe tratamiento.

Complicaciones

- Neumonía por aspiración
- Apnea y bradicardia
- Estridor o hiperreactividad bronquial
- Esofagitis
- Síndrome de muerte súbita

Seguimiento

- Se considera generalmente benigna y en la gran mayoría de casos se resuelve espontáneamente durante el primer año de vida, con o sin tratamiento

Referencias

1. Cresi F, Castagno E, Storm H, et al. Combined esophageal intraluminal impedance, pH and skin conductance monitoring to detect discomfort in GERD infants. *PLoS One*. 2012;7(8):e43476.
2. Czinn SJ, Blanchard S. Gastroesophageal reflux disease in neonates and infants : when and how to treat. *Paediatr Drugs*. 2013 Feb;15(1):19-27.
3. Dhillon AS, Ewer AK. Diagnosis and management of gastro-oesophageal reflux in preterm infants in neonatal intensive care units. *Acta Paediatr*. 2004 Jan;93(1):88-93.
4. Kohelet D, Boaz M, Serour F, et al. Esophageal pH study and symptomatology of gastroesophageal reflux in newborn infants. *Am J Perinatol*. 2004 Feb;21(2):85-91.
5. Malcolm WF, Cotten CM. Metoclopramide, H2 blockers, and proton pump inhibitors: pharmacotherapy for gastroesophageal reflux in neonates. *Clin Perinatol*. 2012 Mar;39(1):99-109.
6. Omari TI, Rommel N, Staunton E, et al. Paradoxical impact of body positioning on gastroesophageal reflux and gastric emptying in the premature neonate. *J Pediatr*. 2004 Aug;145(2):194-200.
7. Poets CF. Gastroesophageal reflux: a critical review of its role in preterm infants. *Pediatrics*. 2004 Feb;113(2):e128-32.

8. VanWijk MP, Benninga MA, Dent J, et al. Effect of body position changes on postprandial gastroesophageal reflux and gastric emptying in the healthy premature neonate. *J Pediatr* 2007;151(6):585-90.

Intolerancia a la alimentación

- La dificultad en el inicio de la alimentación y/o incremento en los volúmenes es común en recién nacidos con peso muy bajo al nacer, debido a su capacidad gástrica e inmadurez de la motilidad gastro-intestinal.

Diagnóstico

- Residuo gástrico excesivo: >1 ml/kg ó $>30\%$ de la alimentación previa, en dos o tres alimentaciones consecutivas
- Distensión abdominal (>2 cm)
- Vómitos o diarrea

Tratamiento

- Excluir ECN y causas mecánicas de distensión abdominal.
- Reintroducir alimentos despacio y considerar estrategias de alimentación alternativas, cómo alimentación más frecuente o continua
- La cisaprida está contraindicada en prematuros ya que induce a intervalos QT prolongados

Hemorragia gastrointestinal

Etiología

- **Hemorragia GI superior:**
 - Irritación por el tubo nasogástrico
 - Sangre materna digerida, durante el parto o por un pezón rajado durante la lactancia
 - Gastritis, úlceras de estrés
 - Hipertensión portal
 - Coagulopatía, CID
 - Deficiencia de vitamina K
- **Hemorragia GI inferior:**
 - Fisura anal
 - Enterocolitis necrotizante
 - Vólvulo, malrotación
 - Divertículo de Meckel
 - Intususcepción
 - Colitis alérgica, alimentación con leche de vaca

Tratamiento

- En hemorragias severas reemplace la pérdida sanguínea con sangre fresca completa.
- Corregir las deficiencias de coagulación (vitamina K1)
- En gastritis:
 - Succión nasogástrica
 - Lavado con solución salina
 - Administrar ranitidina 0.5 mg/kg/dosis, IV, cada 6 horas ó VO 2 mg/kg/dosis, cada 8 horas ó cimetidina, 2,5 a 5 mg/kg/dosis, VO o por infusión IV en 15 a 30 minutos, cada 6-12 horas
- Raramente se requiere gastroscopía o cirugía

Referencias

1. Benhamou PH, Dupont C. Rectal bleeding in newborn infants. *Arch Fr Pediatr*. 1990 Dec;47(10):747-53.
2. Boyle JT. Gastrointestinal bleeding in infants and children. *Pediatr Rev*. 2008 Feb;29(2):39-52.
3. Goyal A, Treem WR, Hyams JS. Severe upper gastrointestinal bleeding in healthy full-term neonates. *Am J Gastroenterol*. 1994 Apr;89(4):613-6.
4. Nowak A, Sadliński C, Górka Z, et al. Ranitidine in the treatment of acute upper gastrointestinal haemorrhage--a comparative study. Preliminary report. *Hepato-gastroenterology*. 1981 Oct;28(5):267-9.

Problemas quirúrgicos gastrointestinales

33. Problemas quirúrgicos gastrointestinales

Atresia de esófago

- Es una anomalía congénita del tubo digestivo que consiste en la falta de continuidad de la luz esofágica
- Raramente ocurre como defecto solo, se encuentra asociada a fístula traqueo-esofágica (FTE) en 85% de los casos
- La incidencia varía entre 1:3,500 a 4,500 nacimientos

Etiología

- Diferenciación inadecuada del mesodermo con vacuolización del conducto sólido y separación anómala de los conductos respiratorios del tubo digestivo primario
- Los factores genéticos son mínimos

Diagnóstico

- Historia materna de polihidramnios
- Ultrasonido prenatal a la madre
- Rx de tórax para determinar altura del cabo proximal, localización del arco aórtico y visualizar aire en estómago
- Valoración cardiológica si se sospecha malformación cardíaca

Tabla 33.1 Clasificación anatómica de Ladd modificada de la atresia de esófago

Tipo	Descripción	%
I	Atresia del esófago sin fístula traqueoesofágica	8
II	Atresia del esófago con fístula traqueoesofágica proximal	2
III	Atresia del esófago con fístula traqueoesofágica distal	85
IV	Atresia del esófago con fístula traqueoesofágica proximal y distal	1
V	Fístula traqueoesofágica sin atresia del esófago	4
VI	Estenosis congénita del esófago	1

Síntomas y signos

- Salivación profusa, que no puede ser deglutida y requiere aspiraciones frecuentes
- Tos, cianosis e insuficiencia respiratoria si se da alimentación
- Distensión abdominal si existe FTE y abdomen excavado si no hay FTE

Anomalías asociadas

- Cardiovasculares (defecto ventrículo septal, Tetralogía de Fallot, defecto atrio septal, coartación de la aorta)
- Gastrointestinales (ano imperforado, atresia duodenal e ileal, malrotación intestinal)
- Genitourinarias (hipospadias, criptorquidia, displasia renal, hidronefrosis, reflujo vesicouretral, anormalidad del uraco)
- Esqueléticas
- Neurológicas

Tratamiento

- **Manejo preoperatorio:**
 - Mantener la oxigenación, evitar colocación de CPAP nasal y ventilación a presión positiva con bolsa y máscara
 - Mantener normotérmico
 - Colocar sonda esofágica proximal de doble lumen con aspiración intermitente
 - RN en posición semisentado
 - Canalizar vía periférica con angiocat y colocar catéter venoso central

- Iniciar líquidos parenterales con solución de dextrosa, según normas de la UCIN
- Antibióticoterapia
- Iniciar bloqueadores H2
- Intubación endotraqueal
- Valoración cardiológica y estado de hidratación
- Rx de tórax para descartar neumonía o atelectasia

Tabla 33.2 Clasificación de Waterston y Spitz de riesgo preoperatorio

Grupo	Características	Sobrevida (%) Spitz L.
A	Peso al nacer de 2,500 gramos o mayor; RN sano a excepción de la fístula	100
B1	Peso al nacer entre 1800 a 2,500 gramos; RN sano, a excepción de la fístula	86
B2	Mayor peso al nacer, neumonía moderada y otra anomalía congénita moderada además de la fístula	
C1	Peso al nacer menor de 1.800 gramos	73
C2	Mayor peso al nacer, pero con neumonía grave y anomalía congénita severa.	

Fuente: Waterson DJ, Carter RE, Aberdeen E. Oesophageal atresia: Tracheo-oesophage fistula. A study of survival in 218 infants. Lancet 1962 Apr 21;1:819-822. Spitz L, Kiely E, Brereton RJ, Drake D. Management of esophageal atresia. World J Surg 1993 May-Jun;17(3):296-300.

- **Indicaciones para gastrotomía:**

- Peso <1,500 g
- Cabos muy separados
- Neumonía muy severa
- Malformaciones congénitas muy severas
- Obstrucción intestinal

- **Manejo postoperatorio:**

- Manejo en cuidados intensivos neonatales
- Ventilación asistida en aquellos casos con compromiso pulmonar severo y cuando la anastomosis queda con algún grado de tensión
- Evitar la hiperextensión del cuello y el paso de sondas al estómago
- Aspiración oro faríngea continua
- Sonda torácica conectada a sello de agua
- Sonda nasogástrica bien fijada
- Rx de control
- Si no hay fuga anastomótica con saliva por la sonda torácica se puede retirar al quinto día post-operatorio
- Inicio de la vía oral, previo esofagograma a los siete días post-operatorio

Complicaciones

- **Inmediatas:**

- Dehiscencia de sutura y fístula
- Parálisis diafragmática
- Neumotórax
- Derrame pleural
- Enfisema
- Hemorragia pulmonar

- **Tardías:**

- Estenosis de la anastomosis

- Neumopatía por reflujo gastro esofágico
- Traqueolaringomalacia
- Problemas nutricionales

Referencias

1. Clark DC. Esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. Am Fam Physician. 1999, Feb 15;59(4):910-6.
2. Chaumoitre K, Amous Z, Bretelle F, Merrot T, D'Ercole C, Panuel M. Prenatal MRI diagnosis of esophageal atresia. J Radiol. 2004 Dec;85(12 Pt 1):2029-31.
3. Dunn JC, Fonkalsrud EW, Atkinson JB. Simplifying the Waterston's stratification of infants with tracheoesophageal fistula. Am Surg. 1999 Oct;65(10):908-10.
4. Holder TM. Esophageal Atresia and Tracheoesophageal Malformations. En "Pediatric Surgery" 2nd ed.. Aschcraft KW, Holder TM, editores. W.B. Saunders Company. Philadelphia.1993. pp 249-269.
5. Houben CH, Curry JI. Current status of prenatal diagnosis, operative management and outcome of esophageal atresia/tracheo-esophageal fistula. Prenat Diagn. 2008 Jul;28(7):667-75.
6. Kovesi T, Rubin S. Text Long-term complications of congenital esophageal atresia and/or tracheoesophageal fistula. Chest. 2004 Sep;126(3):915-25.
7. Kunisaki SM, Foker JE. Surgical advances in the fetus and neonate: esophageal atresia. Clin Perinatol. 2012 Jun;39(2):349-61.
8. Merei JM, Hutson JM. Embryogenesis of tracheo esophageal anomalies: a review. Pediatr Surg Int. 2002 Sep;18(5-6):319-26. Epub 2002 Jun 5.
9. Pinheiro PF, Simões e Silva AC, Pereira RM. Current knowledge on esophageal atresia. World J Gastroenterol. 2012 Jul 28;18(28):3662-72.
10. Upperman JS, Gaines B, Hackam D. H-type congenital tracheoesophageal fistula. Am J Surg. 2003 Jun;185(6):599-600.

Atresia y estenosis duodenal

- La *atresia* es la obstrucción total de la luz intestinal, la *estenosis* es la obstrucción incompleta
- La atresia es la causa más común de obstrucción intestinal congénita y es más frecuente en la segunda porción del duodeno y post ampulares
- La incidencia es de 1:10,000 a 40,000 nacimientos

Etiología

- La falta de recanalización de la segunda porción del duodeno resulta la obstrucción congénita de su luz, a menudo junto con la malformación evolutiva del primordio pancreático y de la parte terminal del árbol biliar.

Diagnóstico

- Polihidramnios materno
- Rx de abdomen: imagen de "doble burbuja". Si se visualiza aire en el resto del intestino se considera una estenosis duodenal.

Clasificación

- **TIPO I:** es el defecto más común y consiste en una membrana diafragmática con pared muscular intacta
- **TIPO II:** el defecto duodenal tiene un cordón fibroso que uno los dos segmentos proximal y distal de la atresia
- **TIPO III:** hay separación completa de las dos porciones del duodeno, por un defecto en V del mesenterio

Síntomas y signos

- Vómitos biliosos tempranos
- Aspiración de contenido gástrico mayor del 30 cc. de color bilioso
- Distensión abdominal (solo gástrica)
- Puede presentar una o dos deposiciones meconiales

Anomalías asociadas

- Prematuridad
- Páncreas anular
- Síndrome de Down
- Atresia de esófago y ano imperforado
- Duplicación duodenal
- Malrotación intestinal
- Banda de Ladd

Tratamiento

- **Manejo preoperatorio:**
 - Descompresión de cámara gástrica con sonda nasogástrica (con o sin succión)
 - Alimentación parenteral
- Inicio vía oral al 7º día post-operatorio, cuando el drenaje por la sonda es <1 cc/kg/hora

- Si hay reflujo gastroesofágico o gastritis administrar:
 - **Ranitidina**, dosis:
 - Oral: 2 mg/kg/dosis, cada 8 horas (máximo 6 mg/kg/día)
 - Intravenoso: 0.75 a 1.25 mg/kg/dosis, cada 6 horas (máximo 6 mg/kg/día)
 - Infusión continua: 0.1 a 0.2 mg/kg por hora (monitoreo de pH gástrico y revalorar dosis si pH >5)
 - **Lanzoprasol**, dosis: Oral: 0.3 a 3.3 mg/kg/diariamente
- Si no hay permeabilidad intestinal al 7° día, realizar estudio con medio de contraste

Referencias

1. Bailey PV, Tracy TF Jr, Connors RH, et al. Congenital duodenal obstruction: a 32-year review. *J Pediatr Surg.* 1993 Jan;28(1):92-5.
2. Escobar MA, Ladd AP, Grosfeld JL, et al. Duodenal atresia and stenosis: long-term follow-up over 30 years. *J Pediatr Surg.* 2004 Jun;39(6):867-71.
3. Grosfeld JL, Rescorla FJ. Duodenal atresia and stenosis: reassessment of treatment and outcome based on antenatal diagnosis, pathologic variance, and long-term follow-up. *World J Surg.* 1993 May-Jun;17(3):301-9.
4. Schmidt H, Abolmaali N, Vogl TJ. Double bubble sign. *Eur Radiol.* 2002 Jul;12(7):1849-53.

Atresia o estenosis yeyuno-ileal

- La incidencia varía de 1:330 a 4,000 nacimientos

Etiología

- Las atresias yeyuno-ileal y colónica son el resultado de una lesión izquémica del intestino, después que el intestino medio ha retornado a la cavidad celómica; puede ser un vólvulo, hernia interna, invaginación o constricción del intestino, con necrosis del segmento afectado y reabsorción posterior del mismo.
- Debido a que este proceso ocurre tardíamente en la vida fetal, son poco comunes las malformaciones asociadas.

Diagnóstico

- Polihidramnios materno
- Rx de abdomen en posición de pie: imagen de “triple burbuja”, que es característica de la atresia yeyunal. En la atresia ileal la radiografía muestra múltiples niveles hidroaéreos y opacidad pélvica. En caso de perforación intestinal presencia de aire libre subdiafragmático y calcificaciones por perforación intrauterina.

Clasificación

- **TIPO I:** diafragma intraluminal con continuidad de las capas musculares de los segmentos proximal y distal. Longitud intestinal normal.
- **TIPO II:** atresia con un cordón fibroso entre los extremos ciegos del intestino, con mesenterio intacto. Longitud intestinal acortada.
- **TIPO IIIa:** atresia con separación completa de ambos extremos ciegos del intestino con defecto en forma de V del mesenterio. Longitud intestinal corta.
- **TIPO IIIb:** deformidad en “cáscara de manzana” ó “árbol de navidad”. La sangre es suplida en forma retrógrada de la arteria íleo cólica derecha. Longitud intestinal corta.
- **TIPO IV:** atresia múltiple del intestino delgado en forma de “rosario”. Longitud intestinal corta.

Diagnóstico diferencial

- Enfermedad de Hirschprung
- Síndrome de colon izquierdo hipoplásico
- Displasia neuronal intestinal
- Ileo paralítico por sepsis
- Hipotiroidismo
- Hernia interna
- Ileo meconial
- Atresia de colon

Síntomas y signos

- Vómitos biliosos (más tardíos en atresia ileal)
- Distensión abdominal con persitaltismo visible
- Ausencia de la expulsión de meconio

- Ictericia
- Insuficiencia respiratoria (con distensión abdominal muy marcada)

Tratamiento

- **Manejo preoperatorio:**
 - Mantener termoestable
 - Descompresión con sonda nasogástrica
 - Colocación de catéter intravenoso
 - Mantener balance hidroelectrolítico
 - Antibióticos de amplio espectro

Complicaciones

- Necrosis y perforación
- Trastornos electrolíticos
- Sepsis
- Dehiscencia de anastomosis
- Fístula entero cutánea
- Síndrome de mala absorción
- Síndrome de intestino corto

Referencias

1. Burjonrappa SC, Crete E, Bouchard S. Prognostic factors in jejuno-ileal atresia. *Pediatr Surg Int.* 2009 Sep;25(9):795-8.
2. Ekwinife OH, Oguejiofor IC, Modekwe VI, Osuigwe AN. Jejuno-ileal atresia: a 2-year preliminary study on presentation and outcome. *Niger J Clin Pract.* 2012 Jul-Sep;15(3):354-7.
3. Kumaran N, Shankar KR, Lloyd DA, Losty PD. Trends in the management and outcome of jejuno-ileal atresia. *Eur J Pediatr Surg.* 2002 Jun;12(3):163-7.
4. Sato S, Nishijima E, Muraji T, et al. Jejunoileal atresia: a 27-year experience. *J Pediatr Surg.* 1998 Nov;33(11):1633-5.

Atresia de colon

- Se presenta en 1:20,000 nacidos vivos

Etiología

- Accidente vascular intestinal después que el intestino medio a retornado a la cavidad celómica

Diagnóstico

- Rx de abdomen de pie: múltiples niveles hidroaéreos y opacidad pélvica. En caso de perforación: neumoperitoneo.
- Colon por enema: microcolon y el límite de la obstrucción.

Síntomas y signos

- Distensión abdominal marcada
- Vómitos biliosos
- Ausencia de evacuación de meconio

Anomalías asociadas

- Extrofia cloacal
- Fístula vésico intestinal
- Defectos de pared (onfalocele o gastrosquisis)
- Enfermedad de Hirschprung
- Atresia yeyunal
- Anomalías esqueléticas (sindactilia, polidactilia)

Tratamiento

- **Manejo preoperatorio:**
 - Mantener termoestable
 - Descompresión con sonda nasogástrica
 - Colocación de catéter intravenoso
 - Mantener balance hidroelectrolítico
 - Antibióticos de amplio espectro

Referencias

1. Basu R, Burge DM. The effect of antenatal diagnosis on the management of small bowel atresia. *Pediatr Surg Int.* 2004 Mar;20(3):177-9.
2. Etensel B, Temir G, Karkiner A, et al. Atresia of the colon. *J Pediatr Surg.* 2005 Aug;40(8):1258-68.
3. Hamrick M, Eradi B, Bischoff A, et al. Rectal atresia and stenosis: unique anorectal malformations. *J Pediatr Surg.* 2012 Jun;47(6):1280-4.
4. Karnak I, Ciftci AO, Senocak ME, et al. Colonic atresia: surgical management and outcome. *Pediatr Surg Int.* 2001 Nov;17(8):631-5.
5. Kim PC, Superina RA, Ein S. Colonic atresia combined with Hirschsprung's disease: a diagnostic and therapeutic challenge. *J Pediatr Surg.* 1995 Aug;30(8):1216-7.
6. Leung AK, Sauve RS. Colonic atresia and associated anomalies. *J Paediatr Child Health.* 2003 Apr;39(3):239.
7. Schiller M, Aviad I, Freund H. Congenital colonic atresia and stenosis. *Am J Surg.* 1979 Nov;138(5):721-4.

Enfermedad de Hirschprung

- Se presenta en 1:5,000 nacimientos.
- La agangliosis del colon es un padecimiento causado por ausencia congénita de las células ganglionares en los plexos mientéricos y submucosos. El segmento intestinal afectado carece de la capacidad normal de relajación y propulsión y funciona como una zona de obstrucción. El segmento proximal a la zona anormal se dilata marcadamente.
- Es tres veces más frecuente en varones.

Etiología

- Obstrucción intestinal causada por una función de motilidad defectuosa del segmento intestinal afectado, ausencia de propagación de las ondas peristálticas dentro del colon agangliónico y un reflejo de apertura del esfínter interno anormal o ausente

Diagnóstico

- Rx de abdomen: asas dilatadas, colon con franca evidencia de dilatación y ausencia de aire en recto, a veces pueden haber signos de obstrucción intestinal baja
- Colon por enema: zona de transición cónica (estrechez) desde colon distal no dilatado o recto, hasta el colon proximal dilatado
- La biopsia rectal confirma el diagnóstico

Clasificación

- Agangliosis recto sigmoidea
- Agangliosis del segmento corto o ultra corto
- Agangliosis del segmento largo que se extiende hasta la mitad del transversos
- Agangliosis total del colon y parte del intestino delgado

Diagnóstico diferencial

- Ileo meconial, tapón de meconio
- Síndrome de colon izquierdo hipoplásico
- Malrotación con vólvulo
- Atresia yeyuno-ileal, atresia de colon
- Duplicación intestinal
- Intususcepción
- Sepsis
- Hipotiroidismo
- Ingestión de drogas o adicción materna
- Problemas metabólicos (hipermagnesemia, hipokalemia)

Síntomas y Signos

- Retardo en la primera defecación (>48 horas)
- Distensión abdominal
- Vómitos biliosos
- Enterocolitis tóxica fulminante (rápido deterioro, distensión abdominal intensa, vómitos profusos, deposiciones líquidas fétidas)
- Tacto rectal: expulsión explosiva de heces al retirar el guante

Anomalías asociadas

- Cardíacas
- Síndrome de Down

- Anomalías asociadas con la cresta neural (sordera, musculoesqueléticas y paladar hendido)

Tratamiento

- Corrección quirúrgica y manejo de hipovolemia e hipotermia

Referencias

1. Bergeron KF, Silversides DW, Pilon N. The developmental genetics of Hirschsprung's disease. *Clin Genet.* 2013 Jan;83(1):15-22.
2. Borrego S, Ruiz-Ferrer M, Fernández RM, Antiñolo G. Hirschsprung's disease as a model of complex genetic etiology. *Histol Histopathol.* 2013 Sep;28(9):1117-36.
3. Butler Tjaden NE, Trainor PA. The developmental etiology and pathogenesis of Hirschsprung disease. *Transl Res.* 2013 Jul;162(1):1-15.
4. Hackam DJ, Reblock KK, Redlinger RE, Barksdale EM Jr. Diagnosis and outcome of Hirschsprung's disease: does age really matter? *Pediatr Surg Int.* 2004 May;20(5):319-22.
5. Langer JC. Hirschsprung disease. *Curr Opin Pediatr.* 2013 Jun;25(3):368-74.
6. Moore SW. Chromosomal and related Mendelian syndromes associated with Hirschsprung's disease. *Pediatr Surg Int.* 2012 Nov;28(11):1045-58.
7. McKeown SJ, Stamp L, Hao MM, Young HM. Hirschsprung disease: a developmental disorder of the enteric nervous system. *Wiley Interdiscip Rev Dev Biol.* 2013 Jan-Feb;2(1):113-29.
8. Proctor ML, Traubici J, Langer JC, et al. Correlation between radiographic transition zone and level of aganglionosis in Hirschsprung's disease: Implications for surgical approach. *J Pediatr Surg.* 2003 May;38(5):775-8.
9. Puri P, Gosemann JH. Variants of Hirschsprung disease. *Semin Pediatr Surg.* 2012 Nov;21(4):310-8.
10. Seo T, Ando H, Watanabe Y, et al. Colonic atresia and Hirschsprung's disease: importance of histologic examination of the distal bowel. *J Pediatr Surg.* 2002 Aug;37(8):E19.
11. Sharif K, Beath SV, Kelly DA, et al. New perspective for the management of near-total or total intestinal aganglionosis in infants. *J Pediatr Surg.* 2003 Jan;38(1):25-8.
12. Tam PK, Garcia-Barceló M. Genetic basis of Hirschsprung's disease. *Pediatr Surg Int.* 2009 Jul;25(7):543-58.

Malformación anorrectal

- Se presenta en 1:4,000 a 5,000 nacimientos
- La frecuencia es mayor en varones 3:1
- El defecto más común en varones es el ano imperforado con fístula recto-uretral
- La anomalía más frecuente en mujeres es la fístula recto-vestibular

Etiología

- Es un trastorno de la embriogénesis causada por el desarrollo anormal del septum urorectal, con una incorrecta división de la cloaca en sus componentes urogenital y anorrectal. Como resultado, el canal anal puede ser ciego o tener una apertura ectópica en el perineo, casi siempre hacia delante. Este canal puede terminar en la vulva, vagina o uretra masculina.
- La forma de anomalía depende del momento embriológico en que sucede la falla, las anomalías altas ocurren alrededor de las cuatro semanas de gestación y las bajas entre las 10 y 12 semanas.

Diagnóstico

- Inspección clínica
- Meconio en orina (malformación alta)
- Invertograma (después de 24 horas de nacido)
- Cuando hay perineo plano y ausencia de vertebras sacras el pronóstico post-operatorio en cuanto a continencia es malo

Clasificación de Peña

- **Anomalía alta:**
 - Agenesia anorrectal con fístula (recto uretral en hombres y recto vaginal en mujeres)
 - Agenesia anorrectal sin fístula
 - Atresia rectal
 - Persistencia de cloaca (forma severa de anomalía alta)
- **Anomalía baja:**
 - Fístula ano vestibular (mujeres), ano cutánea (ambos sexos)
 - Estenosis anal

Síntomas y signos

- Ausencia del orificio anal a la inspección
- Orificios fistulosos o presencia de meconio en perine u orina (hombres) y periné o vestíbulo vaginal (mujeres)
- El perineo plano está relacionado con anomalías altas

Malformaciones asociadas

- Urogenitales

- Vertebrales o sacro
- Atresia duodenal
- Síndrome de Down

Tratamiento

- Las anomalías bajas no requieren colostomía, se tratan con ano recto plastía sagital posterior (ARPSP) mínima inmediata
- Las anomalías altas e intermedias requieren colostomía, ARPSP y cierre de colostomía

Manejo post-operatorio:

- A los 14 días se retiran los puntos y se calibra el recto con dilatadores de Hegar.
- Se continúa con dilataciones diarias hasta alcanzar el tamaño del dilatador ideal de acuerdo a la edad del paciente. Una vez alcanzado el tamaño ideal y que el dilatador pase con facilidad, se puede cerrar la colostomía y se continúa dilatándose por 6 meses más.

Complicaciones

- Parálisis transitoria de los nervios femorales
- Refistulización a uretra
- Divertículos uretrales
- Prolapso de mucosa anal
- Estenosis anal con dilatación del recto
- Incontinencia fecal
- Estreñimiento
- Infección de la herida quirúrgica

Referencias

1. Levitt MA, Peña A. Anorectal malformations. *Orphanet J Rare Dis.* 2007 Jul 26;2:33.
2. Levitt MA, Peña A. Outcomes from the correction of anorectal malformations. *Curr Opin Pediatr.* 2005 Jun;17(3):394-401.
3. Leighton DM, de Campo M. CT invertograms. *Pediatr Radiol.* 1989;19(3):176-8.
4. Liu G, Yuan J, Geng J, Wang C, Li T. The treatment of high and intermediate anorectal malformations: one stage or three procedures? *J Pediatr Surg.* 2004 Oct;39(10):1466-71.
5. Pakarinen MP, Rintala RJ. Management and outcome of low anorectal malformations. *Pediatr Surg Int.* 2010 Nov;26(11):1057-63.
6. Peña A. Current management of anorectal anomalies. *Surg Clin North Am.* 1992 Dec;72(6):1393-416.
7. Stoll C, Alembik Y, Dott B, Roth MP. Associated malformations in patients with anorectal anomalies. *Eur J Med Genet.* 2007 Jul-Aug;50(4):281-90.

Gastrosquisis

- Se presenta en 1:2,000 nacimientos
- Defecto de la pared abdominal del lado derecho del cordón umbilical, que resulta en herniación del contenido intestinal a través de la pared abdominal, sin protección de un saco peritoneal
- Aproximadamente el 10% de los casos se asocian con atresia intestinal

Etiología

- El defecto ocurre entre las 10 y 12 semanas de gestación
- El contenido eviscerado generalmente incluye intestino delgado con una porción de estómago y colon proximal
- En contraste con el onfalocele, la víscera herniada no está protegida por un saco peritoneal

Diagnóstico

- Ultrasonido fetal
- Resonancia magnética
- Diferenciar de onfalocele por:
 - Localización del defecto (a la derecha del ombligo). Muy raramente el defecto puede estar del lado izquierdo.
 - Ausencia de saco peritoneal
 - Inserción normal del cordón
 - Más pequeño
 - Frecuentemente contiene intestino, pero nunca hígado

Diagnóstico diferencial

- Onfalocele

Síntomas y signos

- La curva del intestino tiene apariencia edematosa y mate debido a la exposición al líquido amniótico por varias semanas
- Debido a que la herniación intestinal ocurre antes de la rotación y fijación normal, puede haber malrotación

Tratamiento

- **Manejo preoperatorio:**
 - Después del nacimiento y reanimación normal del recién nacido, coloque la mitad inferior y las vísceras dentro de una bolsa estéril, para prevenir las pérdidas insensibles de líquido incrementadas
 - Asegurar una vía aérea en caso de dificultad respiratoria
 - Descompresión con sonda orogástrica
 - Iniciar líquidos IV, periféricos, sedación y ventilación mecánica
 - Monitoreo continuo de líquidos y electrolitos
 - Antibióticos parenterales para disminuir riesgo de sepsis
- Corrección quirúrgica inmediata y manejo de hipovolemia e hipotermia

Seguimiento

- Los niños son propensos al retraso de crecimiento y cociente de inteligencia bajo
- Requieren NPT por varios meses
- Debe sospecharse enterocolitis necrotizante si aparece sangre en las heces
- Son comunes las alteraciones en la motilidad intestinal

Referencias

1. Baeza-Herrera C, Sanjuan-Fabian H, Ortiz-Zuniga AI, et al. Intrauterine necrosis in closed gastroschisis. *Cir Cir.* 2004 May-Jun;72(3):221-4.
2. Brantberg A, Blaas HG, Salvesen KA, Haugen SE, Eik-Nes SH. Surveillance and outcome of fetuses with gastroschisis. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2004 Jan;23(1):4-13.
3. Frolov P, Alali J, Klein MD. Clinical risk factors for gastroschisis and omphalocele in humans: a review of the literature. *Pediatr Surg Int.* 2010 Dec;26(12):1135-48.
4. Hwang PJ, Kousseff BG. Omphalocele and gastroschisis: an 18-year review study. *Genet Med.* 2004 Jul-Aug;6(4):232-6.
5. King J, Askin DF. Gastroschisis: etiology, diagnosis, delivery options, and care. *Neonatal Netw.* 2003 Jul-Aug;22(4):7-12.
6. Nakagawa M, Hara M, Shibamoto Y. MRI findings in fetuses with an abdominal wall defect: gastroschisis, omphalocele, and cloacal exstrophy. *Jpn J Radiol.* 2013 Mar;31(3):153-9.
7. Salihu HM, Emusu D, Aliyu ZY, et al. Mode of delivery and neonatal survival of infants with isolated gastroschisis. *Obstet Gynecol.* 2004 Oct;104(4):678-83.
8. Singal R, Garg LN, Singal RP, et al. Omphalocele and gastroschisis associated with multiple congenital abnormalities. *J Med Life.* 2011 Aug 15;4(3):295-6.

Onfalocele

- Se presenta en 1: 2,000 nacimientos
- Defecto del agujero umbilical y segmentos medios de los pliegues laterales de la pared abdominal, que resulta en herniación de las vísceras abdominales a través del ombligo
- En contraste con la gastrosquisis, la vísceras herniada contiene saco peritoneal

Etiología

- Desconocida

Diagnóstico

- Ultrasonido fetal
- Resonancia magnética
- Diferenciar de gastrosquisis por:
 - Defecto a través del ombligo en lugar de la pared abdominal
 - Más grande que gastrosquisis
 - El cordón está dentro del saco
 - El defecto contiene intestino e hígado

Diagnóstico diferencial

- Gastrosquisis

Síntomas y signos

- Herniación de viscera abdominal dentro del saco peritoneal
- Debido a que el saco membranoso está presente, el intestino está bien protegido y el recién nacido no tiene pérdidas líquidas por evaporación

Malformaciones asociadas

- Cardíacas (tetralogía de Fallot y defectos del septum atrial)
- Pentalogía de Cantrell
- Extrofia cloacal
- Síndrome de Beckwith-Wiedemann
- Varias trisomías
- Genitourinarias

Tratamiento

- **Manejo preoperatorio:**
 - Manejo de la hipotermia
 - El intestino herniado debe ser cubierto en gaza con petroleo y suspendido con apoyo
 - Mantener estado de hidratación
 - Antibióticos profilácticos
 - En caso de dificultad respiratoria:
 - Asegurar una vía aérea
 - Descompresión gástrica con sonda orogástrica
 - Sedación
 - Iniciar ventilación mecánica
- La reparación quirúrgica no es urgente, a menos que existan signos de obstrucción intestinal
- Los onfaloceles pequeños (<6 cm) pueden ser reparados con un procedimiento de un solo estadio; los largos requieren reducción gradual dentro de la cavidad abdominal

Seguimiento

- La presencia de un vólvulo con signos de obstrucción es una emergencia quirúrgica
- La mortalidad es de 30 a 40% debido a la incidencia elevada de malformaciones asociadas

Referencias

1. Blazer S, Zimmer EZ, Gover A, Bronshtein M. Fetal omphalocele detected early in pregnancy: associated anomalies and outcomes. *Radiology*. 2004 Jul;232(1):191-5.
2. Chircor L, Mehedinți R, Hîncu M. Risk factors related to omphalocele and gastroschisis. *Rom J Morphol Embryol*. 2009;50(4):645-9.
3. Christison-Lagay ER, Kelleher CM, Langer JC. Neonatal abdominal wall defects. *Semin Fetal Neonatal Med*. 2011 Jun;16(3):164-72.
4. Frolov P, Alali J, Klein MD. Clinical risk factors for gastroschisis and omphalocele in humans: a review of the literature. *Pediatr Surg Int*. 2010 Dec;26(12):1135-48.
5. Islam S. Advances in surgery for abdominal wall defects: gastroschisis and omphalocele. *Clin Perinatol*. 2012 Jun;39(2):375-86.
6. Ledbetter DJ. Congenital abdominal wall defects and reconstruction in Pediatric surgery: gastroschisis and omphalocele. *Surg Clin North Am*. 2012 Jun;92(3):713-27, x.
7. Mortellaro VE, St Peter SD, Fike FB, Islam S. Review of the evidence on the closure of abdominal wall defects. *Pediatr Surg Int*. 2011 Apr;27(4):391-7.
8. Tatić M, Jokić R, Bukarica S, Borisev V. Clinical analysis of congenital abdominal wall defects--omphalocele and gastroschisis. *Med Pregl*. 2006 Jul-Aug;59(7-8):347-55.

Extrofia vesical

- Se estima una frecuencia de 1:35.000 recién nacidos vivos. La extrofia cloacal se estima en 1:400,000 recién nacidos vivos.
- Es una anomalía congénita rara del desarrollo. Es una de las anomalías más graves de la vejiga, presenta una gran variabilidad clínica que puede ir desde una simple fisura en la pared de la vejiga hasta la falta de una parte de la pared posterior de la vejiga, que desemboca en la región antero inferior del abdomen.
- Cinco veces más frecuente en niños que en niñas.

Etiología

Esta malformación es la consecuencia del defecto de la migración de las células mesenquimatosas del ectodermo, que se produce entre la 4ª-5ª semana de gestación. Como consecuencia, no se forma tejido muscular ni conectivo (tejido de sostén

y unión de otros tejidos y partes del cuerpo) en la pared anterior abdominal sobre la vejiga. Después, la epidermis (capa superior de la piel) y la pared anterior de la vejiga se separan, provocando una comunicación entre el exterior y la mucosa vesical.

Diagnóstico

- El diagnóstico se hace ante la evidencia clínica y no son necesarias otras pruebas complementarias:
 - **Extrofia vesical clásica:** forma de gravedad intermedia presenta un defecto en la uretra y la vejiga; los niños varones, presentan una vejiga que sobresale desde la pared abdominal y tienen su mucosa expuesta. El ombligo se encuentra desplazado hacia abajo y las ramas del pubis y los músculos rectos están separados de la línea media, se acompaña de epispadias completo con escroto amplio y fino y son frecuentes la criptorquidia y las inguinales.
 - **Extrofia cloacal:** es la forma más severa, en los casos más complejos puede asociarse con anomalías graves del colon y recto y suele cursar con un síndrome de intestino corto, presenta una elevada mortalidad. En las niñas se caracteriza por epispadias con duplicación del clítoris y una separación amplia de los labios genitales.
- En ambos sexos el ano está desplazado hacia adelante y en ocasiones se acompaña de prolapso rectal.

Tratamiento

- El tratamiento de elección de la extrofia vesical es quirúrgico, realizándose en diferentes fases:
 - La intervención inicial consiste en el cierre de la vejiga, antes de que se establezcan lesiones permanentes en la pared vesical; además de la reconstrucción vesical y de la uretra prostática en los niños, en el mismo acto quirúrgico se aproximan las ramas pubianas y se reconstruye la pared abdominal.
 - Entre el año y los dos años de edad, se corrige quirúrgicamente la epispadias y se crea una nueva uretra anterior, corrigiendo la malformación del pene.

Pronóstico

- Sin tratamiento la extrofia vesical presenta secuelas importantes: incontinencia urinaria total, mayor incidencia de adenocarcinoma de vejiga, incapacidad sexual a consecuencia de las deformidades genitales en ambos sexos, pero especialmente en los varones se produce una marcha característica por la separación de las ramas del pubis, que no se acompaña de discapacidad significativa.

Referencias

1. Ambrose SS, O'Brien DP III. Surgical embryology of the exstrophy-epispadias Complex. *Surg Clin North Am* 1974;54(6):1379-90.
2. Austin PF, Homsy YL, Gearhart JP, et al. Prenatal diagnosis of cloacal exstrophy. *J Urol* 1998;160(3pt 2):1179-81.
3. Goldman S, Szejnfeld PO, Rondon A, et al. Prenatal diagnosis of bladder exstrophy by fetal MRI. *J Pediatr Urol*. 2013 Feb;9(1):3-6.
4. Inouye BM, Massanyi EZ, Di Carlo H, et al. Modern management of bladder exstrophy repair. *Curr Urol Rep*. 2013 Aug;14(4):359-65.
5. Michael Mitchel, et al. Bladder Exstrophy Repair. *J Urol* 2005;65:781.
6. Nelson CP, Dunn RL, Wei JT, Gearhart JP. Surgical repair of bladder exstrophy in the modern era: contemporary practice patterns and the role of hospital case volume *J Urol* 2005;174(3):1099-102.
7. Siffel C, Correa A, Amar E, et al. Bladder exstrophy: an epidemiologic study from the International Clearinghouse for Birth Defects Surveillance and Research, and an overview of the literature. *Am J Med Genet C Semin Med Genet*. 2011 Nov 15;157C(4):321-32.

Problemas genitourinarios

34. Problemas genitourinarios

Hematuria

- La hematuria se define como la presencia anormal de hematíes en la orina ya sea visible a simple vista, (hematuria macroscópica) o con microscopio (hematuria microscópica)
- Se considera patológica la existencia de cinco células rojas sanguíneas por campo (con objetivo 400x) en más de tres ocasiones
- La hematuria es macroscópica cuando es lo suficientemente intensa como para teñir la orina (>5.000 hematíes/mm³ ó >500.000 hematíes/minuto)
- La etiología de hematuria en el recién nacido y lactante se mencionan en la tabla 34.1

Tabla 34.1 Etiología de hematuria en el recién nacido y lactante

Recién nacido	Lactante
Congénitas <ul style="list-style-type: none"> • Uropatías malformativas <ul style="list-style-type: none"> - Obstructivas - Reflujo vesicoureteral • Enfermedades quísticas renales • Síndrome nefrótico congénito Adquiridas <ul style="list-style-type: none"> • Nefropatía túbulointerstial <ul style="list-style-type: none"> - Fármacos • Necrosis tubular o/y cortical <ul style="list-style-type: none"> - Asfixia perinatal - Trastornos hemodinámicos - Coagulación intravascular • Trombosis de vasos renales • Trauma obstétrico • Infección urinaria • Enfermedad hemorrágica • Tumores (Wilms, nefroma mesoblástico) 	<ul style="list-style-type: none"> • Infección urinaria • Uropatías malformativas <ul style="list-style-type: none"> - Obstructivas - Reflujo vesicoureteral • Metabólicas <ul style="list-style-type: none"> - Hipercalciuria, nefrocalcinosis • Necrosis tubular <ul style="list-style-type: none"> - Deshidratación - Choque séptico • Vascular <ul style="list-style-type: none"> - Síndrome hemolítico urémico - Trombosis vena renal • Enfermedades quísticas renales • Tumores (Wilms, nefroma mesoblástico)

Formas clínicas de presentación

- **Hemoglobinuria:**
 - Accidentes hemolíticos por transfusión
 - Déficit enzimático (por ejemplo: G-6-FD)
 - Esferocitosis
- **Hemoglobinopatías:**
 - Mioglobinuria
 - Convulsiones generalizadas
 - Déficit enzimáticos
 - Tóxicas (por ejemplo: consumo materno de heroína, anfetamina)
 - Traumáticas

Diagnóstico

- Antecedentes familiares. (por ejemplo: lupus eritematoso, púrpura de Scholein-Henoch)
- Características de la hematuria
- Antecedentes neonatales (trombosis renal, cardiopatía congénita, infecciones urinaria, medicamentos)

- Hallazgos clínicos (masas, ascitis, soplos abdominales, oliguria, anuria, edemas e hipertensión sistémica)
- Exámenes de laboratorio:
 - Análisis de orina
 - Proteinuria
 - Proteína C reactiva y velocidad de sedimentación
 - Bioquímica sanguínea: urea, creatinina, ácido úrico
- Ecocardiografía abdominal
- Otros exámenes: Rx de abdomen, cistouretrografía, urografía, TAC, cistografía, biopsia renal

Tratamiento

- Estará enfocado a la causa básica

Referencias

1. Brem AS. Neonatal hematuria and proteinuria. *Clin Perinatol.* 1981 Jun;8(2):321-32.
2. Demi M, Salano F, Badocco R, et al. Macroscopic hematuria associated with neonatal adrenal hemorrhage. *Pediatr Med Chir.* 1985 Nov-Dec;7(6):889-91
3. Fernandes ET, Manivel JC, Reinberg Y. Hematuria in a newborn infant caused by bladder hemangioma. *Urology.* 1996 Mar;47(3):412-5.
4. Lasfargues G, Baudon JJ, Bégué P, Omanga U. Macroscopic hematuria in infants and children. Report of 103 cases. *Ann Pediatr (Paris).* 1976 Jan 2;23(1):11-6.
5. Marks SD, Massicotte MP, Steele BT, et al. Neonatal renal venous thrombosis: clinical outcomes and prevalence of prothrombotic disorders. *J Pediatr.* 2005 Jun;146(6):811-6.
6. Pati NK, Maheshwari R, Chellani HK, Salhan RN. Haematuria in haemorrhagic disease of newborn. *Indian J Pediatr.* 1999 Mar-Apr;66(2):304-5.
7. Roy S 3rd. Hematuria. *Pediatr Ann.* 1996 May;25(5):284-7.

Reflujo vesicouretral

- Flujo retrógrado de orina desde la vejiga hacia los riñones

Etiología

- El reflujo **primario** se produce por posición anormal de la yema ureteral en el conducto de Wolffian durante el desarrollo del tracto urinario, resultando en un segmento disminuido del tunel del ureter
- El reflujo **secundario** se produce como resultado de una disfunción adquirida de la vejiga

Diagnóstico

- Examen y cultivo de orina
- Hemograma para descartar pielonefritis aguda o sepsis (velocidad de sedimentación y proteína C reactiva aumentadas)
- Ultrasonido: morfología renal de ureteres y vejiga permitiendo visualizar obstrucciones de vías urinarias, patologías vesicales como el ureteroceles y también dilatación uretral en casos de valvas de uretra posterior
- Cistouretrograma retrógrado para visualizar uretra, evaluar grado de reflujo y definir anomalías anatómicas
- Renografía nuclear para evaluar cicatrices corticales

Clasificación

- **Grado I:** flujo retrógrado dentro de un uréter no dilatado
- **Grado II:** flujo retrógrado dentro de un uréter no dilatado y sistema colector intrarenal
- **Grado III:** flujo retrógrado dentro de uréter, pelvis renal y sistema colector con dilatación media de los fondos de sacos
- **Grado IV:** flujo retrógrado dentro de uréter, pelvis renal y sistema colector con alisamiento completo de fondos de saco y pirámides
- **Grado V:** dilatación gruesa y tortuosa de uréter, pelvis y sistema colector

Sintomas y Signos

- Síntomas y signos de infección urinaria recurrente:
 - Fiebre o hipotermia
 - Rechazo a la alimentación
 - Vómitos y/o diarrea
 - Falla en la ganancia normal de peso

Diagnóstico diferencial

- Sepsis

Tratamiento

- Dosis baja profiláctica diaria de antibiótico para prevenir infección del tracto urinario

- Análisis de orina y cultivo cada 3-4 meses para evaluar por infección del tracto urinario
- La mayoría de grados I y II pueden sobrepasar el reflujo
- La mitad de los grados III pueden sobrepasar el reflujo
- Menos del 25% de los grados IV pueden sobrepasar el reflujo
- El reflujo grado IV y V no se resuelve sin cirugía, si al cabo de un tiempo de observación no responden al tratamiento médico
- Circuncisión profiláctica

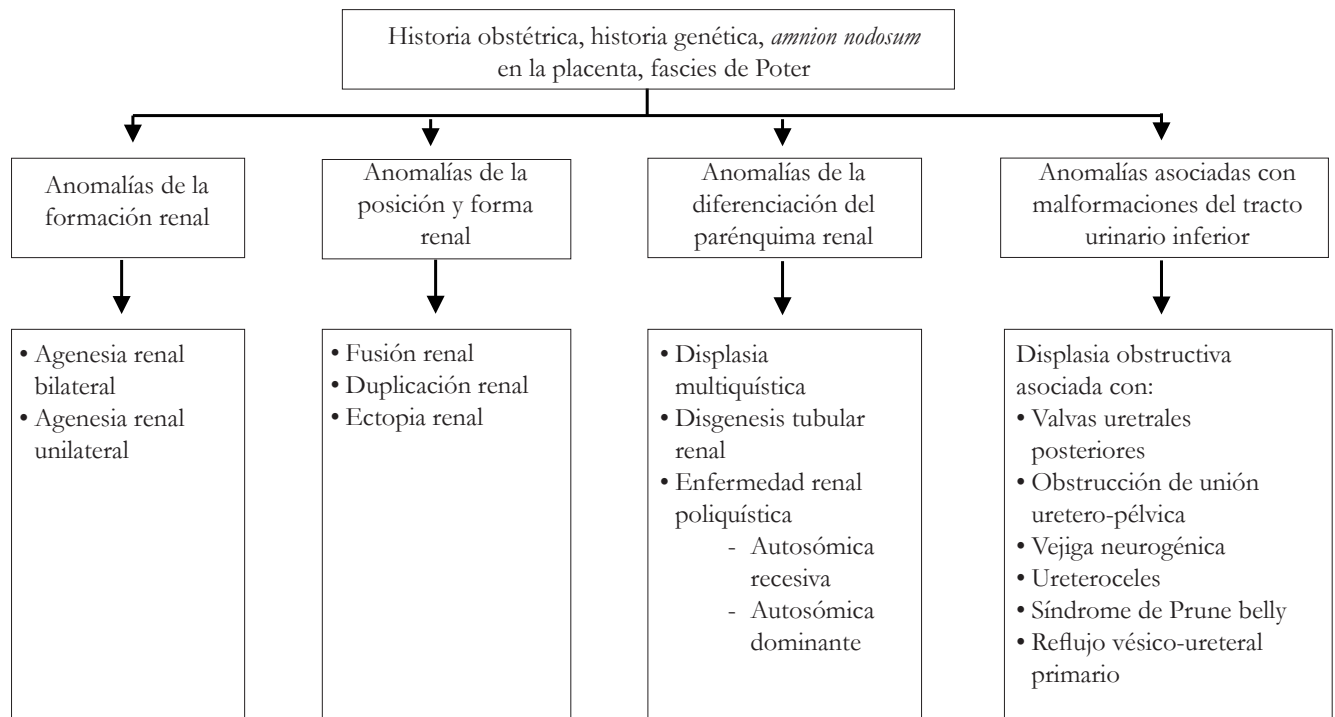
Seguimiento

- Examen de orina con urocultivo cada 2-3 meses, o cuando haya sospecha de infección
- Ultrasonido cada 3-6 meses
- Cistouretrograma a los 6 meses y al año para apreciar las secuelas y el estado del parénquima renal

Complicaciones

- Daño al parénquima renal, disminución de la función renal, hipertensión, atrofia renal

Esquema 34.1 Clasificación morfológica de las malformaciones renales.



Referencias

1. Areses R, Arruebarrena D, Urbietta MA, et al. Severe primary vesicoureteral reflux in infants. A follow-up of 203 cases. *Nefrologia*. 2004;24(2):131-41.
2. Cleper R, Krause I, Eisenstein B, Davidovits M. Prevalence of vesicoureteral reflux in neonatal urinary tract infection. *Clin Pediatr (Phila)*. 2004 Sep;43(7):619-25.
3. Drzewiecki BA, Thomas JC, Pope JC 4th, et al. Observation of patients with vesicoureteral reflux off antibiotic prophylaxis: physician bias on patient selection and risk factors for recurrent febrile urinary tract infection. *J Urol*. 2012 Oct;188(4 Suppl):1480-4.
4. Peters CA, Skoog SJ, Arant BS Jr, et al. Summary of the AUA Guideline on Management of Primary Vesicoureteral Reflux in Children. *J Urol*. 2010 Sep;184(3):1134-44.
5. Routh JC, Bogaert GA, Kaefer M, et al. Vesicoureteral reflux: current trends in diagnosis, screening, and treatment. *Eur Urol*. 2012 Apr;61(4):773-82.
6. Sung J, Skoog S. Surgical management of vesicoureteral reflux in children. *Pediatr Nephrol*. 2012 Apr;27(4):551-61.
7. Tekgül S, Riedmiller H, Hoebcke P, et al. EAU guidelines on vesicoureteral reflux in children. *Eur Urol*. 2012 Sep;62(3):534-42.

Enfermedad Renal Poliquistica (ERP)

- La forma más común de enfermedad renal poliquistica es la autosómica dominante (AD); afecta a 1:1,000 niños
- La forma Autosómica Recesiva (AR) es rara, ocurre en 1:10,000 nacidos vivos

Etiología

- La forma dominante (AD-ERP) se hereda de manera autosómica dominante, con 50% de los productos afectados. El gen se encuentra en el brazo corto del cromosoma 16.
- La forma recesiva (AR-ERP), se hereda en un modelo autosómico recesivo, con 25% de los productos afectados.

Diagnóstico

- AD-ERP se sospecha si existe historia familiar
- AR-ERP se sospecha en el prenatal si el ultrasonido muestra riñones grandes y ecogénicos; en el posnatal si se palpan masas renales bilaterales
- Ultrasonido renal: confirma los quistes, aunque pueden ser normales temprano en la vida

Diagnóstico diferencial

- Displasia multiquística
- Disgenesia tubular renal
- ERP recesiva
- ERP dominante

Síntomas y signos

- Puede ser asintomática
- AD-ERP puede presentarse con dolor en flanco o hematuria
- Las dos formas tienen riñones agrandados
- Puede haber hipertensión
- Incremento de infecciones del tracto urinario
- AD-ERP se asocia con quistes en otras partes del organismo, incluyendo hígado, páncreas y ovarios
- AR-ERP se asocia con fibrosis hepática

Tratamiento

- No existe ningún tratamiento específico para ninguna forma de ERP
- Monitoreo de presión arterial, función renal y orina
- Tratar hipertensión, infecciones, dolor y/o insuficiencia renal si es necesario

Pronóstico

- Factores de riesgo: nefromegalia precoz, aparición de más de 10 quistes renales antes de los 12 años de edad, presión arterial superior al percentilo 75 para edad, talla y sexo
- La mitad de los pacientes terminan con insuficiencia renal a los 60 años de vida

Referencias

1. Bae KT, Grantham JJ. Imaging for the prognosis of autosomal dominant polycystic kidney disease. *Nat Rev Nephrol*. 2010 Feb;6(2):96-106.
2. Brun M, Maugey-Laulom B, Eurin D, Didier F, Avni EF. Prenatal sonographic patterns in autosomal dominant polycystic kidney disease: a multicenter study. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2004 Jul;24(1):55-61.
3. Czarnecki PG, Steinman TI. Polycystic kidney disease: new horizons and therapeutic frontiers. *Minerva Urol Nefrol*. 2013 Mar;65(1):61-8.
4. Kühn EW. Diagnosis, course and treatment of autosomal dominant polycystic kidney disease. *Dtsch Med Wochenschr*. 2013 Feb;138(5):196-8.
5. No authors listed. Autosomal dominant polycystic kidney disease. Proposal to guidelines for patients and their relatives. *Ugeskr Laeger*. 2004 Oct 18;166(43):3807-11.
6. No author. Guidelines for management of autosomal recessive polycystic kidney disease. *Nihon Jinzo Gakkai Shi*. 2011;53(4):579-83.

Síndrome nefrótico congénito

- Se considera síndrome nefrótico congénito al que se presenta en los primeros seis meses de vida
- Se caracteriza por hematuria, proteinuria intensa, edema, hipoalbuminemia, hiperlipidemia, hipogamaglobulinemia, trastornos de hipercoagulabilidad y mala respuesta al tratamiento

Etiología

• **Primaria:**

- Síndrome nefrótico tipo finés (gen anormal en brazo largo del cromosoma 19)
- Esclerosis mesangial difusa
- Lesión a cambios mínimos
- Esclerosis focal y segmentaria

• **Secundaria:**

- Sífilis congénita
- Toxoplasmosis
- Citomegalovirus
- Sida
- Intoxicación por mercurio
- Síndrome de Denys-Drash (nefrosis congénita, tumor de Wilms y pseudohermafroditismo)
- Síndrome de Nail-Patella (ósteo-onicodisplasia hereditaria con síndrome nefrótico congénito asociado)
- Disgenesia gonadal XY
- Lupus eritematoso neonatal

Diagnóstico

- Niveles elevados de alfa feto proteína en suero materno y líquido amniótico a las 16-20 semanas de gestación
- Placenta grande, edematosa, con peso mayor al 25% del peso del neonato
- Prematurez y RCIU
- Proteinuria fetal y neonatal (>250 mg/nmol proteína/creatinina urinaria)
- Hipoalbuminemia severa (<10 g/l) con edema, ascitis
- Mutaciones de las proteínas de la barrera de filtración glomerular dentro de la abertura del diafragma (por ejemplo: nefrin, NPHS1 >90%)

Síntomas y signos

- La función renal inicialmente es normal pero con el tiempo se deteriora progresivamente
- La evolución clínica se caracteriza por edema persistente
- Mayor incidencia de infecciones, trombosis y dificultad en su crecimiento

Tratamiento

- Ingesta elevada de proteínas (4 g/kg/día)
- Ingesta calórica elevada (130 kcal/kg/día)
- Infusión diaria de albúmina (>3 g/kg/día) con terapia de furosemida
- Medicación antiproteinúrica (por ejemplo: ACE-1 (captopril), ARB (losartan)
- Tratar hipotiroidismo con terapia de reemplazo de tiroxina
- Nefrectomía bilateral a los 7 kg con diálisis peritoneal
- Trasplante renal a los 10 kg

Pronóstico

- Después del trasplante renal, la supervivencia es mayor del 90% y la supervivencia del injerto es aproximadamente 80%

Referencias

1. Finn LS, Symons JM, Smith JM. Nephrotic syndrome in the newborn. *Am J Kidney Dis.* 2003 Dec;42(6):1318-23
2. Hattori M. Congenital nephrotic syndrome. *Nippon Rinsho.* 2004 Oct;62(10):1861-6.
3. Kestila M, Jarvela I. Prenatal diagnosis of congenital nephrotic syndrome (CNF, NPHS1). *Prenat Diagn.* 2003 Apr;23(4):323-4.
4. Kovacevic L, Reid CJ, Rigden SP. Management of congenital nephrotic syndrome. *Pediatr Nephrol.* 2003 May;18(5):426-30.
5. Lee JH, Han KH, Lee H, et al. Genetic basis of congenital and infantile nephrotic syndromes. *Am J Kidney Dis.* 2011 Dec;58(6):1042-3.
6. Niaudet P. Congenital and infantile nephrotic syndrome. *Nephrol Ther.* 2005 Mar;1(1):63-70.
7. Niaudet P. Genetic forms of nephrotic syndrome. *Pediatr Nephrol.* 2004 Dec;19(12):1313-8.
8. Rivera A, Meleg-Smith S, Yosipiv I, et al. Diagnosis of congenital nephrotic syndrome: a clinical and a pathologic challenge. *Pediatr Pathol Mol Med.* 2003 Mar-Apr;22(2):105-16.
9. Salame H, Damry N, Vandenhout K, et al. The contribution of ultrasound for the differential diagnosis of congenital and infantile nephrotic syndrome. *Eur Radiol.* 2003 Dec;13(12):2674-9.
10. Tudorache E, Hogan J, Dourthe ME, et al. Congenital nephrotic syndrome with acute renal failure: questions. *Pediatr Nephrol.* 2012 Jan;27(1):47, 49-50.

Trombosis de vena renal

- La trombosis venosa renal neonatal se puede producir en los períodos prenatal, perinatal y posnatal, y su incidencia disminuye significativamente después del primer año de vida.
- La incidencia global de los fenómenos tromboembólicos neonatales es de 5 por cada 100,000 nacimientos, y más del 40% corresponde a trombosis de la vena renal.
- Más frecuente en varones.
- La trombosis unilateral es más frecuente. El riñón izquierdo se afecta con más frecuencia.

Etiología

- La circulación posglomerular es especialmente vulnerable a la trombosis como consecuencia de una disminución del flujo sanguíneo. Este hecho se produce en neonatos con choque, hemoconcentración e hipoperfusión renal, lo cual condiciona una vasoconstricción arterial intrarrenal y disminución del flujo venoso.
- La trombosis venosa renal comienza en las venas intrarrenales de pequeño calibre. El trombo puede diseminarse a la corteza o a la médula, o más frecuentemente a través de las venas interlobares de mayor calibre hasta la vena renal principal y la vena cava inferior.
- Asociado a otras enfermedades: asfixia perinatal, estrés prenatal o posnatal, sepsis, anomalías renales congénitas, nefrosis congénita, pielonefritis severa y diabetes materna.
- Por iatrogenia durante cateterismo de vena umbilical.

Factores desencadenantes

- Diabetes materna
- Choque
- Deshidratación
- Asfixia perinatal
- Policitemia
- Cardiopatías congénitas cianóticas
- Sepsis
- Trauma al nacimiento

Diagnóstico

- Ultrasonido con doppler: aumento del tamaño renal, ecogenicidad alterada y pérdida de la diferenciación corticomedular
- La resonancia magnética puede demostrar una disminución de la intensidad de señal medular en las secuencias potenciadas en T2, lo que se correlacionaría con la hemorragia perivascular que ha sido descrita en los estadios iniciales de la trombosis
- El realce cortical persistente con ausencia de realce medular en los estudios dinámicos con contraste sugiere la presencia de un bloqueo en la eliminación del contraste entre la fase cortical y la tubular
- La calcificación del trombo en las venas intrarrenales, en la vena renal o en la vena cava inferior hace sospechar que la trombosis se ha producido intraútero, siendo la calcificación más rara cuando se produce en el período posnatal
- Hematología: nitrógeno de urea elevado, trombocitopenia, hemoconcentración
- Frote de sangre periférica: evidencia de anemia hemolítica microangiopática
- Otros laboratorios: productos de degradación de fibrina aumentados, fibrinógeno, factor V y plasminógeno disminuidos
- Examen de orina: positivo para proteinuria
- La urografía IV está contraindicada

Diagnóstico diferencial

- Síndrome urémico hemolítico
- CID
- Hematoma o absceso perirrenal
- Hidronefrosis
- Tumor renal
- Enfermedad renal quística
- Enfermedad glomerular (especialmente glomerulonefritis membranoproliferativa)

Síntomas y signos

- Tríada clásica: masa palpable, hematuria franca y trombocitopenia (65%)
- Hematuria (macroscópica o microscópica)
- Palidez (anemia)
- Taquipnea
- Vómitos, distensión abdominal
- Choque (piel fría, pulsos débiles, llenado capilar >3 segundos)
- Fiebre
- Oliguria/anuria (<0.5 ml/kg/hora)
- Hipertensión (poco común)

Tratamiento

- Anticoagulación con heparina: mejoran la función renal al evitar la formación adicional de coágulos y pueden prevenir la embolia pulmonar
- Si existe oliguria o anuria, manejar como insuficiencia renal aguda:
 - Retricción de líquidos a pérdidas insensibles y excreta urinaria
 - Corrección de trastornos electrolíticos
 - Ajustar la dosis de medicamentos para filtración glomerular reducida
 - Considerar diálisis
- La cirugía en el período neonatal está raramente indicada a menos que se haya producido la muerte de todo el tejido renal debido a la interrupción total del flujo sanguíneo

Seguimiento

- Pueden haber complicaciones de extensión de trombosis dentro de los líquidos IV y embolia pulmonar
- Con trombosis unilateral se puede mantener una función renal adecuada
- Se puede desarrollar insuficiencia renal crónica en pacientes con trombosis bilateral e hipertensión si se produce atrofia renal
- En general, la trombosis de la vena renal conlleva a un mal pronóstico, con atrofia y fallo renal a largo plazo

Referencias

1. Anochie IC, Eke F. Renal vein thrombosis in the neonate: a case report and review of the literature. *J Natl Med Assoc.* 2004 Dec;96(12):1648-52.
2. Brandão LR, Simpson EA, Lau KK. Neonatal renal vein thrombosis. *Semin Fetal Neonatal Med.* 2011 Dec;16(6):323-8.
3. Djeddi D, Leke AL, Al-Hosri J, et al. Neonatal renal venous thrombosis following an electrical shock in pregnancy. *Arch Pediatr.* 2005 Jan;12(1):42-5.
4. Fishman JE, Joseph RC. Renal vein thrombosis in utero: duplex sonography in diagnosis and follow-up. *Pediatr Radiol.* 1994;24(2):135-6.
5. Kosch A, Kuwertz-Broking E, Heller C, et al. Renal venous thrombosis in neonates: prothrombotic risk factors and long-term follow-up. *Blood.* 2004 Sep 1;104(5):1356-60.
6. Lalmand B, Avni EF, Nasr A, Ketelbant P, Struyven J. Perinatal renal vein thrombosis. Sonographic demonstration. *J Ultrasound Med.* 1990 Aug;9(8):437-42

Infección urinaria

- Presencia de gérmenes patógenos (bacterias u hongos) en el tracto urinario e invasión y colonización de éstos ya sea por vía hematológica o por vía ascendente

Etiología

- Infección urinaria en la madre
- Cateterismo de vías urinarias
- Malformación anatómica o alteración funcional del aparato urinario (por ejemplo: reflujo vésico ureteral, hidronefrosis, valvas uretrales, etc.)
- Vejiga neurogénica
- Post circuncisión
- Infección bacteriana (*E.coli*, *Klebsiella*, *Proteus*, *Streptococcus*, *Pseudomonas*)
- Infección por hongos (*Candida albicans*)

Diagnóstico

- Examen general de orina (>5 leucocitos por campo)
- Cultivo de orina:

- Punción suprapúbica: ≥ 1 colonia sugiere infección urinaria
- Recolección por bolsa directa: $>10,000$ colonias sugieren infección urinaria
- Hemograma completo
- Índice de leucocitos inmaduros/neutrófilos totales
- Proteína C reactiva
- Ultrasonido: la presencia de "fungomas" sugiere candidiasis diseminada

Diagnóstico diferencial

- Sepsis
- Otras infecciones bacterianas o virales
- ECN

Síntomas y signos

- Fiebre o hipotermia
- Rechazo a la alimentación
- Vómitos y/o diarrea
- Ictericia
- Apnea, cianosis, dificultad respiratoria
- Irritabilidad, convulsiones, hipotonía
- Falla en la ganancia normal de peso
- Letargia

Tratamiento

- Mantener buena hidratación y función hemodinámica.
- Adecuado apoyo nutricional.
- Iniciar tratamiento con dos antibióticos:
 - Ampicilina 25 a 50 mg/kg/dosis, IV lento, cada 12 horas, o IM
 - Gentamicina 4 mg/kg/dosis, por infusión IV durante 30 minutos o IM, cada 24 horas
- Antibióticos de segunda línea:
 - Oxacilina 25 mg/kg/dosis IV lento, cada 12 horas
 - Amikacina 15 mg/kg/dosis, IM cada 24 horas
- Antibióticos de tercera línea:
 - Cefotaxima 50 mg/kg/dosis, por infusión IV durante 30 minutos o IM, cada 12 horas
 - Vancomicina 10 mg/kg/dosis, por infusión IV durante 60 minutos, cada 12 horas
- Si se sospecha infección por *Candida* administrar amfotericina B a 1 a 1.5 mg/kg/día

Seguimiento

- Más del 25% de los recién nacidos con diagnóstico de infección urinaria presentan recurrencia durante el primer año de vida
- Se recomienda siempre un estudio de imágenes después del primer episodio de infección urinaria comprobada

Referencias

1. Alam MT, Coulter JB, Pacheco J, et al. Comparison of urine contamination rates using three different methods of collection: clean-catch, cotton wool pad and urine bag. *Ann Trop Paediatr.* 2005 Mar;25(1):29-34.
2. Beetz R. Evaluation and management of urinary tract infections in the neonate. *Curr Opin Pediatr.* 2012 Apr;24(2):205-11.
3. Cataldi L, Zaffanello M, Gnarra M, et al. Urinary tract infection in the newborn and the infant: state of the art. *J Matern Fetal Neonatal Med.* 2010 Oct;23 Suppl 3:90-3.
4. Emamghorashi F, Mahmoodi N, Tagarod Z, Heydari ST. Maternal urinary tract infection as a risk factor for neonatal urinary tract infection. *Iran J Kidney Dis.* 2012 May;6(3):178-80.
5. Hanson LA. Protective effects of breastfeeding against urinary tract infection. *Acta Paediatr.* 2004 Feb;93(2):154-6.
6. Karłowicz MG. Candidal renal and urinary tract infection in neonates. *Semin Perinatol.* 2003 Oct;27(5):393-400.
7. Maisels MJ, Newman TB. Neonatal jaundice and urinary tract infections. *Pediatrics.* 2003 Nov;112(5):1213-4.
8. Ottonello G, Trudu ME, Dessi A, et al. Ultrasonography and neonatal urinary tract infections. *J Matern Fetal Neonatal Med.* 2010 Oct;23 Suppl 3:94-6.
9. Rahman AJ, Naz F, Ashraf S. Significance of pyuria in the diagnosis of urinary tract infections in neonates. *J Pak Med Assoc.* 2011 Jan;61(1):70-3.

**Problemas
metabólicos
congénitos más
comunes**

35. Problemas metabólicos congénitos más comunes

Fenilcetonuria

- La causa clínica más común de los errores innatos del metabolismo de aminoácidos
- Se presenta en 1 de cada 10,000 nacidos vivos. 1/50 son portadores
- Existen muchas mutaciones en el gen hidroxilasa fenilalanina

Etiología

- Deficiencia de hidroxilasa fenilalanina, la cual convierte la fenilalanina en tirosina. La tirosina es un precursor de catecolaminas y fumarato.
- La acumulación de los metabolitos resultantes (fenilpiruvato y fenilacetato) resulta en retardo mental.
- Una variante es la deficiencia del cofactor tetrahidrobiopterina (BH4), que resulta en hiperfenilalaninemia.

Diagnóstico

- Pruebas universales de tamizaje para diagnóstico temprano
- Pruebas iniciales de niveles séricos de fenilalanina
- Si los niveles séricos de fenilalanina están elevados, es necesario realizar pruebas de seguimiento en un laboratorio
- Cantidades elevadas de fenilalanina en sangre y bajas cantidades de tirosina confirman el diagnóstico
- Para distinguir deficiencia de cofactor (BH4) de fenilcetonuria clásica, debe medirse niveles de biopterina y neopterinina los cuales son bi-productos de la síntesis del cofactor

Diagnóstico diferencial

- La fenilcetonuria clásica debe ser distinguida de la deficiencia de cofactor (BH4)

Síntomas y signos

- Retardo mental
- Retardo en el crecimiento
- Retraso en el neurodesarrollo (motor grueso y lenguaje)
- Problemas de comportamiento
- Convulsiones
- Hiperactividad
- Tremor
- Microcefalia
- Eczema, piel quebradiza
- Hipopigmentación (por deficiencia de melanina la cual es fabricada a partir de tirosina)

Tratamiento

- Restricción dietética de fenilalanina y restricción general de proteínas de la dieta
- Suplementación con tirosina
- Puede continuarse con lactancia materna y una fórmula libre de aminoácidos

Seguimiento

- Sin ningún tratamiento, retardo mental severo el cual puede ser detectado tan temprano como el primer año de edad
- Con tratamiento, incremento de problemas de comportamiento
- La fenilalanina es teratogénica, por lo tanto, las mujeres que están planificando un embarazo deben mantener la restricción dietética antes de la concepción

Referencias

1. Anderson PJ, Wood SJ, Francis DE, et al. Neuropsychological functioning in children with early-treated phenylketonuria: impact of white matter abnormalities. *Dev Med Child Neurol.* 2004 Apr;46(4):230-8.
2. Chien YH, Chiang SC, Huang A, et al. Phenylalanine hydroxylase deficiency: intelligence of patients after early dietary treatment. *Acta Paediatr Taiwan.* 2004 Nov-Dec;45(6):320-3.

3. Cornejo V, Manriquez V, Colombo M, et al. Phenylketonuria diagnosed during the neonatal period and breast feeding. *Rev Med Chil.* 2003 Nov;131(11):1280-7.
4. Matalon KM, Acosta PB, Azen C. Role of nutrition in pregnancy with phenylketonuria and birth defects. *Pediatrics.* 2003 Dec;112(6 Pt 2):1534-6.
5. Ormazabal A, Artuch R, Vilaseca MA, et al. Pathogenetic mechanisms in phenylketonuria: disorders affecting the metabolism of neurotransmitters and the antioxidant system. *Rev Neurol.* 2004 Nov 16-30;39(10):956-61
6. Sirtori LR, Dutra-Filho CS, Fitarelli D, et al. Oxidative stress in patients with phenylketonuria. *Biochim Biophys Acta.* 2005 Apr 15;1740(1):68-73. Epub 2005 Feb 25.

Galactosemia

- Se presenta en uno de cada 60,000 nacidos vivos
- Su transmisión es autonómica recesiva

Etiología

- Deficiencia de galactosa-1-fosfato uridil transferasa, que es una enzima importante en la conversión de galactosa a glucosa
- La patología surge por la acumulación de los precursores (galactosa-1-fosfato y galactitol) en el SNC, lente del ojo, hígado, riñones y otros órganos
- La mayor fuente de galactosa es la lactosa de la leche

Diagnóstico

- El diagnóstico rápido es esencial para prevenir y/o disminuir el retardo mental y otras secuelas
- Las pruebas de tamizaje universales pueden detectar la deficiencia enzimática tempranamente
- La deficiencia de galactosa-1-fosfato uridil transferasa puede ser detectada en glóbulos rojos, sangre del cordón, fibroblastos, amniocitos, glóbulos blancos e hígado
- La orina es positiva para sustancias reductoras
- La prueba reactiva para glucosa en orina es negativa
- En enfermedad aguda: hipoglucemia

Diagnóstico diferencial

- Sepsis no relacionada con galactosemia
- Estenosis pilórica (vómitos intratables)

Síntomas y signos

- El recién nacido empieza enfermo a los pocos días de iniciar ingesta de leche (vómitos, hepatomegalia, letargia, mal crecimiento). Puede ser rápidamente fatal si continúa la ingesta de leche.
- Retardo mental severo debido a la acumulación de precursores en SNC.
- El depósito de galactitol en la lente produce cataratas a las 3-4 semanas de ingesta de leche.
- La acumulación de precursores en el hígado produce hepatomegalia, ictericia y cirrosis con edema asociado, ascitis y alteraciones en la coagulación.
- Fontanela abombada.
- Sepsis neonatal por *Escherichia coli* (debido a disfunción leucocitaria).

Tratamiento

- Eliminación estricta de galactosa y lactosa de la dieta
- Pueden ser alimentados con fórmula a base de soya
- La lactancia materna está contraindicada

Seguimiento

- La acumulación renal resulta en síndrome de Fanconi
- A pesar del tratamiento temprano, algunos niños pueden tener problemas del lenguaje (retraso en el lenguaje, mala articulación)
- Algunos niños pueden tener problemas de comportamiento (por ejemplo: hiperactividad)
- Con el manejo dietético, todas las manifestaciones son reversibles excepto las secuelas neurológicas
- Puede resultar en ovarios prematuros e infertilidad

Referencias

1. Afzal M. Galactosemia: a treatable metabolic disorder. *J Coll Physicians Surg Pak.* 2003 Feb;13(2):114-5.
2. Ning C, Segal S. Plasma galactose and galactitol concentration in patients with galactose-1-phosphate uridylyltransferase deficiency galactosemia: determination by gas chromatography/mass spectrometry. *Metabolism.* 2000 Nov;49(11):1460-6.

3. Odievre M. Treatment of galactosemia: new strategies?. Arch Pediatr. 2002 Jun;9(6):563-5.
4. Thompson SM, Arrowsmith FE, Allen JR. Dietary management of galactosemia. Southeast Asian J Trop Med Public Health. 2003;34 Suppl 3:212-4.
5. Yager CT, Chen J, Reynolds R, Segal S. Galactitol and galactonate in red blood cells of galactosemic patients. Mol Genet Metab. 2003 Nov;80(3):283-9.
6. Zaffanello M, Zamboni G, Schadeewaldt P, et al. Neonatal screening, clinical features and genetic testing for galactosemia. Genet Med. 2005 Mar;7(3):211-2.

Cistinuria

- Una de las alteraciones heredadas más comunes. Se presenta en uno de cada 7,000 nacidos vivos.
- Herencia autonómica recesiva.
- Ambos sexos están igualmente afectados, pero los varones tienen enfermedad más severa.

Etiología

- Debido a las mutaciones de una proteína de transporte renal que reabsorbe normalmente cuatro aminoácidos (cisterna, ornitina, arginina y lisina) en los túbulos renales
- La reabsorción disminuida resulta en incremento de las concentraciones de aminoácidos en los túbulos renales, conductos colectores, uréteres y vejiga
- Estos aminoácidos (principalmente cisterna) se precipitan y forman cálculos renales radioopacos (renales, ureterales y/o vejiga) causando obstrucción

Diagnóstico

- Características de las piedras de cistinuria:
 - Radioopacas
 - Color amarillo-café con apariencia de cristales de azúcar de maple
 - Las piedras pueden tener un contenido mixto (incluyendo calcio)
- Concentración urinaria aumentada (20-30 veces de lo normal) de cisterna, ornitina, arginina y lisina
- La concentración plasmática es normal
- Análisis de orina, pH urinario y cultivo de orina
- Rx abdominal sin contraste y/o TC puede detectar las piedras

Diagnóstico diferencial

- Problemas metabólicos y otras condiciones que provoquen piedras renales (por ejemplo: oxaliuria, hipercalcemia)

Síntomas y signos

- Muchos pacientes están completamente asintomáticos
- Cólicos y/u obstrucción
- Dolor a la palpación en flanco
- Hematuria
- Los cálculos urinarios varían en tamaño, desde muy pequeños hasta grandes cálculos que provocan obstrucción en la pelvis o vejiga
- Infecciones del tracto urinario frecuentes
- Puede desarrollarse hipertensión

Tratamiento

- Hidratación y control del dolor
- D-penicilamina: reacciona con cisteína para formar componentes más solubles y que puedan eliminarse por la orina
- Terapia antibiótica adecuada por infección del tracto urinario
- Los cálculos grandes deben ser eliminados por cirugía
- Se ha utilizado la litotripsia con resultados moderados en cálculos de cisteína
- Apoyo a insuficiencia renal con diálisis o trasplante

Seguimiento

- Las piedras renales pueden desarrollarse en la infancia temprana o generalmente antes de los 30 años de edad
- La formación de cálculos se acompaña de cólicos renales e infecciones urinarias frecuentes y pueden progresar a insuficiencia renal

Referencias

1. Goodyer P, Boutros M, Rozen T. The molecular basis of cystinuria: an update. Exp Nephrol. 2000 May-Jun;8(3):123-7.

2. Ito H, Egoshi K, Mizoguchi K, Akakura K. Advances in genetic aspects of cystinuria. *Mol Urol*. 2000 Winter;4(4):403-8.
3. Khoory BJ, Pedrolli A, Vecchini S et al. Renal calculosis in Pediatrics. *Pediatr Med Chir*. 1998 Nov-Dec;20(6):367-76.
4. Milliner DS. Cystinuria. *Endocrinol Metab Clin North Am*. 1990 Dec;19(4):889-907.
5. Sakhae K. Pathogenesis and medical management of cystinuria. *Semin Nephrol*. 1996 Sep;16(5):435-47.
6. Trinchieri A, Dormia G, Montanari E, Zanetti G. Cystinuria: definition, epidemiology and clinical aspects. *Arch Ital Urol Androl*. 2004 Sep;76(3):129-34.

Hemocistinuria

- Heredada de manera autonómica recesiva
- Se presenta en uno de 200,000 nacidos vivos
- El gen se encuentra en el cromosoma 21

Etiología

- Deficiencia de cistattonina β -sintetasa, la cual convierte la homocisteína en cistattonina, resultando en acumulación de homocisteína.

Diagnóstico

- Metionina y homocisteína elevadas en suero y orina
- Confirmación de homocisteína elevada en muestra de tejido

Diagnóstico diferencial

- Hemocistinuria tipo II (aciduria metilmalónica concurrente)
- Hemocistinuria tipo III (metionina normal)
- Síndrome de Marfan

Síntomas y signos

- Retraso en el desarrollo y desmedro
- Dislocación o subluxación de la lente de ojos, resultando en miopía severa, astigmatismo, glaucoma, cataratas, desprendimiento de retina. Se puede desarrollar atrofia óptica posteriormente en la vida.
- Piel clara, ojos azules, malar nivelado
- Osteoporosis
- Convulsiones
- Retardo mental progresivo en >60%
- Alteraciones psiquiátricas en >50%
- Apariencia esquelética marfanoide

Tratamiento

- Restricción dietética de metionina
- Suplementación con cisteína, ácido fólico, y dosis elevadas de vitamina B6
- Botaina, especialmente en pacientes que no responden a la terapia con vitamina B6

Seguimiento

- Portadores heterocigotos tienen riesgo aumentado de enfermedad tromboembólica
- El desarrollo y manifestaciones psiquiátricas afectan la calidad de vida en muchos pacientes
- Los problemas visuales resultan en morbilidad a largo plazo

Referencias

1. Champion MP, Turner C, Bird S, Dalton RN. Delay in diagnosis of homocystinuria. Neonatal screening avoids complications of delayed treatment. *BMJ*. 1997 Feb 1;314(7077):369-70.
2. Refsum H, Fredriksen A, Meyer K, et al. Birth prevalence of homocystinuria. *J Pediatr*. 2004 Jun;144(6):830-2.
3. Refsum H, Grindflek AW, Ueland PM, et al. Screening for serum total homocysteine in newborn children. *Clin Chem*. 2004 Oct;50(10):1769-84. Epub 2004 Aug 19.

Acidemias orgánicas

- Un grupo de alteraciones heredadas que resultan en un exceso de ácidos orgánicos en la sangre e incremento de su excreción en la orina
- Estas incluyen la Enfermedad de Orina en Jarabe de maple (EOJM), acidemia propiónica, acidemia metilmalónica, acidemia isovalérica y acidemia glutárica

Etiología

- La patofisiología resulta de la acumulación de precursores en la vía metabólica (que se vuelven directamente tóxicos o son convertidos en metabolitos tóxicos), y/o deficiencia de sus productos finales

Diagnóstico

- Pruebas de tamizaje en recién nacidos (deben ser confirmadas por más pruebas definitivas)
- Los ácidos orgánicos son detectados en orina únicamente por espectrometría de masa, sin embargo, el perfil sérico de aminoácidos puede ayudar a determinar la alteración precisa
- Confirmar deficiencia enzimáticas con análisis de glóbulos blancos o enzimas en fibroblastos
- Laboratorio: acidosis metabólica, cetosis, hiperamonemia, pruebas de función hepática elevadas, hipoglicemia, neutropenia y trombocitopenia
- Resonancia magnética:
 - Acidemia glutárica: lesión en ganglios basales
 - Cambios en la sustancia blanca
 - Acidemia metilmalónica: anormalidad en el *globus pallidus*

Diagnóstico diferencial

- Sepsis, choque
- Asfixia neonatal
- Acidosis: acidosis tubular renal, anormalidades del metabolismo del piruvato y del ciclo de Krebs
- Hiperamonemia: anormalidades del ciclo de la urea
- Ácidos orgánicos urinarios anormales

Síntomas y signos

- Encefalopatía, letargia, coma
- Vómitos, dificultad para la alimentación
- Convulsiones
- Anomalías en el tono muscular
- Retraso en el desarrollo
- Olor dulce en orina; olor a pie sudoroso en acidemia isovalérica

Tratamiento

- Restricción en la dieta de precursores de aminoácidos (pueden utilizarse fórmulas especiales)
- Tratamiento específico de acuerdo a la alteración (por ejemplo: vitamina B12 para acidemia metilmalónica)
- Cuidado de apoyo durante los estados de descompensación
- Diálisis peritoneal
- El trasplante renal puede ser necesario para algunas alteraciones
- Consejo genético

Seguimiento

- El diagnóstico y tratamiento temprano son esenciales. El tratamiento es más efectivo cuando la alteración es detectada temprano en la vida, antes del daño irreversible.
- Los recién nacidos pueden estar bien los primeros días de vida y luego desarrollar una encefalopatía tóxica (vómitos, dificultad para la alimentación, tono muscular anormal y letargia, con progresión a coma).
- Pueden existir descompensaciones debido a estrés catabólico (por ejemplo: infecciones virales, deshidratación).
- Los pacientes tienen riesgo elevado de pancreatitis, generalmente fatal.

Referencias

1. Berry GT, Yudkoff M, Segal S. Isovaleric acidemia: medical and neurodevelopmental effects of long-term therapy. *J Pediatr*. 1988 Jul;113(1 Pt 1):58-64.
2. Deng C, Deng Y. Diagnosis of maple syrup urine disease by determination of L-valine, L-isoleucine, L-leucine and L-phenylalanine in neonatal blood spots by gas chromatography-mass spectrometry. *J Chromatogr B Analyt Technol Biomed Life Sci*. 2003 Jul 25;792(2):261-8.
3. Lin JF, Chiu PC, Hsu HY, et al. An early diagnosis leads to a good prognosis: a patient with maple syrup urine disease--screened by tandem mass spectrometry. *Acta Paediatr Taiwan*. 2004 Sep-Oct;45(5):287-9.
4. Matsuoka OT, Yamaguchi A, Castellano AL, et al. Propionic acidemia in the neonatal period. *Rev Hosp Clin Fac Med Sao Paulo*. 1998 Jul-Aug;53(4):195-8.
5. Puliyaanda DP, Harmon WE, Peterschmitt MJ, et al. Utility of hemodialysis in maple syrup urine disease. *Pediatr Nephrol*. 2002 Apr;17(4):239-42.
6. Saudubray JM, Nassogne MC, de Lonlay P, Touati G. Clinical approach to inherited metabolic disorders in neonates: an overview. *Semin Neonatol*. 2002 Feb;7(1):3-15.
7. Yamaguchi K, Hirabayashi K, Honma K. Methylmalonic acidemia: brain lesions in a case of vitamin B12 non-responsive (mut0) type. *Clin Neuropathol*. 1995 Jul-Aug;14(4):216-22.
8. Yamaguchi S. Organic acid disorders: cerebral organic acidemia. *Ryoikibetsu Shokogun Shirizu*. 2002;(37 Pt 6):162-8.

Problemas metabólicos adquiridos

36. Problemas metabólicos adquiridos

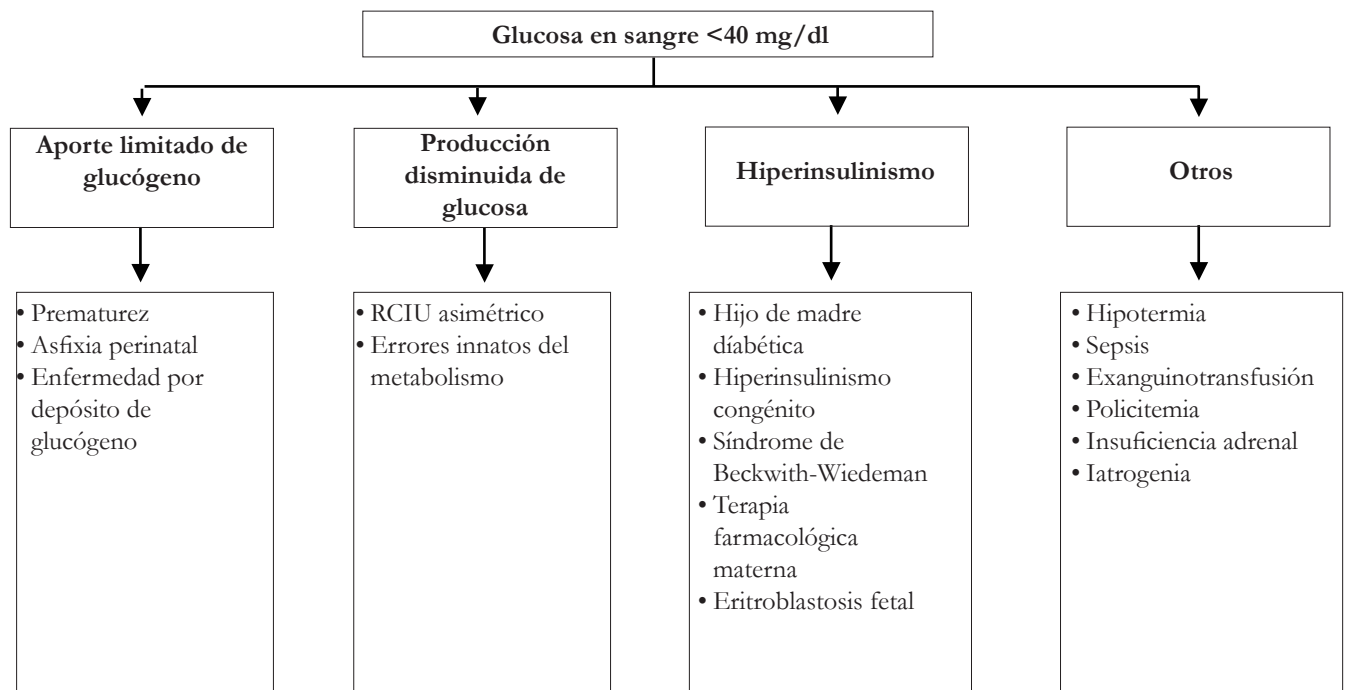
Hipoglucemia

- Nivel de glucosa en sangre menor de 40 mg/dl en un recién nacido a término o pretérmino en las primeras 72 horas de vida.

Factores de riesgo

- Enfermedad severa (sepsis, asfixia, SDR, HIV, choque, hipotermia, policitemia)
- Almacenamiento inadecuado de carbohidratos (RCIU, PEG, pre-eclampsia materna severa, prematurez, hipoglucemia neonatal transitoria).
- Deterioro de la movilización de glucosa (deficiencia de hormona del crecimiento, cortisol, epinefrina, galactosemia, enfermedad por almacenamiento de glucógeno)
- Utilización excesiva de glucosa (hiperinsulinismo, hijo de madre diabética, displasia de células de los islotes, síndrome de Beckwith-Wiedemann, iatrogenia (por ejemplo: retiro súbito de glucosa IV)
- Administración intraparto de drogas (por ejemplo: terbutalina, propranolol, agentes hipoglucémicos orales)

Esquema 37.1 Patologías asociadas con hipoglucemia neonatal



Diagnóstico

- Glucosa sanguínea a los 30 minutos de vida en RN con factores de riesgo.
- Glucosa sanguínea <50 mg/dl por glucómetro.
- Clasificar si es sintomática o asintomática (la hipoglucemia sintomática tiene un riesgo elevado de secuelas neurológicas a corto, mediano y largo plazo)

Diagnóstico diferencial

- Hipotermia
- Choque
- Sepsis
- Otros trastornos metabólicos

Síntomas y signos

- Temblores
- Convulsiones
- Cianosis
- Apnea
- Rechazo del alimento
- Letargia e irritabilidad
- Respiración irregular, taquipnea, dificultad respiratoria

Tratamiento

- En todo recién nacido sano, la alimentación con leche materna debe iniciarse lo antes posible después del nacimiento.
- **Recién nacido asintomático de término:**
 - Dar leche materna o fórmula maternizada 30 cc, por vía oral, forzando succión .
 - Hacer glucómetro 30 minutos después de la toma; si resultado es mayor de 40 mg/dl, se continuara con alimentación enteral, pero si resultado es menor de 40 mg/dl, iniciar infusión de glucosa a 5 mg/kg/minuto (80-100 ml/kg/día) y manejar como se indica en hipoglucemia sintomática.
- **Recién nacido sintomático:**
 - Administrar bolus de D/A 10% 2 cc/kg, e iniciar infusión con aporte de glucosa 8 mg/kg/minuto
 - Hacer glucómetro 30 minutos después del bolus; si el valor es mayor de 40 mg/dl continuar con infusión actual y hacer controles cada 6 horas. Si valores subsiguientes están por arriba de 60 mg/dl, considerar disminuir infusión a 6 mg/kg/minuto; 6 horas después de iniciada infusión en paciente con buena tolerancia oral o alimentación por sonda orogástrica, o 12 horas después en paciente con mala tolerancia oral o en nada vía oral
 - Si glucómetro menor de 40 mg/dl, 30 minutos después del bolus inicial, administrar un segundo bolus de D/A 10%, 2 cc/kg e incrementar infusión de glucosa a 10 mg/kg/minuto
 - Hacer glucómetro 30 minutos después, si aún persiste menor de 40 mg/dl, administrar un tercer bolus de D/A 10%, 2 cc/kg, aumentar aporte de glucosa a 12 mg/kg/minuto e iniciar esteroides
- **Administración de esteroides:**
 - Hidrocortisona: 5 mg/kg/día, IV en cuatro dosis o metilprednisolona: 2 mg/ kg/día en 2 dosis.
 - Al hacer traslape a vía oral se usa prednisona: 2 mg/kg/día, cada 24 horas
 - Otra indicación de esteroides es al tener dos fracasos al intentar disminuir esquema.
 - Los esteroides se omiten 48 horas después de omitir soluciones IV
 - En una vía periférica no se debe administrar una solución de glucosa con concentración mayor de 12.5%

Seguimiento

- Continuar con lactancia materna
- Si el recién nacido no es capaz de alimentarse con leche materna ofrecerle alimentación oral con fórmula

Hiperglucemia

- Niveles de glucosa en sangre >125 mg/dl o glucosa en plasma >150 mg/dl

Factores de riesgo

- Hipoxia perinatal
- Iatrogenia (por ejemplo: administración exógena no controlada de glucosa)
- Lípidos intravenosos
- Sepsis
- Estrés por anestesia o cirugía
- Esteroides prenatales

- Teofilina
- Prematurez extrema
- Diabetes neonatal transitoria

Diagnóstico

- Glucosa en sangre

Síntomas y signos

- Inestabilidad térmica
- Hipoperfusión periférica

Tratamiento

- En caso de hiperglucemia moderada (<200 mg/dl), reducir el aporte parenteral de glucosa, disminuyendo la tasa de infusión o la concentración. Generalmente se reduce 2 mg/kg/minuto cada 6 horas, hasta alcanzar una glicemia <100 mg/dl.
- Si persiste la hiperglucemia a pesar de las medidas anteriores (>250 mg/dl), iniciar insulina: 0.1-0.2 U/kg cada 6 horas, hasta que se establezca la glicemia.

Complicaciones

- HIV (por contracción del volumen intracelular en RN con MBPN)
- Diuresis osmótica (>300 mOsm/l)
- Desequilibrio hidroelectrolítico.

Prevención

- Uso estricto de bombas de infusión controlada para fluidoterapia parenteral.
- Prevención de pérdidas excesivas insensibles de agua, para evitar volúmenes aumentados de administración de líquidos.
- Inicio de infusión de D/A: 3.5 mg/kg/minuto en menores de 1,000 gramos.
- Control estricto de líquidos parenterales durante cirugía.
- Prevención del estrés al dolor.
- Monitoreo estricto de glucosa en sangre o con glucómetro en recién nacidos de riesgo.

Referencias

1. Arsenault D, Brenn M, Kim S, et al. A.S.P.E.N. Clinical Guidelines: hyperglycemia and hypoglycemia in the neonate receiving parenteral nutrition. JPEN J Parenter Enteral Nutr. 2012 Jan;36(1):81-95.
2. Comblath M, Ichord R. Hypoglycemia in the neonate. Semin Perinatol. 2000 Apr;24(2):136-49.
3. Cowett RM. Pathophysiology, diagnosis, and management of glucose homeostasis in the neonate. Curr Probl Pediatr. 1985 Mar;15(3):1-47.
4. Eidelman AI. Hypoglycemia and the breastfed neonate. Pediatr Clin North Am. 2001 Apr;48(2):377-87.
5. Gataullina S, De Lonlay P, Dellatolas G, et al. Topography of brain damage in metabolic hypoglycaemia is determined by age at which hypoglycaemia occurred. Dev Med Child Neurol. 2013 Feb;55(2):162-6.
6. Harris DL, Weston PJ, Harding JE. Incidence of neonatal hypoglycemia in babies identified as at risk. J Pediatr. 2012 Nov;161(5):787-91.
7. Nagashima K, Inagaki N. The pathophysiology, diagnosis, and treatment for neonatal hypoglycemia. Nihon Rinsho. 2012 Jul;70 Suppl 5:667-70.
8. Sinclair JC. Approaches to the definition of neonatal hypoglycemia. Acta Paediatr Jpn. 1997 Apr;39 Suppl 1:S17-20.
9. Sperling MA, Menon RK. Differential diagnosis and management of neonatal hypoglycemia. Pediatr Clin North Am. 2004 Jun;51(3):703-23.
10. Stanley CA. Hypoglycemia in the neonate. Pediatr Endocrinol Rev. 2006 Dec;4 Suppl 1:76-81.

Hipocalcemia

- Calcio sérico total <7.3 mg/dl (<1.75 mmol/l) en recién nacidos de término ó <6 mg/dl (<1.5 mmol/l) en prematuros.

Factores de riesgo

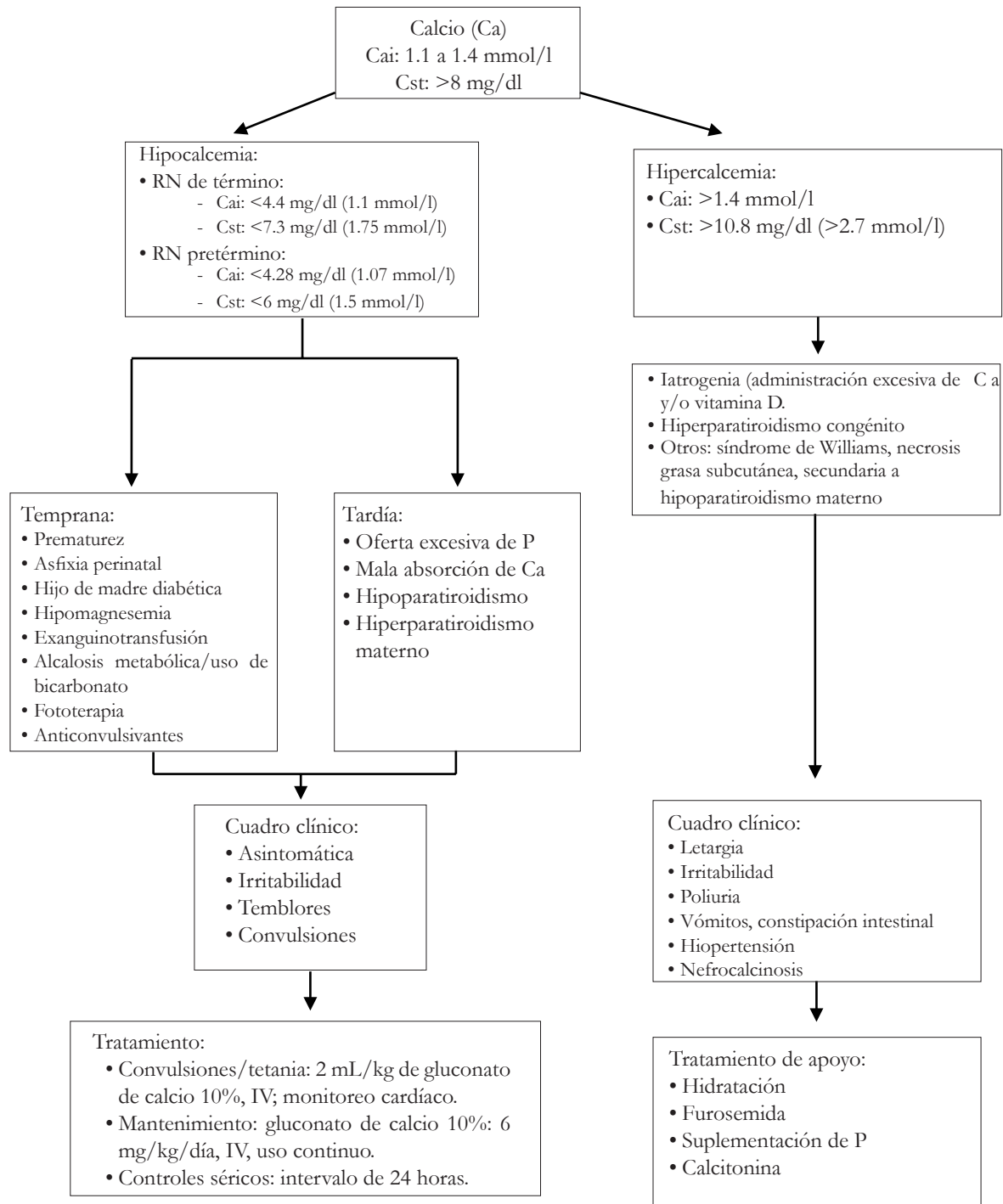
- Prematurez
- Trauma al nacer
- Sufrimiento fetal
- Asfixia neonatal
- Acidosis metabólica que requirió bicarbonato IV
- Enfermedad grave (SDR, hipoglucemia, sepsis, lesión cerebral)
- Diabetes materna

Etiología

• **Primeros 3 días de vida:**

- Causas maternas (diabetes, toxemia, deficiencia dietética de calcio, hiperparatiroidismo, consumo excesivo de calcio)
- Causas intraparto (prematurez, asfixia)
- Causas post-natales (hipoxia, choque, sepsis, acidosis metabólica tratada con bicarbonato, administración de sangre citratada, SDR, SAM)

Esquema 37.2 Alteraciones del metabolismo del calcio



- Después de los primeros tres días de vida:
 - Dieta rica en fosfatos (leche de vaca entera), déficit de magnesio o malabsorción intestinal de calcio y magnesio.
 - Hipoparatiroidismo (ideopático, congénito transitorio, congénito verdadero, secundario a madres con hiperparatiroidismo).
 - Enfermedad renal o hepática
 - Déficit de vitamina D o alteración en su metabolismo

Diagnóstico

- Niveles de calcio sérico bajos
- Hormona paratiroidea elevada
- ECG (Q-T prolongado)

Diagnóstico diferencial

- Meningitis
- Asfixia perinatal
- Hipoglucemia
- Hipomagnesemia
- Hipotermia
- Hipoparatiroidismo neonatal
- Tétanos neonatal (actualmente raro)

Síntomas y signos

- Irritabilidad
- Fasciculaciones, temblores, convulsiones tónicas
- Signo de Chvostek (espasmo súbito golpeando ligeramente las mejillas)
- Espasmo carpo-pedal
- Grito agudo
- Vómitos y distensión abdominal
- Cianosis
- Arritmias

Tratamiento

- **Hipocalcemia asintomática:**
 - Sin síntomas y factores de riesgo significativos iniciar alimentación precoz con leche materna (primera ½ hora de vida).
 - Si está sintomático o tiene factores de riesgo y presenta calcio sérico bajo, dar gluconato de calcio al 10%, de 1 a 2 ml/kg, IV o agregar 3 ml de gluconato de calcio por cada 100 ml de solución intravenosa.
- **Hipocalcemia sintomática:**
 - Gluconato de calcio al 10%, 1 a 2 ml/kg, IV lento (1 ml/minuto), diluido en 10 ml de D/A 5%. Vigilar cuidadosamente la vena y frecuencia cardíaca. Puede repetirse a los 15 minutos si no hay respuesta.
 - Mantenimiento: 100 a 200 mg/kg/día, IV. Por vía oral se utiliza lactato o gluconato de calcio 1 a 3 g diarios, diluidos con la leche.
 - Medir niveles de calcio diariamente.
- **Hipocalcemia asociada a hipomagnesemia:**
 - Tratar hipomagnesemia con magnesio al 50%, 0.1 a 0.2 ml/kg, IM ó IV. Repetir cada 12 horas si es necesario.
 - Mantenimiento: agregar a los líquidos PO magnesio al 50%, 0.2 ml/kg/día.
 - Medir niveles de magnesio diariamente.
- **Hipocalcemia persistente:**
 - Investigar otras causas (por ejemplo: hipoparatiroidismo, enfermedad renal, deficiencia de vitamina D).
 - Gel de hidróxido de aluminio, 3 a 6 ml/dosis, en casos resistentes y prolongados.
 - Vitamina D: 10,000 a 25,000 U/día.

Prevención

- En recién nacidos de riesgo administrar 25 a 45 mg/kg/día (0.6 a 1 mmol/kg/día) de calcio IV o calcio elemental como gluconato de calcio a las 6 a 48 horas de edad.

- El volumen de gluconato de calcio para 100 ml de solución IV requeridos para proveer 1 mmol/kg/día de calcio elemental se calcula con la siguiente fórmula:

$$\text{mL de gluconato de Ca al 10\%} = \frac{500}{\text{velocidad de infusión (ml/kg/día)}}$$

Complicaciones

- Convulsiones persistentes a pesar del tratamiento
- Arritmias (secundarias a uso de calcio)
- Necrosis tisular (por extravasación)
- Necrosis hepática (catéter venoso mal posicionado)

Hipercalcemia

- Calcio sérico total >10.8 mg/dl (2.7 mmol/l)

Etiología

- Iatrogenia (administración excesiva de Ca y/o vitamina D)
- Hiperparatiroidismo primario
- Hipoparatiroidismo materno
- Necrosis grasa subcutánea
- Síndrome de Williams
- Toxicidad por aluminio (rara)

Diagnóstico

- Niveles séricos de calcio elevados

Síntomas y signos

- Generalmente poco específicos
- Rechazo a los alimentos
- Constipación
- Poliuria, deshidratación
- Hipotonía
- Letargia
- Bradicardia
- Nefrocalcinosis

Tratamiento

- Tratar la patología de fondo
- Aumentar la excreción de calcio con líquidos IV (por ejemplo: solución salina normal)
- Furosemida: 1 mg/kg cada 6 a 8 horas

Referencias

1. Hsu SC, Levine MA. Perinatal calcium metabolism: physiology and pathophysiology. *Semin Neonatol*. 2004 Feb;9(1):23-36.
2. Jain A, Agarwal R, Sankar MJ, et al. Hypocalcemia in the newborn. *Indian J Pediatr*. 2010 Oct;77(10):1123-8.
3. Khan MA, Upadhyay A, Chikanna S, Jaiswal V. Efficacy of prophylactic intravenous calcium administration in first 5 days of life in high risk neonates to prevent early onset neonatal hypocalcaemia: a randomised controlled trial. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*. 2010 Nov;95(6):F462-3.
4. Ledger GA. Hypocalcemia and hypoparathyroidism. *Curr Ther Endocrinol Metab*. 1994;5:508-10.
5. Robertson WC Jr. Calcium carbonate consumption during pregnancy: an unusual cause of neonatal hypocalcemia. *J Child Neurol*. 2002 Nov;17(11):853-5.
6. Singh J, Moghal N, Pearce SH, Cheetham T. The investigation of hypocalcaemia and rickets. *Arch Dis Child*. 2003 May;88(5):403-7.
7. Thomas TC, Smith JM, White PC, Adhikari S. Transient neonatal hypocalcemia: presentation and outcomes. *Pediatrics*. 2012 Jun;129(6):e1461-7.
8. Ughi M, Trevenzoli G, Zolin R, Lanzzone B. Neonatal hypocalcemia: a frequent phenomenon. *Pediatr Med Chir*. 1997 Nov-Dec;19(6):433-4.

Hipomagnesemia

- Magnesio sérico < 1,5 mg/dl

Factores de riesgo

- Hijo de madre diabética (40%)
- RCIU
- Nacimiento múltiple
- Madres con desnutrición
- Posterior a exanguinotransfusión
- Hiperfosfatemia
- Perdidas renales (primario o inducido por drogas, ej. Anfotericina B)
- Hipoparatiroidismo (raro)

Etiología

- Niveles de Mg séricos bajos (congénitos o por hipomagnesemia primaria con hipocalcemia secundaria)
- Hipomagnesemia transitoria

Diagnóstico

- Niveles séricos de magnesio elevados
- Niveles séricos de calcio bajos

Síntomas y signos

- Hipocalcemia y convulsiones persistentes que no responden a los anticonvulsivos y/o gluconato de calcio
- Poliuria, hipostenuria, nefrocalcinosis
- Debilidad muscular, tetania
- Se asocia algunas veces a facies anormal y pérdida auditiva neurosensorial

Tratamiento

- Sulfato de magnesio al 50%: 0.25 ml/kg, IM, cada 6 a 8 horas
- Mantenimiento: 0.25 ml/kg/día, VO

Complicaciones

- Acidosis tubular renal distal (neuropatía intersticial medular)

Hipermagnesemia

- Magnesio sérico >2.8 mg/dl

Etiología

- Tratamiento materno con sulfato de magnesio

Síntomas y signos

- Hipotonía
- Flacidez
- Depresión respiratoria
- Dificultad para la succión
- Peristalsis disminuida

Tratamiento

- Con síntomas moderados es expectante (los niveles de Mg declinan en 48 horas)
- Con síntomas severos el calcio puede revertir los efectos, o forzando la diuresis: Furosemida: 1 mg/kg cada 6 a 8 horas

Referencias

1. Agrawal S, Desai MP. Primary hypomagnesemia with secondary hypocalcemia in an infant. *Indian Pediatr.* 2002 Mar;39(3):296-9.
2. Ahsan SK, al-Swoyan S, Hanif M, Ahmad M. Hypomagnesemia and clinical implications in children and neonates. *Indian J Med Sci.* 1998 Dec;52(12):541-7.
3. Banerjee S, Mimouni FB, Mehta R, et al. Lower whole blood ionized magnesium concentrations in hypocalcemic infants of gestational diabetic mothers. *Magn Res.* 2003 Jun;16(2):127-30.
4. Kamal S, Sharan A, Kumar U, Shahi SK. Serum magnesium level in preterm labour. *Indian J Pathol Microbiol.* 2003 Apr;46(2):271-3.

Problemas endocrinos

37. Problemas endocrinos

Hipotiroidismo congénito

- Enfermedad endocrina congénita debida a la ausencia de glándula tiroidea o a la falta de acción de las hormonas tiroideas (T3, T4 y TSH) durante la vida fetal y los dos primeros años de vida
- Se presenta en 1:2,000 a 1:4,000 nacimientos, dependiendo de la prevalencia local
- Las mujeres son tres veces más afectadas que los varones
- El diagnóstico temprano es crucial para prevenir o minimizar un retardo mental severo
- La mayoría de casos son asintomáticos al nacimiento, por lo que debe realizarse un tamizaje en todos los recién nacidos entre los 3 y 5 días de vida
- El tamizaje antes de los 3 días de vida incrementa el número de casos falsos positivos cuando se analizan los niveles de TSH, debido a que la elevación fisiológica de TSH al nacer

Etiología

- **Defectos del desarrollo:**
 - Disgenesia tiroidea: aplasia, hipoplasia, ectopia
- **Errores innatos de la biosíntesis de la hormona tiroidea:**
 - Anormalidad del receptor de TSH
 - Defecto en la captación de yodo
 - Defecto de organificación
 - Defectos en la síntesis de tiroglobulina
 - Defecto de la yodotirosina-deyodinas
- **Hipotiroidismo pituitario hipotalámico:**
 - Pan-hipopituitarismo
 - Deficiencia aislada de TSH
- **Resistencia de la hormona tiroidea**
- **Alteración neonatal transitoria de la función tiroidea:**
 - Agentes goitrogénicos (por ejemplo: niveles de yodo materno, medicación materna antitiroidea)
 - Anticuerpos que bloquean los receptores TSH derivados a través de la placenta

Diagnóstico

- Signos clínicos que sugieren un hipotiroidismo neonatal
- TSH y T4 libre elevados
- Si se sospecha hipotiroidismo primario (niveles de TSH elevados con niveles de T4 normales o bajos), determinar la etiología a través de un scan tiroideo con tecnecio radionucleotico
- Si se sospecha hipotiroidismo secundario (niveles normales o bajos de TSH con niveles de T4 libre bajos), es necesaria una evaluación completa del eje hipotalámico hipofisario

Diagnóstico diferencial

- Síndromes cromosómicos dismorfogenéticos
- Infecciones congénitas
- Exposición intrauterina a drogas
- Obstrucción intestinal
- Ictericia fisiológica
- Lesión al SNC
- Miopatías congénitas

Esquema 38.1 Diagnóstico de hipotiroidismo congénito

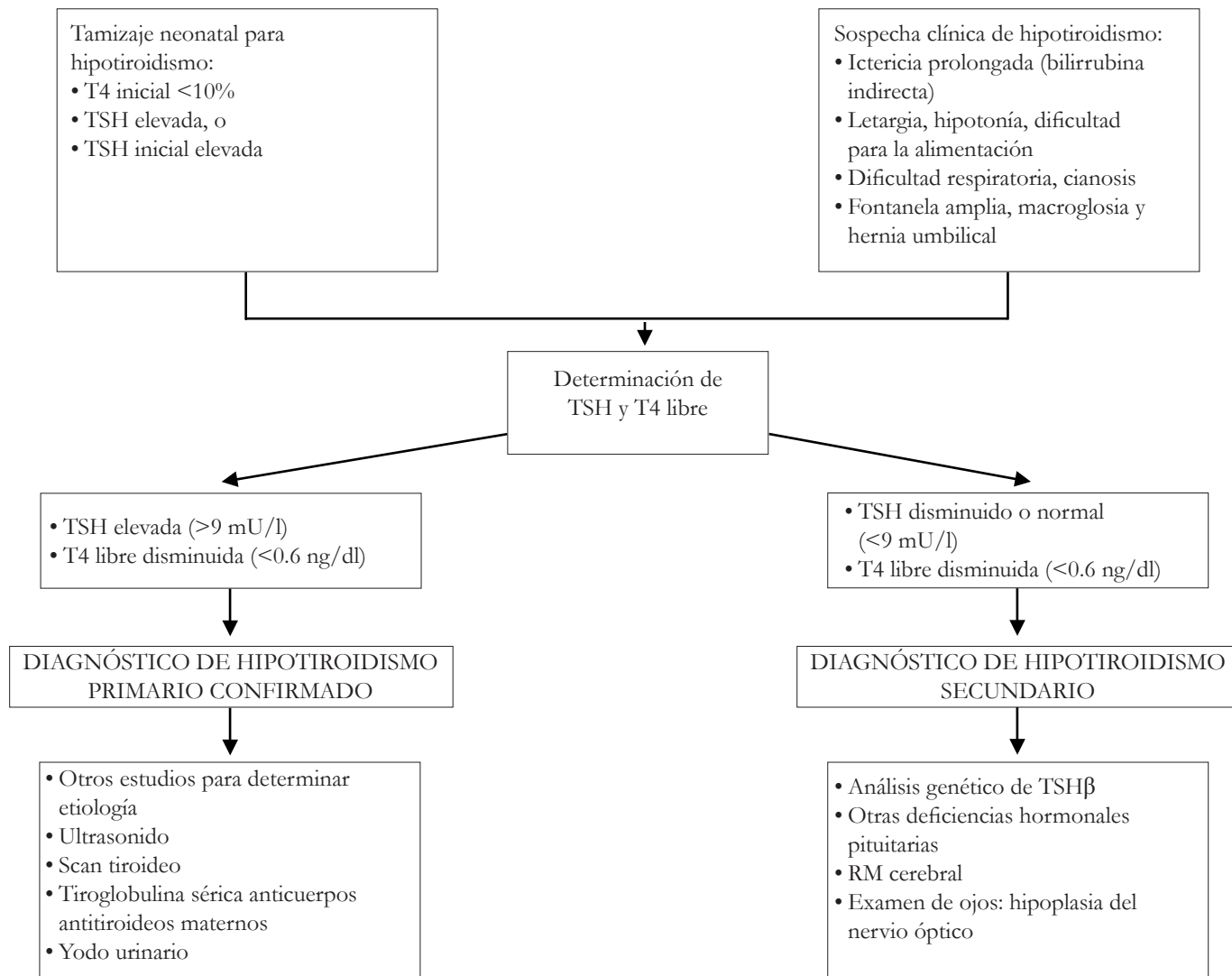


Tabla 38.1 Valores normales de hormonas tiroideas en el recién nacido y niños <1 año.

Hormona	Edad	Valores
Hormona estimulante de la tiroides (TSH), (mU/l)	1-4 días	1.0 – 39.0
	1-4 semanas	1.7 – 9.1
	1-12 meses	0.8 – 8.2
Triyodotironina (T3) (ng/dl)	1-4 días	97.5 – 741.0
	1-4 semanas	104.0 – 345.0
	1-12 meses	104.0 – 247.0
Tiroxina libre(T4) (ng/dl)	1-4 días	2.2 – 5.3
	1-4 semanas	0.9 – 2.3
	1-12 meses	0.8 – 1.8

Síntomas y signos

- Gestación >42 semanas
- Peso al nacimiento >4 kg
- Ictericia prolongada (bilirrubina indirecta)
- Letargia, hipotonía, dificultad para la alimentación
- Dificultad respiratoria, cianosis
- Fontanela amplia, macroglosia y hernia umbilical
- Retraso en la maduración ósea, con ausencia de epifisis tibial proximal y femoral dista
- Las manifestaciones clínicas al momento del nacimiento son raras (3 a 5%)

Tratamiento

- Debe iniciarse lo más temprano posible (<45 días de vida)
- **Levo-tirosina sódica:** 10 a 15 µg/kg/día, VO, en una sola toma
- Modificar la dosis de acuerdo a los niveles plasmáticos de T4 y TSH
- Mantener T4 entre 100-160 mmol/l (0.6 ng/dl) y TSH en 5 UI/ml o ligeramente elevado
- Monitoreo de T4 y TSH cada 1-2 meses durante el primer año y cada 2-3 meses en el segundo año
- Si se piensa en un caso de hipotiroidismo transitorio del recién nacido no debe darse tratamiento a menos que los niveles de T4 estén disminuidos y la elevación de TSH persista

Seguimiento

- El pronóstico en relación con el coeficiente intelectual depende de la edad de inicio de la terapia de sustitución
- Sin terapia de reemplazo las secuelas neurológicas resultan en:
 - Retardo mental
 - Mala coordinación motora
 - Hipotonía muscular
 - Ataxia
- Los valores muy elevados de TSH y retraso de la edad ósea al momento del nacimiento denotan compromiso fetal e influyen negativamente en el desarrollo del coeficiente intelectual, maduración esquelética y función motora.
- Cretinismo es un término antiguo para pacientes sin tratamiento

Alteración transitoria de la función tiroidea en el recién nacido pretérmino

- **Hipotiroxinemia transitoria:**
 - T4 libre baja, TSH normal y una respuesta normal de TSH al estímulo con la hormona liberadora de tiotropina (TRH)
 - Ocurre en aproximadamente 50% de los recién nacidos prematuros
 - La concentración sérica de T4 se incrementa con la edad gestacional, por lo que todos los RN prematuros tienen algún grado de hipotiroxinemia
 - La hipotiroxinemia se corrige espontáneamente entre las 6 y 10 semanas con un crecimiento y desarrollo posnatal normales
 - El tratamiento no está indicado
- **Hipotiroidismo primario transitorio:**
 - TSH elevada con T4 libre baja
 - Se debe a: tratamiento materno con medicamentos antitiroideos, deficiencia materna y neonatal de yodo, exceso de yodo, anticuerpos bloqueando los receptores tiroideos maternos
 - El tratamiento con levo-tirosina debe iniciarse si existen anormalidades en las pruebas de función tiroidea por más de 2 semanas
 - La duración del tratamiento con L-tirosina debe ser de 8-12 semanas en hipotiroidismo inducido por drogas y de 3 a 5 meses en anticuerpos bloqueando los receptores de TSH
- **Síndrome del eutiroides enfermo:**
 - Síndrome de T3 baja

- Se observa en prematuridad, malnutrición, infección y estrés por cirugía
- Los niveles de T4 libre, TSH y T3 están siempre bajos con niveles de T3 reversa (forma inactiva de hormona tiroidea) elevados
- El tratamiento no está recomendado

Referencias

1. Alvarez M, Carvajal F, Renon A, et al. Differential effect of fetal, neonatal and treatment variables on neurodevelopment in infants with congenital hypothyroidism. *Horm Res.* 2004;61(1):17-20.
2. Angermayr L, Clar C. Iodine supplementation for preventing iodine deficiency disorders in children. *Cochrane Database Syst Rev.* 2004;(2):CD003819.
3. Bhavani N. Transient congenital hypothyroidism. *Indian J Endocrinol Metab.* 2011 Jul;15(Suppl 2):S117-20.
4. Bubuteishvili L, Gareil C, Czernichow P, Leger J. Thyroid abnormalities by ultrasonography in neonates with congenital hypothyroidism. *J Pediatr.* 2003 Dec;143(6):759-64.
5. Desai MP. Congenital hypothyroidism: Screening dilemma. *Indian J Endocrinol Metab.* 2012 Dec;16(Suppl 2):S153-5.
6. de Vijlder JJ. Primary congenital hypothyroidism: defects in iodine pathways. *Eur J Endocrinol.* 2003 Oct;149(4):247-56.
7. Kreisner E, Camargo-Neto E, Maia CR, Gross JL. Accuracy of ultrasonography to establish the diagnosis and aetiology of permanent primary congenital hypothyroidism. *Clin Endocrinol (Oxf).* 2003 Sep;59(3):361-5.
8. LaFranchi SH. Approach to the diagnosis and treatment of neonatal hypothyroidism. *J Clin Endocrinol Metab.* 2011 Oct;96(10):2959-67.
9. Rastogi MV, LaFranchi SH. Congenital hypothyroidism. *Orphanet J Rare Dis.* 2010; 5: 1
10. Mitchell ML, Klein RZ. The sequelae of untreated maternal hypothyroidism. *Eur J Endocrinol.* 2004 Nov;151 Suppl 3:U45-8.
11. Northam EA. Neuropsychological and psychosocial correlates of endocrine and metabolic disorders--a review. *J Pediatr Endocrinol Metab.* 2004 Jan;17(1):5-15.
12. Srivastav A, Maisnam I, Dutta D, et al. Cretinism revisited. *Indian J Endocrinol Metab.* 2012 Dec;16(Suppl 2):S336-7.
13. Unachak K, Dejkhamron P. Primary congenital hypothyroidism: clinical characteristics and etiological study. *J Med Assoc Thai.* 2004 Jun;87(6):612-7.

Hipertiroidismo

- El hipertiroidismo neonatal está asociado frecuentemente con enfermedad de Graves materna e inmunoglobulinas maternas estimulantes de la tiroides (TSIs), que al cruzar la placenta actúan en la glándula tiroidea fetal.
- El recién nacido puede estar asintomático al nacimiento si la madre recibió terapia antitiroidea adecuada. Si la madre fue sobretratada, puede estar presente un hipotiroidismo transitorio. En ambos casos la presentación de una tirotoxicosis neonatal puede retrasarse hasta 8 a 10 días.
- Incidencia aumentada en mujeres 4:1

Diagnóstico

- T3 elevada
- T4 libre elevada
- TSH baja (<0.1)

Diagnóstico diferencial de bocio

- Hipotiroidismo congénito secundario a dishormonogénesis tiroidea
- Ingestión materna de yodo
- Terapia materna con propiltiuracilo
- Hipertiroidismo
- Tumores tiroideos (raros)
- Masas no tiroideas (por ejemplo: hígroma quístico)

Síntomas y signos

- Irritabilidad e hiperactividad
- Apetito incrementado
- Taquicardia, arritmias, insuficiencia cardíaca e hipertensión
- Vómitos y diarrea
- Hepatoesplenomegalia
- Bocio
- Fiebre
- Exoftalmos

Tratamiento

- En afecciones leves a moderadas no es necesario dar tratamiento
- **Afecciones severas (medicamentos antitiroideos):**

- **Propiltiuracilo:** 5 a 10 mg/kg/día, VO, cada 8 horas
- **Metimazol:** 0.5 a 1.0 mg/kg/día, VO, cada 8 horas
- Si no hay respuesta después de 24 a 36 horas, la dosis debe incrementarse un 50%
- **Otros medicamentos:**
 - **Propranolol:** 1.0 a 2.0 mg/kg/día, VO, cada 8 horas con síntomas severos
 - **Yoduro de lugol:** 1 gota (8 mg) VO, cada 8 horas, para supresión adicional de secreción de hormona tiroidea
 - Esteroides y antiinflamatorios en casos muy severos
 - Sedación y digitalización en casos severos
 - Diálisis en casos muy severos

Referencias

1. Fisher DA. Neonatal hyperthyroid screening. *J Pediatr.* 2003 Sep;143(3):285-7.
2. Guerin B, Vautier V, Boin-Gay V, et al. Severe neonatal hyperthyroidism which reveals a maternal Graves' disease. *Ann Endocrinol (Paris).* 2004 Apr;65(2):125-30.
3. Miehle K, Paschke R. Therapy of hyperthyroidism. *Exp Clin Endocrinol Diabetes.* 2003 Sep;111(6):305-18.
4. Moshang T Jr., Thornton P. Endocrine disorders. In "Avery G, Fletcher MA, MacDonald M, Eds. Neonatology: pathophysiology and management of the newborn. 4th Ed. Philadelphia, JB Lippincott Co. 1994, pp 1139-63.
5. Péter F, Muzsnai A. Congenital disorders of the thyroid: hypo/hyper. *Pediatr Clin North Am.* 2011 Oct;58(5):1099-115.
6. Sochett E, Amed S. Endocrine disorders. In "Residents Handbook of Neonatology" 3rd Ed. Kirpalani H, Moore AM, Perlman M. Eds. BC Decker Inc. Hamilton, 2007 pp 375-385.
7. Surks M. Neonatal hyperthyroidism. *Thyroid.* 2002 Apr;12(4):346.
8. Tsegaye B, Ergete W. Histopathologic pattern of thyroid disease. *East Afr Med J.* 2003 Oct;80(10):525-8.

Hiperplasia Adrenal Congénita (HAC)

- Debido a defecto en la síntesis de cortisol, andrógenos o aldosterona
- 70% de los casos de genitales ambiguos son secundarios a HAC
- 90% de los casos de HAC son debidos a deficiencia de 21-hidroxilasa

Etiología

- La deficiencia de cortisol provoca hipersecreción de hormona adrenocorticotropa (ACTH) que resulta en producción aumentada de precursores de enzimas bloqueadoras e incremento de esteroides en vías alternas
- La HAC por deficiencia de 21-hidroxilasa es una alteración autosómica recesiva de la corteza adrenal caracterizada por deficiencia de cortisol, con o sin deficiencia de aldosterona y exceso de andrógenos
- En el recién nacido se presentan:
 - La enfermedad clásica de pérdida de sal (deficiencia enzimática completa)
 - La enfermedad clásica simple sin pérdida de sal (deficiencia enzimática parcial) más tardía

Diagnóstico

- Cortisol plasmático, testosterona
- 17-HO progesterona sérica y 17-cetoesteroides urinarios elevados (después de 3 días de edad)
- Otros precursores esteroideos
- Análisis genético molecular (8 semanas postconcepcionales)

Diagnóstico diferencial

- Disgenesia gonadal
- Defectos de pituitaria/SNC
- Exposición prenatal a drogas
- Resistencia a la testosterona

Síntomas y signos

- **Enfermedad clásica con pérdida de sal:**
 - Virilización de las recién nacidas.
 - Hiperpigmentación de aréola y escrotos en varones con testículos no descendidos
 - Crisis adrenal (7-14 días postparto): letargia, vómitos, convulsiones, acidosis metabólica, hiponatremia, hiperkalemia, hipoglicemia, hipotensión, choque
- **Enfermedad clásica simple:**
 - Crecimiento rápido y edad ósea avanzada.

- Adrenarquia temprana. Falo alargado.

Tratamiento

- Reemplazo de líquidos y electrolitos: iniciar con solución salina 0.9% en D/A al 5-10% a 150 ml/kg/24 horas.
- **Hidrocortisona:** 50 mg IV, luego 100 mg/m² /día, IV o VO, cada 6 horas.
- Si se tiene un diagnóstico definitivo: se requiere terapia de reemplazo a largo plazo con hidrocortisona y algunas veces un mineralocorticoide (por ejemplo: fludrocortisona) y suplementación con sal.
- Monitoreo adecuado del crecimiento y virilización adicional (17-HO progesterona, testosterona, renina, androstenediona, 17-cetosteroides urinarios).
- Los genitales ambiguos pueden requerir cirugía. El sexo se determinará más por potencial de función sexual normal que por cromosomas.

Seguimiento

- La dificultad en ajustar la dosis de los medicamentos puede resultar en un hiperandrogenismo mal tratado y/o hiper-cortisolismo iatrogénico
- Puede haber baja estatura e infertilidad
- Efectos psicológicos por exceso de testosterona (agresión, libido incrementado)
- Los pacientes bien tratados no deberían tener problemas de fertilidad o embarazo
- Los varones deben ser monitorizados por tumores adrenales o testiculares

Referencias

1. Ariachery AC. Diagnosis and management of classical congenital adrenal hyperplasia. *Steroids*. 2013 Apr 25. pii: S0039-128X(13)00089-5.
2. Bouvattier C, Chatelain P. Congenital adrenal hyperplasia. *Rev Prat*. 2008 May 15;58(9):990-4.
3. Maitra A, Shirwalkar H. Congenital adrenal hyperplasia: biochemical and molecular perspectives. *Indian J Exp Biol*. 2003 Jul;41(7):701-9.
4. Saada J, Grebille AG, Aubry MC, et al. Sonography in prenatal diagnosis of congenital adrenal hyperplasia. *Prenat Diagn*. 2004 Aug;24(8):627-30.
5. Spandri A, Cogliardi A, Maggi P, et al. Congenital adrenal hyperplasia. *Arch Ital Urol Androl*. 2004 Sep;76(3):143-6.
6. Witchel SF. Non-Classic Congenital Adrenal Hyperplasia. *Steroids*. 2013 Apr 27. pii: S0039-128X(13)00092-5.
7. Witchel SF, Azziz R. Congenital adrenal hyperplasia. *J Pediatr Adolesc Gynecol*. 2011 Jun;24(3):116-26.

Genitales ambiguos

- Se refiere a las siguientes condiciones:
 - Criptorquidea bilateral
 - Hipospadía perineal con escroto bífido
 - Clitoromegalia
 - Fusión labial posterior
 - Cualquier tipo de hipospadias con testículos no descendidos
 - Apariencia femenina de genitales con gónadas palpables (con o sin hernia inguinal)
 - Discordancia entre genitales y cromosomas sexuales

Antecedentes

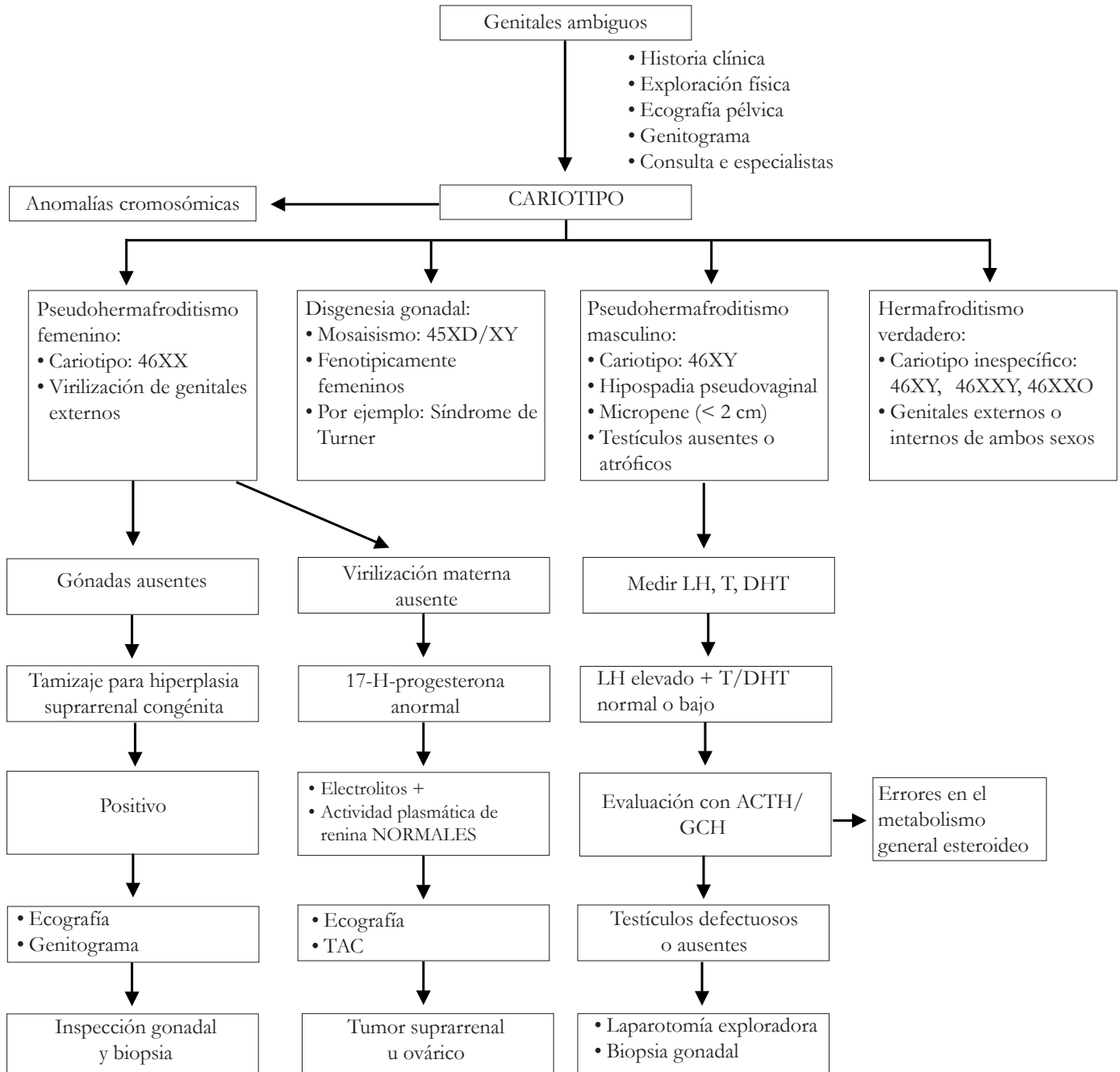
- Virilización materna durante el embarazo (por ejemplo: deficiencia de aromatasas placentaria)
- Historia familiar de infertilidad o amenorrea
- Historia familiar de muerte súbita infantil no explicada (hiperplasia adrenal congénita)
- Historia de consanguinidad
- Inspección cuidadosa y palpación de genitales con atención especial en el tamaño del pene (≥ 2.0 cm en un recién nacido de término normal), presencia o ausencia de gónadas, localización de la uretra y tamaño del clítoris
- Presencia de alteraciones dismórficas sin anomalías genitales

Diagnóstico

- Cuerpos de Barr en frotis de mucosa bucal y cariotipo
- Hormona luteinizante (LH)
- Dehidrotestosterona (DHT)
- Testosterona (T).
- Relación T:DHT (normal 3.0-4.0)
- Electrolitos, cortisol y 17-hidroxiprogesterona

- Ultrasonido abdominal y del canal inguinal para localizar gónadas, útero y/o vagina.
- Genitograma
- En la determinación del sexo deben considerarse:
 - Sexo genético (cromosomas sexuales)
 - Sexo gonadal (presencia de tejido testicular u ovárico)
 - Fenotipo (genitales externos y caracteres sexuales secundarios)

Esquema 38.2 Orientación diagnóstica del recién nacido con anomalías de los genitales externos



T=Testosterona; DHT=Dehidrotestosterona; T/DHT=Relación Testosterona/Dehidrotestosterona;ACTH=Hormon Adrenocorticotropa; LH=Hormona Luteinizante; GCH=Hormona Gonadotropina Corionica;TAC=Tomografía Axial Computarizada.

Fuente: Adaptado de American Academy of Pediatrics: Evaluation of the newborn with developmental anomalies of the external genitalia. Pediatrics 2000; 106 (1):138-42; Enriquez D y cols. Genitales ambiguos: Incidencia, presentacion de un caso clinico, Orientacion diagnóstica y recomendaciones. Rev. Hosp. Mat. Inf. Ramón Sardá 1998, XVII, N° 1.

Pseudohermafroditismo femenino

- Cariotipo 46 XX
- Ovarios y útero normales
- Virilización de genitales externos; fusión de labios y/o hipertrofia de clítoris

Etiología

- Hiperplasia adrenal congénita por deficiencia de 21 alfa-hidroxilasa (tipos I y II)
- Deficiencia de 11 beta-hidroxilasa (tipo III)
- Deficiencia de 3 beta-hidroxisteroide deshidrogenada (tipo IV)
- Virilización fetal por andrógenos maternos
- Virilización fetal iatrogénica

Pseudohermafroditismo masculino

- Cariotipo 46 XY
- Tejido testicular bien diferenciado
- Virilización incompleta con ambigüedad; desde hipospadias hasta genitales externos aparentemente femeninos

Etiología**Anormalidades en la biosíntesis de testosterona**

- Deficiencias enzimáticas de 20,22 desmolasa (HAC tipo VI), 20 A hidroxilasa, 22 A hidroxilasa
- Deficiencia de 3B hidroxisteroide deshidrogenada (HAC tipo IV)
- Deficiencia de 17A hidroxilasa (HAC tipo V)
- Deficiencia de 17,20 desmolasa
- Deficiencia de 17B -hidroxisteroide deshidrogenasa
- Hipoplasia, ageesia o insensibilidad de las células de Leydig:
 - Deficiencia de 5 alfa reductasa
 - Síndrome de insensibilidad parcial o total de las estructuras andrógeno-dependientes
- Iatrogénico
- Defectos en la síntesis o respuesta al factor inhibidor del sistema Mulleriano
- Síndrome de regresión testicular
- Disgenesia gonadal XY

Disgenesia gonadal

- Mosaicismo: 45XD/XY
- Fenotípicamente femenino (por ejemplo: síndrome de Turner)

Hermafroditismo verdadero

- Cariotipo:
 - 46 XX en 60% de casos
 - 46 XY en 20% de casos
 - XX/YY o mosaicos en 20% de casos
- Diferenciación sexual de genitales externos e internos generalmente ambigua
- Coexiste en la misma gónada o en gónadas separadas en el mismo lado o en lados contralaterales, tejido testicular con tubos seminíferos y ovarios con folículos primordiales.
- El diagnóstico definitivo se establece a través de la confirmación histológica de presencia de tejidos ovárico o testicular por laparotomía.

Referencias

1. American Academy of Pediatrics: Evaluation of the newborn with developmental anomalies of the external genitalia. *Pediatr* 2000; 106 (1):138-42
2. Bertelloni S, Navari S, Spinelli C, Bertacca L, Geraci S. The child with ambiguous genitalia: differential diagnosis after the first month of life. *Minerva Pediatr*. 2003 Oct;55(5 Suppl 1):19-24.
3. Cicognani A. Neonate with ambiguous genitalia: sex assignment. *Minerva Pediatr*. 2003 Oct;55(5 Suppl 1):41-4.
4. Domini R. Neonate with ambiguous genitalia: surgical therapy. *Minerva Pediatr*. 2003 Oct;55(5 Suppl 1):63-6.
5. Hyun G, Kolon TF. A practical approach to intersex in the newborn period. *Urol Clin North Am*. 2004 Aug;31(3):435-43.
6. Ogilvy-Stuart AL, Brain CE. Early assessment of ambiguous genitalia. *Arch Dis Child*. 2004 May;89(5):401-7.
7. Paris F, Gaspari L, Philibert P, et al. Disorders of sex development: neonatal diagnosis and management. *Endocr Dev*. 2012;22:56-71. doi: 10.1159/000326631.
8. Raneacroft L; British Association of Paediatric Surgeons Working Party on the Surgical Management of Children Born With Ambiguous Genitalia. Surgical management of ambiguous genitalia. *Arch Dis Child*. 2003 Sep;88(9):799-801.

9. Romao RL, Salle JL, Wherrett DK. Update on the management of disorders of sex development. *Pediatr Clin North Am.* 2012 Aug;59(4):853-69.
10. Warne GL, Grover S, Zajac JD. Hormonal therapies for individuals with intersex conditions: protocol for use. *Treat Endocrinol.* 2005;4(1):19-29.
11. Zdravkovic D, Milenkovic T, Sedlecki K, et al. Causes of ambiguous external genitalia in neonates. *Srp Arh Celok Lek.* 2001 Mar-Apr;129(3-4):57-60.

Alteración en el metabolismo de calcio y fósforo (osteopenia del prematuro)

- Es una enfermedad ósea metabólica de los neonatos prematuros, en la cual hay disminución de la mineralización ósea como resultado de una ingesta inadecuada de Ca y P y evidencia radiográfica de densidad ósea disminuida.

Factores de riesgo

- <28 semanas de gestación
- <1,000 g de peso al nacer
- Prematuros alimentados con leche materna o fórmulas no reforzadas, que recibieron alimentación parenteral por mucho tiempo o necesitaron medicamentos que alteran el metabolismo mineral
- Problemas crónicos: DBP, ECN, colestasis, acidosis
- Ingesta disminuida de Ca, P y Vitamina D
- Alimentación con fórmulas a base de soya
- Ingesta excesiva de aluminio

Diagnóstico

- Fosfatasa alcalina elevada (>800 UI/l)
- Hipofosfatemia (<3.5 mg/dl)
- Hipocalcemia (<6.0 mg/dl)
- Hormona paratiroidea elevada
- Aumento de los niveles de 1,25-dihidroxitamina D
- Rx de huesos largos y costillas: disminución de la densidad de la cortical del hueso, con o sin cambios en las epífisis. Las fracturas son raras.

Síntomas y signos

- Puede ser asintomática o mostrar raquitismo clásico de 1 a 4 meses de edad con:
 - Desmineralización ósea
 - Fracturas patológicas (raras)
 - Craneotabes
 - Rosario raquíptico

Tratamiento

- Incrementar suplementación con calcio, fósforo y vitamina D

Seguimiento

- La osteopenia con un nivel elevado de fosfatasa alcalina (>1,200 UI/l) se ha relacionado con un menor crecimiento longitudinal a los 18 meses de edad.

Referencias

1. Gartner LM, Greer FR; Section on Breastfeeding and Committee on Nutrition. American Academy of Pediatrics. Prevention of rickets and vitamin D deficiency: new guidelines for vitamin D intake. *Pediatrics.* 2003 Apr;111(4 Pt 1):908-10.
2. Koo WW, Warren L. Calcium and bone health in infants. *Neonatal Netw.* 2003 Sep-Oct;22(5):23-37.
3. Kovacs CS. Maternal vitamin D deficiency: Fetal and neonatal implications. *Semin Fetal Neonatal Med.* 2013 Feb 13. pii: S1744-165X(13)00006-1.
4. Ladhani S, Srinivasan L, Buchanan C, Allgrove J. Presentation of vitamin D deficiency. *Arch Dis Child.* 2004 Aug;89(8):781-4.
5. Mohapatra A, Sankaranarayanan K, Kadam SS, et al. Congenital rickets. *J Trop Pediatr.* 2003 Apr;49(2):126-7.
6. Rigo J, De Curtis M, Pieltain C, et al. Bone mineral metabolism in the micropremie. *Clin Perinatol.* 2000 Mar;27(1):147-70.

Problemas dermatológicos

38. Problemas dermatológicos

Tabla 39.1 Recomendaciones para el cuidado básico de la piel en recién nacidos pretérmino

Limite el baño	<ul style="list-style-type: none"> • Difera la limpieza inicial al nacimiento hasta que la temperatura corporal se ha estabilizado (nunca antes de 6 horas) • No utilice agentes limpiadores las primeras 2 semanas • Utilice agua tibia y algodones humedecidos • La limpieza de la superficie debe hacerse no más de 2 veces a la semana • Si se requiere una preparación antimicrobiana para la piel, utilice clorhexidina de contacto corto (excepto en la cara)
Utilice adhesivos seguros	<ul style="list-style-type: none"> • Coloque apósitos protectores en sitios de roce frecuente (lugar de colocación de tubo endotraqueal y nasogástrico) • Use electrodos no adhesivos y cambielos solo cuando ya no estén funcionando
Asegúrese de la composición y cantidad de todos los agentes para aplicación tópica	<ul style="list-style-type: none"> • Esto incluye limpiadores antimicrobianos, toallitas limpiadoras, removedores adhesivos, productos perineales • Utilizar envases desechables, si es posible
Asegure una ingesta adecuada de proteínas, ácidos grasos esenciales, cinc, biotina y vitaminas A, D y B	<ul style="list-style-type: none"> • Tenga en cuenta que la dermatitis periorificial erosiva es un signo de deficiencia nutricional
Tratamiento de xerosis o abrasiones	<ul style="list-style-type: none"> • Considere el uso de ungüentos emolientes para tratar xerosis o abrasiones de piel leves
Proteja de agentes térmicos excesivos y exposición UV	<ul style="list-style-type: none"> • Utilice agua controlada térmicamente para el baño • Elimine monitores de superficie con contactos de metal • Utilice cubierta de plexiglas debajo de luces fluorescentes de fototerapia
Proteja los sitios cutáneos de lesiones con apósitos protectores apropiados	<ul style="list-style-type: none"> • Utilice envoltorios plásticos en sitios no exudativos • Utilice apósitos de foam en lesiones exudativas • Mantener hidratación apropiada en la interfase piel-ropa • Remueva las lesiones necróticas con cada cambio de ropa

Fuente: Neonatal skin care: clinical outcomes of the AWHONN/NANN evidence-based clinical practice guideline. J Obstet Gynecol neonatal Nurs 2001;30:41-51.

Afecciones de los folículos pilosos, glándulas sebáceas y glándulas de sudor

- Miliun: pápulas blanquecinas localizadas más frecuentemente en la nariz y mejillas, debido a hiperplasia transitoria de glándulas sebáceas por efecto de hormonas transplacentarias. Desaparecen espontáneamente en una a dos semanas.
- Milia: pequeños quistes de inclusión epidérmica que raramente exceden un milímetro de diámetro, distribuidos más comúnmente en la frente y las mejillas. Desaparecen espontáneamente en la primera semana de vida.
- Miliaria cristalina: vesículas claras y numerosas de uno a dos milímetros de diámetro como resultado de retención de sudor secundario al calor, localizadas generalmente en la frente, parte superior del tronco y cara interna de los brazos. Nunca están presentes al nacimiento y pueden aparecer al primer día de vida, en el recién nacido de término Desaparecen espontáneamente.
- Miliaria rubra: pápulas eritematosas discretas localizadas en el cuello, parte superior del tórax, cara y pliegues cutáneos. También producidas por el calor ambiental aparecen hasta después de la primera semana de vida. Desaparecen espontáneamente.

Afecciones dermatológicas comunes

• Dermatitis seborreica:

- Erupción eritematosa, costrosa y/o descamativa en áreas seborreicas. En cuero cabelludo presenta placas escamosas, oleosas, de color amarillo, adherentes y asentadas sobre piel eritematosa.
- Pueden ser únicas o múltiples, de forma y tamaño variables (costra láctea).
- Distribución: cuero cabelludo, cara, región periumbilical y pliegues.
- Etiología: desconocida.
- Tratamiento: baño diario con agua tibia y un jabón neutro. No utilizar jabón con perfumes. A veces es útil la fricción suave del cuero cabelludo con cepillo. Si no responde puede utilizarse corticoides tópicos (hidrocortisona 0.5%) o queratolíticos (ácido salicílico al 1-2%)

• Dermatitis del pañal:

- Reacción aguda inflamatoria de la piel cubierta por el pañal debido al contacto prolongado con orina y/o heces
- Se describe en el período neonatal como una dermatitis exudativa
- Las causas predisponentes son el cuidado insuficiente o incorrecto del niño, falta de higiene, poca frecuencia de cambio de pañales y uso de medicamentos irritantes (desinfectantes, perfumes, pomadas, etc)
- *Distribución:* regiones glúteas, genitales, muslos y pliegues inguinales
- *Etiología:* se ha identificado en las heces una proteasa y un compuesto conocido como triacilglicerolipasa con actividad irritante, efecto que se incrementa por degradación de la urea, lo que favorece aumento del pH urinario
- *Tratamiento:* limpieza y secado adecuado de la zona, baño diario, cambio frecuente del pañal y evitar el uso de sustancias irritantes y uso de óxido de cinc

• Eritema tóxico:

- Erupciones benignas transitorias que afectan un tercio de todos los neonatos nacidos a término
- Aparecen entre las 24 y 72 horas de vida y con duración de una semana
- Las lesiones son máculas eritematosas, pápulas, vesículas y más raro pústulas (o una combinación)
- *Distribución:* tronco, extremidades y cara
- *Etiología:* absorción de toxinas intestinales, alergia neonatal, irritación mecánica o química. En la biopsia se encuentra acumulación subcorneal o intraepidérmica de eosinófilos
- *Tratamiento:* proceso autolimitado, no requiere tratamiento

• Impétigo:

- Aparece generalmente durante la primera semana de vida
- Las lesiones se presentan en forma de vesículas llenas de líquido turbio que al estallar dejan una zona húmeda de color rojo intenso y al resolverse no dejan costras ni cicatrices
- *Distribución:* abdomen y parte superior de los muslos, pero tiende a diseminarse muy rápido
- *Etiología:* generalmente *Estafilococo aureus*. Histológicamente pústulas subcorneales con cocos gram positivos y polimorfonucleares
- *Tratamiento:* antibiótico contra gram positivos penicilina resistentes (oxacilina:25 mg/kg/dosis, IV o VO, cada 8 horas) y técnicas estrictas de aislamiento

• Candidiasis:

- Se adquiere generalmente al pasar a través de un canal del parto infectado
- Se inicia en la segunda semana de vida
- Se manifiesta por muguet oral y lesiones en área del pañal
- La lesión se ha descrito como típico color rojo intenso, piel dermatítica brillante, bordes pustulovesiculosos y lesiones satélites
- Distribución: las pústulas y vesículas comienzan típicamente en la zona perineal y progresan hacia pliegues glúteos con lesiones satélites que se diseminan al periné, genitales, zonas suprapúbicas, nalgas y cara interna de los muslos
- Etiología: *Candida albicans*. Histológicamente pústula subcorneal con pseudohifas o esporas.
- *Tratamiento:* Nistatina oral y tópica.

Tabla 39.2 Diagnóstico diferencial de lesiones eritomasas en el recién nacido

Infeciosas	<ul style="list-style-type: none"> • Virus del herpes simple • Citomegalovirus • Toxoplasmosis • Sífilis • Rubéola
Vasculares	<ul style="list-style-type: none"> • Malformaciones venosas • Hemangiomas
Alérgicas	<ul style="list-style-type: none"> • Mastocitosis • Urticaria
Hematológicas	<ul style="list-style-type: none"> • Púrpura trombocitopénica ideopática • Trombocitopenia neonatal transitoria • Coagulación intravascular diseminada • Leucemia congénita
Traumáticas	<ul style="list-style-type: none"> • Lesiones debidas al parto
Autoinmunes	<ul style="list-style-type: none"> • Lupus eritematosos sistémico
Benignas	<ul style="list-style-type: none"> • Eritema tóxico • Melanosis pustular
Otras	<ul style="list-style-type: none"> • Xantogranulomatosis juvenil • Epidermolisis bulosa • Reticulohistiocitosis congénita

Fuente: Contemporary Pediatrics, Jan 2006;23(1): p28

Afecciones dermatológicas menos comunes

• Ampollas de succión intrauterinas:

- Se presentan únicamente en manos y muñecas de recién nacidos de término, en forma de bulas de apariencia grotesca
- Curan espontáneamente entre 24 y 48 horas

• Necrosis grasa subcutánea:

- Las lesiones aparecen tan tempranamente como el segundo día de vida o tardíamente en la tercera semana de vida.
- Las lesiones que varían en su tamaño y en su forma irregular, se palpan como tejido subcutáneo engrosado y firme; puede ser de color rojizo o purpúrico, sin aumento de la temperatura local y no son dolorosas. Pueden persistir por varias semanas o meses y es frecuente su calcificación.
- *Distribución:* mejillas, cuello, nuca, hombros, brazos, nalgas y muslos.
- *Etiología:* trauma obstétrico y los neonatos más afectados son los GEG en los cuales ha habido un parto difícil, manipulación vigorosa o aplicación de forceps. El factor precipitante es isquemia local del tejido subcutáneo.
- *Tratamiento:* limpieza y medidas cosméticas en caso de áreas extensas.

• Melanosis neonatal pustular transitoria:

- Se presenta en el nacimiento con lesiones vesiculares, postulares y maculares. Máculas marrones y pústulas amarillas.
- Más común en niños de raza negra y generalmente nacidos a término
- Durante el primer baño muchas pústulas se desprenden dejando una mácula marrón con escamas en su lugar. Las pústulas solo se presentan los primeros días de vida, las máculas pueden persistir varios meses.
- Son lesiones asintomáticas.
- *Distribución:* las primeras se localizan por debajo del mentón, nuca y menos frecuentemente en cara, tronco, palmas, plantas y extremidades superiores e inferiores

- *Etiología*: desconocida
- *Tratamiento*: es autolimitado, no requiere tratamiento
- **Lupus eritematoso neonatal:**
 - Lesiones eritematosas ovales, levemente atróficas y con descamación periférica
 - Aparecen desde el nacimiento hasta los 12 meses de vida y la mayoría de casos en mujeres
 - *Distribución*: cabeza y cuello, especialmente en áreas periorbitarias
 - *Etiología*: presencia de anticuerpos transplacentarios
 - *Tratamiento*: enfermedad transitoria benigna que resuelve espontáneamente por lo que no se recomienda el tratamiento tópico
- **Acropustulosis neonatal transitoria:**
 - Pústulas pruriginosas en las extremidades que aparecen desde las primeras horas de vida hasta los 10 meses de edad.
 - Las lesiones de varios milímetros de diámetro son pápulas rojas que evolucionan a pústulas y vesículas en un día. Pústulas muy pruriginosas que duran 7 a 10 días y aparecen en grupos cada 2 a 3 semanas.
 - *Distribución*: ambas superficies de manos y pies. Ocasionalmente cuero cabelludo, cara, tronco y extremidades.
 - *Etiología*: desconocida. Histológicamente pústulas subcorneales con PMN y ocasionalmente eosinófilos; edema dérmico e infiltrado neutrófilo perivascular.
 - *Tratamiento*: alivio sintomático del prurito.
- **Sífilis neonatal:**
 - La erupción típica es maculopapular y consiste en manchas rojo-cobre oscuras. Si se presenta desde el nacimiento es frecuentemente buloso.
 - La erupción aparece usualmente en la primera o segunda semana después de apareamiento de rinitis.
 - *Distribución*: más severa en manos y pies.
 - *Etiología*: *Treponema pallidum*.
 - *Tratamiento*: Penicilina G cristalina, 50,000 UI/kg, IV de 10 a 14 días.

Genodermatosis presentes al nacimiento

- **Autosómicas dominantes:**

<i>Acroqueratosis verruciforme</i>	Pápulas verrucosas color piel en el dorso de manos y pies, codos y rodillas
<i>Eritroderma ictiosiforme congénita</i>	Grupos de bulas generalmente asociadas con eritema y descamación universal. Luego, desarrollo de verrugas lineales en sitios de flexión, axilas e ingles
<i>Linfadema hereditario</i> (Enfermedad de Milroy)	Temprano: edema con fóvea. Luego: edema sin fóvea y fibrosis. Las piernas son las más comúnmente afectadas. Las verrugas aparecen en la piel de los pies
<i>Síndrome uña-rótula</i>	Uñas pequeñas. Rótula rudimentaria. Enfermedad renal
<i>Neurofibromatosis</i>	Manchas café-au-lai. Neurofibromas pedunculados múltiples difusos
<i>Piebaldismo (albinismo parcial)</i>	Mechón blanco de pelo sobre la frente asociado con manchas blancas en la piel
<i>Pili anulari</i>	Bandas de pigmento de pelo dando la apariencia de aros

- **Autosómicas recesivas:**

<i>Albinismo oculocutáneo</i>	Falta de pigmento en piel y cabello (blanco). Iris azulado, fotosensibilidad, nistagmus
<i>Aplasia cutis congénita</i>	Lesiones en sacabocado marcadas con una base de tejido de granulación. Más frecuente en cuero cabelludo
<i>Epidermolisis bulosa distrófica</i>	Grandes bulas, a menudo sangrantes. Curan con cicatrices atróficas y milia. Dedos de manos y pies pueden quedar pegados por las cicatrices. Las membranas mucosas pueden estar afectadas. Uñas rudimentarias, deficiente desarrollo físico y mental. Muerte temprana
<i>Eritrodermia ictiosiforme congénita</i>	Se puede presentar como un niño colodión o como eritema generalizado con descamación

- **Ligadas al sexo:**

<i>Displasia ectodérmica anhidrótica</i>	Sudoración reducida o ausente; hipotricosis, ausencia parcial o total de dientes. Piel seca, lisa, prematuramente envejecida. Fallo en el desarrollo físico
<i>Incontinencia pigmenti</i>	Grupos lineales de ampollas, nódulos y pápulas que posteriormente darán origen a lesiones verrucosas lineales que progresan a lesiones pigmentadas. Eosinofilia, defectos dentales y del SNC. Exclusiva en mujeres, letal en varones

Anomalías vasculares cutáneas

- **Nevus epidérmicos**

- **Nevus epitelial (nevus verrucoso, nevus linear):**

- Lunar epitelial que está presente al nacimiento pero puede pasar desapercibido ya que puede confundirse con un araño, pues se presenta como una línea fina, apenas palpable y visible que de persistir se torna verrucosa e hiperpigmentada
- *Distribución:* es variada en cualquier área corporal, incluso se han descrito en mucosa oral, conjuntiva ocular o cuero cabelludo
- *Tratamiento:* ninguno

- **Nebus sebáceo de Jadassohn:**

- Se presenta en el como un lunar amarillento, oval, no piloso. Estas placas no cambian con el tiempo y pueden permanecer muchos años.
- *Distribución:* cuero cabelludo o en la frente.
- *Tratamiento:* ocasionalmente se transforman en epitelomas de células basales, por lo que su extirpación durante la niñez es recomendable.

- **Nevus dérmicos**

- **Nevus melanocítico:**

- El más común en el recién nacido es el conocido como "mancha mongólica", el cual es un melanocitoma celular dérmico, de color gris azul, oval, de 3 a 10 cm de diámetro.
- *Distribución:* más comúnmente localizado en la región lumbo-sacra, pero puede presentarse en espalda, hombros, superficies extensoras de brazos y piernas, alrededor de la muñeca o el tobillo; en el dorso de manos y pies y aún en cara, abdomen, palmas de las manos y planta de los pies.
- *Etiología:* histiológicamente consiste en melanocitos alineados paralelamente a las capas media y profunda de la dermis.
- *Tratamiento:* con el tiempo la mancha tiende a desaparecer.

- **Nevus azul:**
 - Se presenta raramente al nacimiento como una pápula gris-azul, o un nódulo de 1 a 3 cm de diámetro
 - *Distribución:* tronco o glúteos
 - *Etiología:* melanocito dérmico
 - *Tratamiento:* el seguimiento es importante para efectuar excisión quirúrgica y diagnóstico histológico
- **Nevus pigmentado congénito**
 - Se presenta al nacimiento de tamaño variable, pequeños o gigantes (>10 cm). Los gigantes pueden invadir la parte baja del tronco (nevus en traje de baño) y pueden estar asociados a problemas neurológicos.
 - *Distribución:* cualquier parte del cuerpo.
 - *Tratamiento:* se recomienda tratamiento quirúrgico no importando su tamaño ya que suelen transformarse en melanoma maligno antes de los 5 años de edad.
- **Nevus vasculares**
 - **Nevus telangiectásico (mancha salmón, eritema nugal):**
 - Son los nevus vasculares más comunes, formados por ectasia de los capilares dentro de la dermis y representa la persistencia en piel de patrones de circulación fetal.
 - *Distribución:* 81% en nuca, 41% en párpados y 33% en el entrecejo.
 - *Tratamiento:* ninguno, las lesiones desaparecen habitualmente durante el primer año de vida. Un 5% localizados en nuca permanecen indefinidamente.
 - **Nevus aracniforme:**
 - Pequeña lesión telangiectásica, conformada con una arteriola central de las que emergen radialmente otros vasos sanguíneos superficiales. Su tamaño varía de pocos milímetros a 2 cm de diámetro.
 - *Distribución:* cara, brazos, dorso de las manos y parte alta del tórax.
 - *Tratamiento:* ninguno
- **Nevus vasculares no regresivos**
 - **Nevus en vino oporto (nevus flammeus):**
 - Están presentes al nacimiento pero no tienden a desaparecer. Puede ser unilateral y segmentario, respetando la línea media. A veces puede existir un componente contralateral de localización de un mismo dermatoma.
 - Son de color rosado pálido pero a medida que pasa el tiempo tienden a obscurecerse tomando un matiz eritrocianótico opaco o purpúreo.
 - *Distribución:* cualquier parte del cuerpo, especialmente cara y cuello.
 - *Etiología:* histológicamente se encuentran capilares dilatados maduros de la dermis sin signos de proliferación celular, ocasionalmente habrán múltiples fístulas arteriovenosas produciendo el hipercrecimiento de un miembro.
 - *Tratamiento:* ninguno
- **Nevus vasculares regresivos**
 - **Hemangioma simple:**
 - Hemangioma capilar de color rojo brillante o rojo purpúrico, con bordes bien definidos. Raramente presentes al nacimiento, pero aparecen a los pocos días o semanas de vida como una mácula rosada o roja.
 - A la presión no desaparece completamente y a la palpación tiene consistencia de hule.
 - *Distribución:* en cualquier parte de la piel y raramente involucra las membranas mucosas.
 - *Tratamiento:* ninguno.
 - **Hemangioma cavernoso:**
 - Se origina profundamente en la dermis, sus delimitaciones son mal definidas, con bordes elevados. La masa está compuesta por canales y lagos venosos recubiertos por células endoteliales maduras, pero se observan con un color azul rojizo por debajo de la piel.
 - A la palpación dan la sensación de masa quística o estar palpando una "bolsa de gusanos".
 - El tamaño varía de pocos milímetros de diámetro hasta masas enormes que deforman las estructuras vecinas y dan como resultado un deterioro del aspecto estético del niño.
 - Pueden estar o no presentes al nacimiento o manifestarse en las primeras semanas de vida y su crecimiento máximo lo alcanzan alrededor de los seis meses de edad, después tienden a tomar una coloración azul moteado, que es un signo característico de trombosis y regresión espontánea.

- *Distribución*: cualquier parte de la piel o mucosas.
- *Tratamiento*: si el tamaño es tal que compromete funciones vitales está indicado el uso de prednisona a 2 mg/kg/día, por 4 a 6 semanas.
- **Hemangioma gigante con trombocitopenia (síndrome de Kasabach-Merritt):**
 - Puede ser tan grande como 5 a 6 cm de diámetro o consistir en hemangiomas múltiples pequeños que se presentan después del nacimiento, semanas o meses después.
 - Generalmente son cavernosos y por secuestro de plaquetas producen trombocitopenia, con o sin manifestaciones hemorrágicas.
 - El cuadro clínico se presenta con púrpura, esplenomegalia y anemia.
 - *Distribución*: dermis u órganos internos.
 - *Tratamiento*: se ha reportado resolución espontánea. Si no hay regresión está indicado el uso de prednisona 2 mg/kg/día por una a dos semanas.

Referencias

1. Afsar FS. Physiological skin conditions of preterm and term neonates. *Clinical and Experimental Dermatology* 2009. British Association of Dermatologist. P 1-5.
2. Albusu Y. Atlas de Dermatología Pediátrica: Diagnóstico clínico por imágenes. 2a ed. Oceano/Ergon Eds. Barcelona, España, 2009.
3. Association of Women's Health, Obstetric and Neonatal Nurses. Neonatal skin care: Evidence-Based Clinical Practice Guideline, ed 2. Washington, Association of Women's Health, Obstetric and Neonatal Nurses, 2007, p 81.
4. Cabrera-Meza G, Cerezo R. Atlas de Dermatología Neonatal. Serviprensa, Guatemala, marzo 2013.
5. Cáceres H, Velásquez F. Dermatología Pediátrica: Atlas Descriptivo. 1ª. Ed. Fondo Editorial del Instituto Nacional de Salud del Niño, Lima, Perú, 2010.
6. Camm J. Skincare for newborns: guidelines and advice. *RCM Midwives*. 2006 Apr;9(4):126.
7. Campbell JM, Banta-Wright SA. Neonatal skin disorders: a review of selected dermatologic abnormalities. *J Perinat Neonatal Nurs*. 2000 Jun;14(1):63-83.
8. Conlon JD, Drolet BA. Skin lesions in the neonate. *Pediatr Clin North Am*. 2004 Aug;51(4):863-88.
9. Cross JT, Hannaman RA. Neonatal Dermatology. In "Dermatology". MedStudy, 2004:16-1, 16-19.
10. Figueroa R, Rosales OM. Dermatología neonatal. En "Medicina neonatal" 2ª Ed. Cerezo R, Figueroa R, Eds. Librerías Paris, Guatemala, 1994, pp 695-727
11. Garcia-Gonzalez E, Rivera-Rueda MA. Neonatal dermatology: skin care guidelines. *Dermatol Nurs*. 1998 Aug;10(4):274-5, 279-81.
12. Inofuentes A. Dermatitis neonatales frecuentes. En "Perinatología" 2ª Ed. Mazzi E, Sandoval O Eds. Bolivia, 2002. pp 674-76.
13. Lorenz S, Maier C, Segerer H, et al. Skin changes in newborn infants in the first 5 days of life. *Hautarzt*. 2000 Jun;51(6):396-400.
14. Lund C, Kuller J, Lane A, Lott JW, Raines DA. Neonatal skin care: the scientific basis for practice. *Neonatal Netw*. 1999 Jun;18(4):15-27.
15. Paller AS, Mancini AJ. Cutaneous Disorders of the Newborn, In: Hurwitz Clinical Pediatric Dermatology, 3th ed. Elsevier Inc. 2006:17-47.
16. Schneider V, Cabrera-Meza G. Rudolph's Brief Atlas of the Newborn. . BC Decker Inc, Hamilton-London, 1998.
17. Shwyder T, Akland T. Neonatal skin barrier: structure, function, and disorders. *Dermatol Ther*. 2005 Mar;18(2):87-103.

Problemas neurológicos

39. Problemas neurológicos

Convulsiones

- Descargas paroxísticas de las neuronas corticales que ocasionan alteraciones de la función motora, sensorial y/o cognitiva.

Etiología

- **Química:**
 - Hipoglucemia
 - Hipocalcemia, hipomagnesemia
 - Hiponatremia e hipernatremia
 - Dependencia de piridoxina
 - Errores innatos del metabolismo de aminoácidos y cadenas orgánicas
 - Síndrome de abstinencia (alcohol, drogas)
- **Infecciones intracraneales:**
 - Meningitis
 - Síndrome de TORCH
- **Lesiones hipóxico-isquémicas:**
 - Asfixia anteparto e intraparto
 - Choque hemorrágico
 - Accidente cerebrovascular neonatal (tromboembolismo cerebral)
 - Incidentes en cirugía cardíaca
- **Lesiones hemorrágicas intracraneales:**
 - Subaracnoidea
 - Intraventricular
 - Intracerebral
 - Subdural (asociada a trauma físico al nacimiento)
 - Epidural (rara)
- **Kernicterus**
- **Anomalías de desarrollo del SNC**

Diagnóstico

- Historia materna (asfixia perinatal, trabajo de parto prolongado, RPM, adicción a drogas, RCIU, prematuridad extrema, TORCH)
- Electrolitos séricos (Na, P, Ca, Mg)
- Química sanguínea (glicemia, bilirrubinas, urea)
- Hematología, hemocultivo
- Cultivo de orina
- Punción lumbar
- Pruebas serológicas para TORCH
- Ultrasonido cerebral
- TAC
- EEG
- Potenciales evocados auditivos y visuales

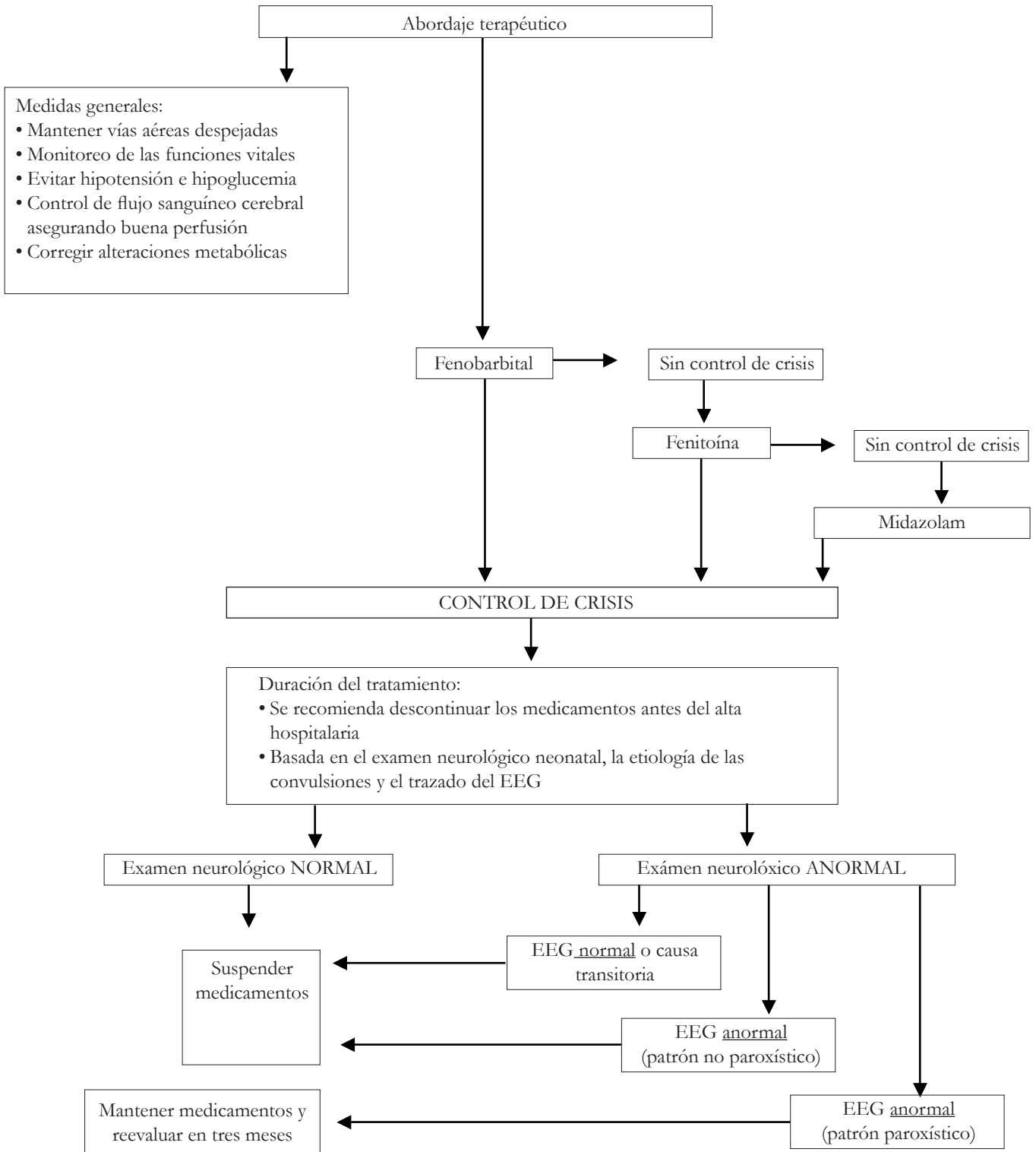
Diagnóstico diferencial

- Actividad mioclónica benigna
- Temblores
- Actividades del sueño
- Apnea

Síntomas y signos

- **Convulsiones sutiles.** Las más frecuentes y difíciles de detectar clínicamente, se presenta de la siguiente manera:
 - Desviación tónica horizontal de los ojos (con o sin nistagmo), parpadeo o
 - Succión, masticación, saboreo u otros movimientos oro-buco-linguales o
 - Movimientos rotatorios o de pedaleo de las extremidades
- **Convulsiones clónicas.** Movimientos musculares rítmicos, paroxísticos, pueden ser focales o multifocales.
- **Convulsiones tónicas.** Contracción que produce cambio postural paroxístico. Pueden ser focales o generalizadas y producen postura de descerebración.
- **Convulsiones mioclónicas.** Contracciones bruscas, arrítmicas que predominan en músculos flexores. Pueden ser focales, multifocales o generalizadas. Se asocia con enfermedades sistémicas, trastornos malformativos o lesiones cerebrales difusas.

Esquema 40.1 Abordaje terapéutico de las convulsiones en el recién nacido



Tratamiento

• Medidas generales:

- Corregir la hipoxia y alteraciones metabólicas:
 - Hipoglucemia: solución glucosada al 10% 2-4 ml/kg IV
 - Hipocalcemia: gluconato de calcio al 10%: 1-2 ml/kg/dosis (equivalente a 10-20 mg/kg de calcio elemental, IV lento (10 a 30 minutos)
 - Hipomagnesemia: sulfato de magnesio al 50% 0.25 ml/kg, IM
 - Hiponatremia: déficit de Na (135 menos la concentración de Na sérico en mmol/l) x peso (kg) x 0.7 (0.7 es la fracción del agua total corporal)
 - Deficiencia de piridoxina: dosis inicial 50-100 mg, IV o IM de piridoxina, mantenimiento 50-100 mg, VO cada 24 horas
- Mantener en ambiente térmico neutral

• Fenobarbital:

- Administrar 20 mg/kg, IV por 20 minutos como dosis inicial. Si las convulsiones persisten, incrementar 10 mg/kg hasta un total de 40 a 50 mg/kg.
- Puede ocurrir hipotensión y necesitar ventilación mecánica por apnea

• Otros anticonvulsivantes:

Si no es posible controlar las convulsiones con fenobarbital, considerar:

- Fentoina (difenhidantoína): 15-20 mg/kg, IV, a una velocidad no mayor de 1mg/kg/minuto
- Midazolam: 0.05 a 0.15 mg/kg/dosis, IV ó IM. Puede repetirse la dosis en 2-4 horas
- Lorazepam: 0.05 a 0.1 mg/kg IV, lento
- Diazepam: 0.1 a 0.3 mg/kg IV o rectal, en dosis repetidas en 5-10 minutos
- Paraldehido: 150 mg/kg/hora, durante dos horas, una vez al día

Seguimiento

- Si el paciente convulsiona solo una vez, el examen neurológico y EEG es normal no deberá dejarse terapia de mantenimiento
- Si el EEG es anormal, pero no tiene un patrón paroxístico: suspender medicamentos
- Si el EEG es anormal, pero tiene un patrón paroxístico: mantener medicamentos y reevaluar en tres meses

Referencias

1. Abend NS, Wusthoff CJ. Neonatal seizures and status epilepticus. J Clin Neurophysiol. 2012 Oct;29(5):441-8.
2. Claassen J, Mayer SA, Kowalski RG, Emerson RG, Hirsch LJ. Detection of electrographic seizures with continuous EEG monitoring in critically ill patients. Neurology. 2004 May 25;62(10):1743-8.
3. Gillam-Krakauer M, Carter BS. Neonatal hypoxia and seizures. Pediatr Rev. 2012 Sep;33(9):387-96; quiz 397.
4. Holmes GL. The long-term effects of neonatal seizures. Clin Perinatol. 2009 Dec;36(4):901-14.
5. Kohelet D, Shochat R, Lusky A, et al. Risk factors for neonatal seizures in very low birthweight infants: population-based survey. J Child Neurol. 2004 Feb;19(2):123-8.
6. Plecko B, Stöckler S. Vitamin B6 dependent seizures. Can J Neurol Sci. 2009 Aug;36 Suppl 2:S73-7.
7. Seshia SS, Huntsman RJ, Lowry NJ, et al. Neonatal seizures: diagnosis and management. Zhongguo Dang Dai Er Ke Za Zhi. 2011 Feb;13(2):81-100.
8. Slaughter LA, Patel AD, Slaughter JL. Pharmacological treatment of neonatal seizures: a systematic review. J Child Neurol. 2013 Mar;28(3):351-64. doi: 10.1177/0883073812470734.
9. Shah DK, Boylan GB, Rennie JM. Monitoring of seizures in the newborn. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. 2012 Jan;97(1):F65-9.
10. Tharp BR. Neonatal seizures and syndromes. Epilepsia. 2002;43 Suppl 3:2-10.
11. Tulloch JK, Carr RR, Ensom MH. A systematic review of the pharmacokinetics of antiepileptic drugs in neonates with refractory seizures. J Pediatr Pharmacol Ther. 2012 Jan;17(1):31-44.
12. van Rooij LG, Hellström-Westas L, de Vries LS. Treatment of neonatal seizures. Semin Fetal Neonatal Med. 2013 Feb 8. pii: S1744-165X(13)00002-4.
13. van Rooij LG, van den Broek MP, Rademaker CM, de Vries LS. Clinical management of seizures in newborns : diagnosis and treatment. Paediatr Drugs. 2013 Feb;15(1):9-18.
14. Volpe JJ. Neonatal seizures. In "Neurology of Newborn" 4rd Ed. WB Saunders, Philadelphia, 2001.

Encefalopatía hipóxico isquémica

- Es el síndrome neurológico secundario a las alteraciones estructurales y bioquímicas que provoca la asfisia perinatal en el tejido cerebral. Se debe a uno o ambos de los mecanismos siguientes:
 - Hipoxia (disminución de la PaO₂)

- Isquemia (disminución de la perfusión)

Factores de riesgo

- Diabetes materna
- Hipertensión inducida por el embarazo
- Prematurez y/o RCIU
- Hipotensión/choque materno (por ejemplo: hemorragias severas)
- Insuficiencia o desprendimiento placentario
- Período expulsivo prolongado (distocias)
- Prolapso del cordón
- Enfermedades metabólicas
- Factores genéticos
- Drogas (maternas y fetales)

Diagnóstico

- Evidencia de sufrimiento fetal intraparto
- Puntaje de Apgar de 0-3 por ≥ 5 minutos
- Encefalopatía neonatal (hipotonía y/o convulsiones y/o coma)
- Alteración sistémica multiorgánica en el período neonatal
- pH de arteria umbilical < 7.0
- Exceso de base mayor a -15 mEq/l en la primera hora de vida
- Resonancia magnética: anomalías en los ganglios basales

Diagnóstico diferencial

- Meningitis bacteriana
- Encefalopatía viral (por ejemplo: herpes virus)
- Encefalopatía metabólica:
 - Hipoglucemia
 - Condiciones heredadas (por ejemplo: errores innatos del metabolismo)
- Accidente cerebro vascular
- Hemorragia intraventricular y/o periventricular del prematuro:
 - Trauma físico al nacimiento
 - Condiciones que provocan tendencia al sangrado

Clasificación (Sarnat y Sarnat, 1979)

• Grado I:

- Estado de irritabilidad, hiperalerta y datos de aumento de actividad simpática (ojos abiertos, disminución de parpadeos, midriasis)
- Respuesta exagerada a los estímulos
- Succión débil
- EEG: normal

• Grado II:

- Hipotonía moderada, letargia u obnubilación (respuesta tardía e incompleta a los estímulos sensoriales)
- Convulsiones
- Activación parasimpático (miosis aun sin estímulo luminoso)
- Bradicardia
- Persitálsis y aumento de secreciones
- EEG: bajo voltaje periódico o paroxístico

• Grado III:

- Coma, respuesta solamente a estímulos fuertes
- Postura de descerebración
- Hipotonía severa, flacidez
- Supresión de clonus y de reflejos primitivos (moro, succión, tónico del cuello) y de los reflejos corneal y oculocefálico

- Crisis convulsivas (menos frecuentes que estadio dos)
- Disfunción generalizada del simpático y parasimpático (pupilas variables o fijas, apneas, bradicardia)
- EEG. Periódico o isoelectrico

Tratamiento

• General:

- Prevenir asfixia
- Proporcionar estabilidad hemodinámica y térmica
- Asegurar una adecuada ventilación y circulación
- Restringir aporte de líquidos
- Tratar las crisis convulsivas: fenobarbital 20 mg/kg, IV por 20 minutos como dosis inicial
- Corregir los trastornos metabólicos

• Hipotermia corporal total, criterios de selección:

- RN >36 semanas de edad gestacional
- Apgar <3 a los 5 minutos
- pH de cordón <7 y/o exceso de base >-15 mEq/l en la primera hora de vida
- Con signos de encefalopatía grados II y II.
- EEG precoz que muestre depresión mantenida de voltaje

• Otros medicamentos: no existe a la fecha suficiente información para recomendar el uso de los siguientes medicamentos en prevención o tratamiento de recién nacidos con encefalopatía hipóxico-isquémica:

- Dopamina (Cochrane Database Syst Rev, 2002)
- Naloxone (Cochrane Database Syst Rev, 2004)
- Restricción de líquidos (Cochrane Database Syst Rev, 2005)
- Anticonvulsivantes (Cochrane Database Syst Rev, 2007)

Complicaciones

- Síndrome de secreción inapropiada de hormona antidiurética
- Encefalopatía epiléptica
- Espasmos masivos infantiles
- Epilepsia mioclónica
- Parálisis infantil
- Retardo mental

Seguimiento

- Si el estadio uno dura <24 horas y no progresa a estadio dos, el resultado neurológico puede ser normal
- En estadio dos el pronóstico es bueno si las manifestaciones clínicas desaparecen y el EEG es normal al quinto día
- En estadio tres alta mortalidad y un 50% de los que sobreviven presentan secuelas

Referencias

1. Alkharfy TM. Induced hypothermia to treat neonatal hypoxic-ischemic encephalopathy. Review of literature with meta-analysis and development of national protocol. *Neurosciences (Riyadh)*. 2013 Jan;18(1):18-26
2. Belet N, Belet U, Incesu L, et al. Hypoxic-ischemic encephalopathy: correlation of serial MRI and outcome. *Pediatr Neurol*. 2004 Oct;31(4):267-74.
3. du Plessis AJ, Volpe JJ. Perinatal brain injury in the preterm and term newborn. *Curr Opin Neurol*. 2002 Apr;15(2):151-7.
4. Jacobs SE, Berg M, Hunt R, et al. Cooling for newborns with hypoxic ischaemic encephalopathy. *Cochrane Database Syst Rev*. 2013 Jan 31;1:CD003311. doi: 10.1002/14651858.CD003311.pub3.
5. Kaufman SA, Miller SP, Ferriero DM, et al. Encephalopathy as a predictor of magnetic resonance imaging abnormalities in asphyxiated newborns. *Pediatr Neurol*. 2003 May;28(5):342-6.
6. Shankaran S. The postnatal management of the asphyxiated term infant. *Clin Perinatol*. 2002 Dec;29(4):675-92.
7. Singh D, Kumar P, Majumdar S, Narang A. Effect of phenobarbital on free radicals in neonates with hypoxic ischemic encephalopathy--a randomized controlled trial. *J Perinat Med*. 2004;32(3):278-81.
8. Vargas-Origel A, Espinosa-García JO, Muniz-Quezada E, et al. Prevention of hypoxic-ischemic encephalopathy with high-dose, early phenobarbital therapy. *Gac Med Mex*. 2004 Mar-Apr;140(2):147-53.
9. Volpe JJ. Hypoxic ischemic encephalopathy: Clinical aspects. In "Neurology of the newborn". 4th Ed. WB Saunders, Philadelphia, 2001

Hemorragia Intraventricular (HIV)-Periventricular (HPV) del recién nacido pretérmino

- Es la lesión neurológica más característica del recién nacido pretérmino
- La incidencia en prematuros es de 25 a 40%
- En la mayoría de prematuros (>80%) aparece hemorragia dentro del ventrículo y en el resto (10%) hay infarto cerebral asociado que afecta los tejidos periventriculares
- La hemorragia que se origina en la matriz germinal subependimaria sobre la cabeza del núcleo caudado, a nivel del foramen de Monroe

Factores de riesgo

- Fluctuación del flujo sanguíneo cerebral (hipercarbia, hipoxia, acidosis)
- Aumento de la presión vascular cerebral (hipertensión)
- Disminución del flujo sanguíneo cerebral (hipotensión, PDA, asfixia, hipovolemia)
- Trastornos de las plaquetas y la coagulación
- Factores extravasculares (convulsiones, ventilación mecánica, neumotórax, dolor y estrés, manipuleo)
- Muy bajo peso al nacer
- Estrés intrauterino
- Infecciones intrauterinas

Diagnóstico

- Ultrasonido transfontanelar (tamizaje de elección)
- TAC si existen complicaciones subdurales o lesiones de la fosa posterior
- Clasificación ultrasonográfica de Papile (Tabla 40.1)

Tabla 40.1 Clasificación ultrasonográfica de Papile modificada por Volpe

Grado	Patogenia
I	Hemorragia localizada a la matriz germinal y/o mínima intraventricular (<10% del área ventricular en corte parasagital)
II	Hemorragia intraventricular (10-50% del área ventricular en corte parasagital)
III	Hemorragia intraventricular (>50%, generalmente con dilatación del ventrículo lateral)
IV	Hemorragia intraventricular con extensión parenquimatosa

Fuente: Volpe JJ. IVH and brain injury in the premature infant. Clin perinatol 1989;16:387.

Síntomas y signos

- Presentación dramática (minutos a horas)
- Estupor
- Apnea
- Convulsiones, postura de descerebración, pupilas no reactivas
- Dificultad respiratoria
- Descenso del hematocrito
- Fontanelas tensas
- Hipotensión, bradicardia
- Distermia
- Acidosis metabólica

Alteraciones en el metabolismo de la glucosa y agua Tratamiento

- Proporcionar estabilidad hemodinámica y térmica
- Asegurar una adecuada ventilación y circulación
- Tratar las convulsiones: administrar fenobarbital 20 mg/kg, IV por 20 minutos como dosis inicial. Si las convulsiones persisten, incrementar 10 mg/kg hasta un total de 40 a 50 mg/kg
- Los datos sobre los beneficios del uso de agentes tocolíticos, fenobarbital, indometacina y vitamina K, son contradictorios

Complicaciones

- Hidrocefalia post hemorrágica

Seguimiento

- Si existe daño periventricular extenso la mortalidad es >80%. Si sobrevive existe déficit motor y cognoscitivo
- Cuando las lesiones son localizadas y pequeñas la mortalidad es <40%. Si sobrevive los déficits motores y cognoscitivos son menores y algunos niños son normales

Referencias

1. Ballabh P, Braun A, Nedergaard M. Anatomic analysis of blood vessels in germinal matrix, cerebral cortex, and white matter in developing infants. *Pediatr Res*. 2004 Jul;56(1):117-24.
2. Choi IR, Lee JH, Park MS, et al. Early neurodevelopment in very low birth weight infants with mild intraventricular hemorrhage or those without intraventricular hemorrhage. *Korean J Pediatr*. 2012 Nov;55(11):414-9.
3. Linder N, Haskin O, Levit O, et al. Risk factors for intraventricular hemorrhage in very low birth weight premature infants: a retrospective case-control study. *Pediatr*. 2003 May;111(5 Pt 1):e590-5.
4. McCrea HJ, Ment LR. The diagnosis, management, and postnatal prevention of intraventricular hemorrhage in the preterm neonate. *Clin Perinatol*. 2008 Dec;35(4):777-92.
5. Murphy BP, Inder TE, Rooks V, et al. Posthaemorrhagic ventricular dilatation in the premature infant: natural history and predictors of outcome. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*. 2002 Jul;87(1):F37-41.
6. Sarkar S, Bhagat I, Dechert R, et al. Severe intraventricular hemorrhage in preterm infants: comparison of risk factors and short-term neonatal morbidities between grade 3 and grade 4 intraventricular hemorrhage. *Am J Perinatol*. 2009 Jun;26(6):419-24.
7. Volpe JJ. Intraventricular hemorrhage and brain injury in the premature infant: Neuropathology and pathogenesis. *Clin perinatol* 1989;16:361.
8. Volpe JJ. Intraventricular hemorrhage in the premature infant: Current concepts, Part I. *Ann Neurol* 1989;25:3.
9. Volpe JJ. Intraventricular hemorrhage in the premature infant: Current concepts, Part II. *Ann Neurol* 1989;35:109.
10. Volpe JJ. *Neurology of the newborn*. 4rd Ed. WB Saunders, Philadelphia, 2001.
11. Watson A, Saville B, Lu Z, Walsh W. It is not the ride: inter-hospital transport is not an independent risk factor for intraventricular hemorrhage among very low birth weight infants. *J Perinatol*. 2013 May;33(5):366-70.
12. Whitelaw A. Repeated lumbar or ventricular punctures in newborns with intraventricular hemorrhage. *Cochrane Database Syst Rev*. 2001;(1):CD000216.
13. Xu FL, Duan JJ, Zhang YH, et al. Risk factors for periventricular-intraventricular hemorrhage in premature infants treated with mechanical ventilation. *Zhongguo Dang Dai Er Ke Za Zhi*. 2012 Nov;14(11):838-41.

Leucomalacia Periventricular (LMP)

- Es una condición patológica característica del recién nacido pretérmino, manifestada como una necrosis de la materia blanca, en particular alrededor de las astas anteriores y los triángulos
- Las regiones cerebrales afectadas en la LMP están localizadas en las zonas de irrigación arterial profunda, correspondientes a las arterias cerebrales anteriores, media y posterior, y a las arterias coroidales
- Hay asociación elevada entre la leucomalacia periventricular y el desarrollo posterior de parálisis cerebral
- Puede coincidir con una HIV, debido a que los factores desencadenantes son similares en las dos patologías.

Factores de riesgo

- La etiología precisa de la LMP no se conoce
- Antecedentes de un evento hipóxico-isquémico, parto prolongado e infección neonatal

Diagnóstico

- Las lesiones ecocardiográficas de la LMP pueden notarse como cambios quísticos en la zona cerebral afectada, una a tres semanas después del evento hipóxico-isquémico

Síntomas y signos

- Apnea
- Convulsiones
- Otros signos neurológicos

Tratamiento

- Ninguno

Seguimiento

- Pueden resultar secuelas neurológicas como síndrome convulsivo y deficiencias cognoscitivas y de comportamiento

Referencias

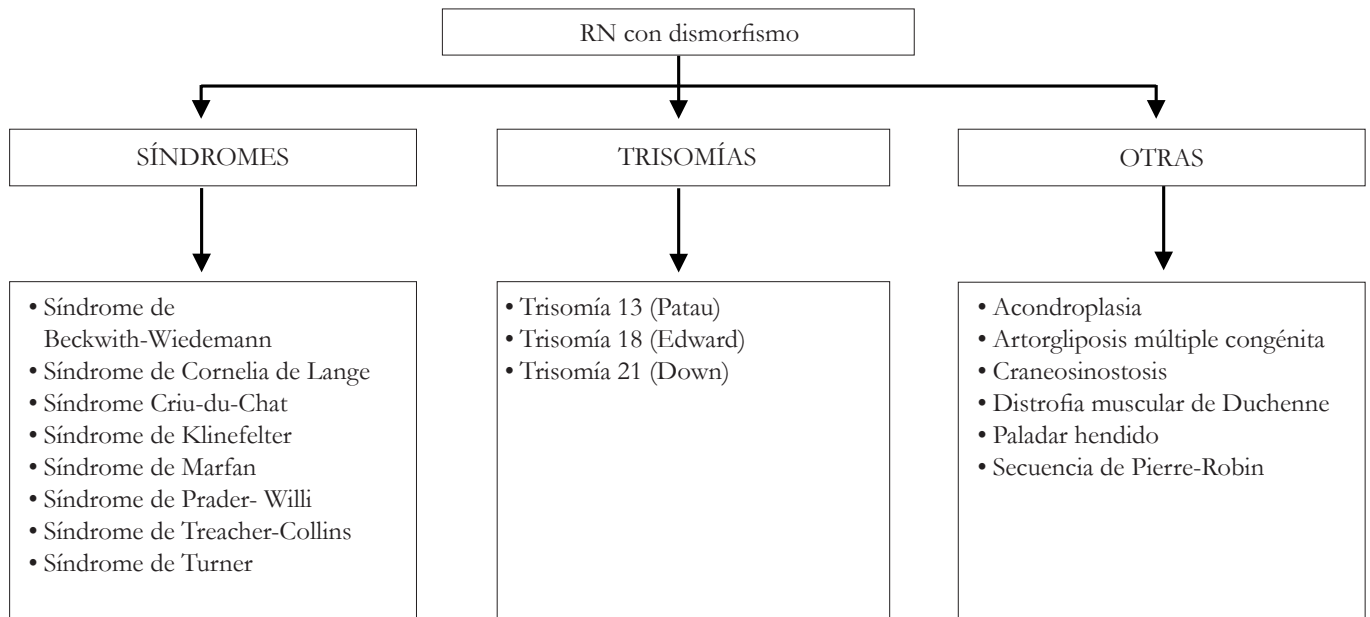
1. Argyropoulou MI. Brain lesions in preterm infants: initial diagnosis and follow-up. *Pediatr Radiol*. 2010 Jun;40(6):811-8.

2. Deng W, Pleasure J, Pleasure D. Progress in periventricular leukomalacia. *Arch Neurol*. 2008 Oct;65(10):1291-5.
3. Giannakopoulou C, Korakaki E, Manoura A, et al. Significance of hypocarbia in the development of periventricular leukomalacia in preterm infants. *Pediatr Int*. 2004 Jun;46(3):268-73.
4. Hamrick SE, Miller SP, Leonard C, et al. Trends in severe brain injury and neurodevelopmental outcome in premature newborn infants: the role of cystic periventricular leukomalacia. *J Pediatr*. 2004 Nov;145(5):593-9.
5. Rezaie P, Dean A. Periventricular leukomalacia, inflammation and white matter lesions within the developing nervous system. *Neuropathology*. 2002 Sep;22(3):106-32.
6. Vergani P, Locatelli A, Doria V, et al. Intraventricular hemorrhage and periventricular leukomalacia in preterm infants. *Obstet Gynecol*. 2004 Aug;104(2):225-31.
7. Volpe JJ. Neurobiology of periventricular leukomalacia in the premature infant. *Pediatr Res*. 2001 Nov;50(5):553-62.
8. Wharton KN, Pinar H, Stonestreet BS, et al. Severe umbilical cord inflammation-a predictor of periventricular leukomalacia in very low birth weight infants. *Early Hum Dev*. 2004 Apr;77(1-2):77-87.

Alteraciones genéticas comunes

40. Alteraciones genéticas comunes

Esquema 41.1 Alteraciones genéticas comunes



Síndrome de Beckwith-Weideman

- Es una enfermedad genética o epigenética de sobrecrecimiento asociada con un elevado riesgo de formación de tumor embrionario. Los pacientes presentan de forma típica onfalocele, macroglosia y macrosomía. El síndrome cursa con hipoglicemia severa que puede tener repercusiones neurológicas a largo plazo si no se trata rápidamente.
- Su frecuencia es aproximadamente en 1:13.700 nacidos vivos. Afecta a diversos grupos étnicos y tanto a hombres como a mujeres.

Etiología

- La enfermedad es causada por mutaciones en genes reguladores del crecimiento en el cromosoma 11 (en la región 11p15.5) o por errores en impronta genómica

Diagnóstico

- No hay un criterio consensuado sobre el diagnóstico del Beckwith-Wiedemann, aunque existen signos asociados con el síndrome, menos comunes en el resto de la población. Hay que considerar, asimismo, que niños con un fenotipo más leve pueden desarrollar los tumores porque sean mosaicos, por lo que es de importancia realizar una prueba genética para confirmar el diagnóstico.

Diagnóstico diferencial

- Síndrome de Simpson-Golabi-Behmel
- Síndrome de Proteus
- Síndrome de Soto
- Síndrome de Perlman

Síntomas y signos

- Los niños con el síndrome de Beckwith-Wiedemann que sobreviven al período de la lactancia tienen un buen pronóstico, aunque no se dispone de información sobre un seguimiento a largo plazo de la enfermedad
- El desarrollo mental parece ir de normal a ligeramente disminuido

- La hinchazón de la lengua puede causar problemas con la alimentación y el sueño

Tratamiento

- Los recién nacidos con hipoglucemia deben ser tratados rápidamente con líquidos intravenosos
- Puede ser necesario reparar los defectos de la pared abdominal
- Al niño se le debe realizar un cuidadoso seguimiento para vigilar la aparición de tumores

Seguimiento

- Debe realizarse seguimiento riguroso con marcadores bioquímicos y estudios ecográficos para diagnosticar tempranamente posibles neoplasias y así, disminuir la mortalidad, secuelas y complicaciones
- El desarrollo mental puede ser normal

Síndrome de Cornelia de Lange

- Es un trastorno malformativo múltiple congénito. Se determina por sus características faciales en asociación con retraso del crecimiento pre y posnatal, retraso mental de nivel variable y, en algunos casos, anomalías de las partes superiores. Muchos de los síntomas se pueden mostrar al nacimiento o a muy temprana edad
- La incidencia exacta se desconoce, estimándose alrededor de 1:45.000 a 1:62.000 nacimientos. No existe predominio en cuanto al sexo

Etiología

- La inmensa mayoría de los casos son debidos a mutaciones espontáneas, aunque los genes afectados causantes de la enfermedad pueden ser heredados de ambos progenitores, haciéndolo de forma autosómica dominante
- Actualmente, se conocen tres genes relacionados con el síndrome de Cornelia de Lange (SCdL): NIPBL, SMC1A y SMC3. El gen NIPBL codifica un factor regulador del complejo de las Cohesinas y los genes SMC1A y SMC3 codifican las subunidades estructurales que constituyen su núcleo central

Diagnóstico

- El diagnóstico se basa en el reconocimiento de los hallazgos físicos y se confirma por análisis cromosómico

Diagnóstico diferencial

- Síndromes que cursan con hipertrichosis, hirsutismo o sinofridia
- Síndrome de Grebbe
- Síndrome de Roberts
- Síndrome de CHILD
- Síndrome de TAR

Síntomas y signos

- **Características más comunes:** incluyen bajo peso al nacer (usualmente, pero no siempre, por debajo de 2,200 g), RCIU, baja estatura y cabeza pequeña
- **Características faciales típicas:** incluyen cejas (suelen unirse en el medio) y pestañas muy largas, nariz pequeña y respingona y labios finos en V invertida
- **Otras características frecuentes:** incluyen hirsutismo, manos y pies pequeños, unión parcial del segundo y tercer dedos de los pies, quinto dedo (meñique) curvado, reflujo gastroesofágico, convulsiones, defectos cardíacos, fisura del paladar, anomalías intestinales, dificultad a la hora de alimentarlos, pérdida de audición y vista, y retraso en el neurodesarrollo
- Anormalidades de los miembros: focomelia u oligodactilia
- Existe en algunos pacientes limitación a la extensión de los codos, también puede presentar en varones criptorquidia y llanto de tono bajo y en algunos casos ombligo pequeño

Tratamiento

- No existe farmacéutica ni tratamiento general, solo recomendaciones específicas dependiendo de cada caso y de los síntomas presentes

Seguimiento

- Seguimiento continuo del neurodesarrollo y problemas auditivos

Síndrome de Cri-Du-Chat

- Raro (incidencia 1 en 50,000)

Etiología

- Pérdida de material del brazo corto del cromosoma 5
- 85% son por supresiones nuevas; 15% por herencia (translocación balanceada)

Diagnóstico

- El análisis cromosómico identifica a la mayoría de los casos, pero pueden haber falsos negativos
- Si el análisis inicial de cromosomas es negativo y la sospecha clínica es elevada, está indicado el análisis cromosómico de alta resolución (FISH)
- Debe estudiarse los cromosomas de los padres para evaluar el riesgo de subsiguientes embarazos

Diagnóstico diferencial

- Síndrome de Wolf-Hirschhorn (pérdida de material del brazo corto del cromosoma 4)
- Síndrome de Goldenhar (5p14)
- Otras anomalías cromosómicas

Síntomas y signos

- Bajo peso al nacer
- Microcefalia
- Llanto como de gato
- Hendiduras palpebrales con orientación descendente, hipertelorismo
- Hipotonía
- 30% de los pacientes pueden tener defectos cardíacos
- Retardo mental

Tratamiento

- Sintomático
- Referir a servicios de apoyo
- Tratar anomalías cardíacas si es necesario
- Consejo genético para embarazos futuros

Seguimiento

- Deficiencia mental severa a profunda
- En niños de mayor edad, escoliosis
- Infecciones respiratorias superiores frecuentes, otitis media y problemas de alimentación
- Los pacientes pueden vivir hasta los 40 a 50 años

Síndrome de Klinefelter

- La incidencia es de 1 en 1,000 varones
- El incremento de los problemas médicos se asocia con el incremento de la aneuploidia del cromosoma X
- Asociado con edad materna avanzada

Etiología

- Hipogonadismo secundario a la aneuploidia de los cromosomas sexuales
- La aneuploidia del cromosoma X incluye: 47XXY (80%), 46XX/47,XXY (10%), 48XXY, 48XXYY o 49XXXXY

Diagnóstico

- Se hace generalmente durante la adolescencia debido a los problemas en el desarrollo puberal
- Puede haber algún acontecimiento durante el diagnóstico prenatal
- Análisis cromosómico de sangre periférica
- Deben contarse un número adecuado de células para detectar mosaicismo
- Testosterona en plasma bajo en presencia de valores normales o elevados de HFE y HL

Diagnóstico diferencial

- Hemocistinuria

- Síndrome de Marfan
- Otras causas de hipogonadismo

Síntomas y signos

- Algunos problemas físicos ocurren durante la niñez
- Alteraciones en el cuerpo con brazos y piernas largas con una constitución fina
- Testículos pequeños: 1-2 cm (normal: 3.5-4.5)
- Ginecomastia
- Retraso en el lenguaje y desarrollo emocional
- Alteraciones cognitivas variables:
 - IQ promedio en el síndrome clásico es de 90
 - El incremento del desarrollo cognitivo puede verse en variantes
 - Pacientes con 49XXXXY funcionan en niveles similares al síndrome de Down

Tratamiento

- Monitoreo del desarrollo y problemas de aprendizaje
- Suplementación con testosterona durante la adolescencia
- Intervención quirúrgica por ginecomastia severa
- Consejería por infertilidad

Seguimiento

- La orientación sexual será generalmente heterosexual, pero puede haber disminución en la libido
- Pacientes con 48XXXY y 49XXXXY tienen síntomas más marcados y el retraso mental es común

Síndrome de Marfan

- Defecto de fibrilina-1 que produce lesiones en ojos, pulmones, sistema esquelético, corazón y vasos sanguíneos
- Se presenta en 1 a 2 por cada 10,000 nacimientos

Etiología

- 75% de casos tienen herencia autonómica dominante
- 25% son mutaciones nuevas (pueden resultar en un síndrome de Marfan clásico o una forma neonatal más severa)

Diagnóstico

- Generalmente se establece por criterios clínicos e historia familiar:
 - Con historia familiar positiva: el involucramiento de dos o más sistemas orgánicos sugieren el diagnóstico
 - Sin historia familiar: el diagnóstico se hace únicamente si existen alteraciones esqueléticas típicas más el involucramiento de otros dos órganos con al menos un criterio mayor (lente desprendida, dilatación de raíz aórtica o ectasia dural)
- Prueba de ADN es confirmatoria pero no disponible clínicamente
- En familias con historia conocida de síndrome de Marfan deben hacerse los estudios de conexión
- En pacientes sin historia familiar, deben medirse los niveles de homocisteína para descartar homocistinuria
- Resonancia magnética: puede mostrar ectasia dural

Diagnóstico diferencial

- Aracnodactilia contractural congénita (síndrome de Beals)
- Síndrome de Ehlers-Danlos
- Síndrome de Shprintzen-Goldberg
- Trisomía 8
- Síndrome de Stickler
- Homocistinuria
- Síndrome de Klinefelter (en varones)

Síntomas y signos

- Ojos: desprendimiento del cristalino (ectopic lentis)
- Pulmones: neumotórax espontáneo
- Musculoesquelético: deformidad pectoral, escoliosis, relación entre parte superior e inferior del cuerpo reducida, ex-

tensión de los brazos incrementada.

- Cardiovascular: aorta dilatada con o sin disección aórtica, prolapso de válvula mitral
- Marcas de estiramiento en piel debido al tipo de cuerpo adelgazado

Tratamiento

- Monitoreo por cambios aórticos:
 - La aorta empieza a dilatarse: usar β -bloqueadores para desacelerar el progreso
 - Si aorta se dilata >5 cm: intervención quirúrgica
- Monitoreo por involucramiento ocular
- La escoliosis frecuentemente requiere cirugía
- Manejo del dolor (el dolor crónico es debido a problemas en las articulaciones)

Seguimiento

- Con medicación y cirugía apropiada la mayoría de pacientes tienen una expectativa de vida normal
- Después de cirugía profiláctica por patología aórtica, expectativa de vida es de 30 a 40 años
- La forma neonatal generalmente tiene mayor involucramiento cardíaco que no responde al tratamiento
- El dolor esquelético crónico puede ser debilitante
- En mujeres embarazadas con síndrome de Marfan debe monitorizarse la patología aórtica debido al riesgo de ruptura durante el parto

Síndrome de Prader-Willi

- Se presenta en uno por cada 10,000 a 15,000 nacimientos
- Ambos sexos están afectados

Etiología

- Pérdida de expresión de los genes del cromosoma 15
- 75% de casos por supresión de material del cromosoma 15 del padre
- 25% por herencia de dos cromosomas derivados de la madre (disomía uniparental)

Diagnóstico

- Análisis de la región Prader-Willi del cromosoma 15
- Análisis cromosómico de alta resolución (prueba de FISH)

Diagnóstico diferencial

- Atrofia muscular espinal
- Distrofia miotónica congénita
- Otras enfermedades neuromusculares
- Otras causas de obesidad en niños
- Bardet-Biedl
- Herencia Albright
- Síndrome de Cohen
- Obesidad familiar

Síntomas y signos

- Hipotonía central con succión disminuida y desmedro durante la infancia
- Hipoplasia genital
- Facies características: fisuras palpebrales almendradas, diámetro bitemporal angosto y labio superior fino
- Pies y manos pequeños
- La obesidad empieza durante la niñez con hipotonía y apetito voraz
- Retardo mental y desarrollo retrasado
- Baja estatura
- Hipopigmentación generalizada

Tratamiento

- Intervención temprana para direccionar problemas de alimentación
- Apoyo apropiado en el desarrollo, incluyendo servicios especiales de educación y al acercarse a la edad escolar

- La estatura corta debe ser tratada con reemplazo de hormona del crecimiento
- Cuando se desarrolla la obesidad debe restringirse estrictamente la dieta calórica
- Evaluaciones para detectar problemas oculares (estrabismo)
- Evaluaciones para problemas endocrinos, incluyendo diabetes e hipotiroidismo

Seguimiento

- La obesidad y sus problemas asociados son las complicaciones más serias
- La mayoría de pacientes tienen un retardo mental mediano
- Los problemas de comportamiento y psiquiátricos presentes son un reto para el manejo de pacientes en edad adulta
- La expectativa de vida está condicionada al manejo estricto de la obesidad

Síndrome de Treacher-Collins

- El síndrome de Treacher-Collins es una condición hereditaria que afecta principalmente las estructuras de la cabeza y la cara
- Se presenta con una frecuencia de 1:40.000 a 1:70,000 y en el 60% de los pacientes los antecedentes familiares son negativos

Etiología

- Es causado por una proteína defectuosa llamada treacle y es una afección que se transmite de padres a hijos de manera autosómica dominante
- Más del 60% de todos los casos se debe a cambios en un nuevo gen (mutaciones) debido a que no existe ningún antecedente familiar de la enfermedad

Diagnóstico

- Muestreo de vellosidades coriónicas CVS entre las semanas 10 a 12 de embarazo.
- Amniocentesis entre las 14 y las 18 semanas.
- En las semanas 18 a 20 del embarazo se puede utilizar ultrasonido de alta resolución. Un sonograma puede identificar un mentón pequeño y orejas pequeñas, pero el diagnóstico por ultrasonido no es definitivo y puede que no se identifique a un feto levemente afectado.
- Características físicas al nacimiento.
- Se pueden hacer pruebas genéticas para buscar mutaciones en el gen TCS1.

Diagnóstico diferencial

- Secuencia de Pierre-Robin
- Síndrome de Goldenhar

Síntomas y signos

- Los individuos con este síndrome tienen un rostro con apariencia característica. Las características físicas usualmente incluyen:
 - La parte externa de los oídos es anormal o casi totalmente ausente
 - Hipoacusia
 - Micrognatia
 - Boca muy grande
 - Coloboma
 - Vello del cuero cabelludo que se extiende hasta las mejillas
 - Paladar hendido

Tratamiento

- Solo se pueden corregir las malformaciones mediante cirugía reconstructiva, plástica, odontológica, tratamiento fonoaudiológico y oftalmológico, preferentemente precoz.

Seguimiento

- Los niños y los adultos con síndrome de Treacher-Collins son individuos normales con anormalidades físicas en la cara
- Los niños con este síndrome, en general crecen hasta convertirse en adultos de inteligencia normal que se desenvuelven también normalmente
- La atención cuidadosa a cualquier problema auditivo, ayuda a garantizar un mejor desempeño en la escuela

Síndrome de Turner

- Afecta solo a mujeres
- Se presenta en uno de cada 2,000 a 5,000 mujeres nacidas vivas
- 20% de fetos perdidos espontáneamente tienen el síndrome
- Solamente 1-2% de concepciones con síndrome de Turner llegan a las 28 semanas de gestación

Etiología

- Disgenesia gonadal secundaria a anomalías en el cromosoma X
- 50% tienen ausencia de un cromosoma X (cariotipo XO)
- Es posible otras etiologías por mosaicismo (50% tienen errores de supresión del segundo cromosoma X)

Diagnóstico

- Un tercio de pacientes se diagnostican al nacimiento por identificación de cuello membranoso y linfedema en dorso de manos y pies
- Otro tercio de pacientes se diagnostican durante la niñez durante la evaluación de estatura corta u otras anomalías
- El otro tercio se diagnostican durante la adolescencia durante la evaluación de desarrollo puberal anormal
- Análisis de cromosomas con conteo adecuado de células para descartar mosaicismo
- Frote bucal para evaluar cuerpos de Barr puede ser un método diagnóstico temprano, sin embargo, este método puede dar falsos negativos en pacientes mosaicos
- La evaluación de anomalías asociadas debe incluir imágenes renales y cardíacas
- Los hallazgos prenatales consistentes con síndrome de Turner, incluyen hidrops fetal e higroma quístico

Diagnóstico diferencial

- Síndrome de Noonan
- Enfermedad de Milroy
- Braquidactilia tipo E
- Síndrome pterigión múltiple

Síntomas y signos

- Estatura corta
- Gónadas rayadas
- Cuello membranoso
- Linfedema de manos y pies
- Coartación de la aorta
- Uñas hipoplásicas
- Problemas de aprendizaje

Tratamiento

- Cirugía cardíaca si es necesario.
- Reemplazo con hormona del crecimiento debe iniciarse a los 3-4 años de edad
- Reemplazo de estrógenos y progesterona durante la adolescencia para estabilizar las características sexuales
- Intervenciones educativas en pacientes con alteraciones de aprendizaje
- Monitoreo de otros problemas de salud (por ejemplo: hipotiroidismo, hipertensión, pérdida de audición y problemas visuales)

Seguimiento

- Los problemas más consistentes son la corta estatura e infertilidad
- El retardo mental es poco común, pero son comunes los problemas de aprendizaje y visuales espaciales
- Los pacientes mosaicos tienen menos problemas físicos
- El embarazo es posible con donador de óvulos y reproducción asistida

Trisomía 13 (síndrome de Patau)

- Se presenta en uno de cada 10,000 a 12,000 nacidos vivos

Etiología

- Debido a una copia extra del cromosoma 13
- 75% de los casos son eventos asociados a edad materna avanzada
- 20% por translocación Robertsoniana
- 5% mosaicos (una mezcla entre trisomía y células normales)

Diagnóstico

- Análisis cromosómico
- Diagnóstico prenatal debe ser ofrecido a mujeres en edad avanzada:
 - El diagnóstico definitivo se hace por amniocentesis o muestra de vellosidades coriónicas
 - El ultrasonido puede mostrar algunas características físicas
- Debe realizarse análisis cromosómico de los padres para descartar una translocación

Diagnóstico diferencial

- Pseudotrisomía 13
- Síndrome de Meckel
- Síndrome de Pallister-Hall
- Smith-Lemli-Opitz
- Otros síndromes cromosómicos incluyendo trisomía 18

Síntomas y signos

- Anomalías congénitas múltiples:
 - Labio y paladar hendido
 - Defectos en cuero cabelludo (cutis aplasia)
 - Polidactilia
 - Anormalidades en ojos (microftalmia, coloboma y anoftalmia)
 - Defectos en el SNC, incluyendo hidrocefalia
 - Defectos cardíacos
 - Defectos renales
- Convulsiones
- Retardo en el crecimiento
- Alteraciones intelectuales profundas

Tratamiento

- No están indicadas las intervenciones heroicas
- Consejo genético para la familia

Seguimiento

- Expectativa de vida limitada:
 - 40-50% fallecen en el primer mes de vida
 - 90% fallecen en el primer año de vida
 - La sobrevivida después de los tres años es rara

Trisomía 18 (Síndrome de Edward)

- Se presenta en uno de cada 5,000 nacidos vivos
- Incidencia mayor con edad materna avanzada

Etiología

- Debido a una copia extra del cromosoma 18
- 10% de los casos son mosaicos
- Parientes con duplicación parcial del cromosoma 18 (por translocación desbalanceada o nuevos eventos), pueden tener un fenotipo suavizado

Diagnóstico

- Análisis cromosómico.
- Tamizaje prenatal:
 - Pruebas maternas triples (α -fetoproteínas, gonadotropina coriónica humana y estriol no conjugado)
 - La amniocentesis es diagnóstica
 - El ultrasonido fetal puede identificar anomalías asociadas (por ejemplo: posición en garra con dedos traslapados)

Diagnóstico diferencial

- Trisomía 13
- Síndrome de Pena-Shokeir

Síntomas y signos

- Retardo en el crecimiento
- Orejas de implantación baja
- Occipucio prominente
- Micrognatia
- Dedos traslapados (segundo sobre el tercero y quinto sobre el cuarto)
- Pies en mecedora
- Defectos cardíacos congénitos
- Anomalías genitales:
 - Mujeres: clítoris prominente
 - Hombres: criptorquidea
- Defectos en el SNC, incluyendo holoporencefalia
- Hipertonía

Tratamiento

- No están indicadas las intervenciones heróicas
- Consejo genético para la familia

Seguimiento

- Menos del 5% sobreviven después del primer año de vida
- 90% fallecen antes de los seis meses de vida, debido a complicaciones cardíacas o defectos del SNC
- Los pocos sobrevivientes tienen retardo mental severo y alteraciones del crecimiento
- Los pacientes con trisomía 18 parcial tienen mejor pronóstico (menos anomalías severas)
- Riesgo de recurrencia en embarazos sucesivos es <1%.

Trisomía 21 (Síndrome de Down)

- Ocurre en todos los grupos étnicos y raciales
- Mayor frecuencia en mujeres
- Se presenta en uno de cada 650-1,000 nacidos vivos
- Se asocia con edad materna mayor de 40 años
- Etiología
- 95% de los casos son simple trisomía, con tres copias del cromosoma 21
- 1% mosaicos con algunos pares de cromosomas normales
- 4% translocación del cromosoma 21 (2% supresiones nuevas y 2% translocación balanceada)

Diagnóstico

- Reconocimiento de las características fenotípicas
- Pruebas maternas:
 - El suero materno revela α -fetoproteínas bajas, estriol no conjugado bajo y gonadotropina coriónica humana elevada.
 - El ultrasonido prenatal puede mostrar ciertas características como aumento de pliegues en nuca.
 - El diagnóstico definitivo prenatal es con muestras de las vellocidades coriónicas o amniocentesis.

- Análisis del cariotipo

Diagnóstico diferencial

- Síndrome de Zellweger (fenotipo facial similar)
- Otras anomalías cromosómicas

Síntomas y signos

- Hipotonía y microcefalia
- Epicanto bilateral, hipertelorismo, hendiduras palpebrales con orientación ascendente, protrusión de la lengua
- Trompas de eustaquio y canales auditivos estenóticos
- Paladar ojival, micro y/o retrognatia, orejas pequeñas con el hélix plegado en la parte superior
- Pliegue palmar único
- Separación del primero y segundo dedos del pie
- Defectos cardíacos congénitos (principalmente defecto de los cojinetes endocárdicos)
- Defectos congénitos abdominales (atresia duodenal, atresia traqueoesofágica, estenosis pilórica, enfermedad de Hirschsprung)
- Retardo mental de medio a moderado
- Enfermedades gingivales, infecciones del tracto respiratorio superior e inferior frecuentes

Tratamiento

- Involucramiento temprano con los servicios de apoyo para optimizar el desarrollo cognoscitivo y social
- Consultas en alimentación y nutrición para lograr una alimentación óptima en el período neonatal y prevenir obesidad durante la niñez y adolescencia
- Expectativas de desarrollo y crecimiento utilizando las tablas específicas para niños con Down
- Evaluación cardiológica en el período neonatal
- Evaluación oftalmológica y audiológica en el período neonatal y cada año
- Cuidado dental meticuloso
- Vacunas de influenza, virus respiratorio sincitial y neumococo para niños con enfermedad cardíaca o respiratoria crónica
- Consejo genético

Seguimiento

- El pronóstico depende del grado de desarrollo de las intervenciones y la calidad del cuidado médico
- Pueden desarrollar insuficiencia cardíaca congestiva o enfermedad valvular debido a resistencia vascular pulmonar elevada
- Morbilidad significativa por infecciones frecuentes del tracto respiratorio
- Enfermedad tiroidea puede ocurrir en 40% de pacientes
- El riesgo de leucemia es quince veces superior
- Incidencia aumentada de autismo, diabetes mellitus, Alzheimer y sprue celíaco
- Secuelas neurológicas por inestabilidad atlanto-axial (compresión del cordón espinal) incluyendo tortícolis

Acondroplasia

- Es una causa común de enanismo, se relaciona en el 75 % de los casos con mutaciones genéticas (asociadas a la edad parental avanzada) y en el 25% restante con desórdenes autosómicos dominantes
- La enfermedad se presenta en 1 de cada 25,000 niños nacidos vivos

Etiología

- Es una mutación en el gen que codifica para el receptor 3 del factor de crecimiento de fibroblastos 3 (FGF3), localizado en el cromosoma 4. Existen dos mutaciones posibles que afectan a este gen: G1138A y G1138C. Ambas son puntuales, donde dos pares de bases complementarias del ADN se intercambian:
- Mutación G1138A: en el nucleótido número 1138, la guanina es sustituida por adenina. En el 98% de los casos de acondroplasia, se sufre esta mutación.
- Mutación G1138C: tiene lugar el cambio de guanina por citosina, también en el nucleótido 1138. La frecuencia de esta alteración es mucho menor, apenas en el 2% de los casos.

Diagnóstico

- Ecografía fetal que muestra discordancia progresiva entre la longitud del fémur y el diámetro biparietal por edad
- Una prueba de ADN puede ser realizada antes del nacimiento para detectar la homocigosidad de la mutación
- Estudio radiológico del esqueleto es útil para confirmar el diagnóstico de acondroplasia, donde se puede observar:
 - Un cráneo grande, con un estrecho agujero occipital y una base relativamente pequeña
 - Cuerpos vertebrales cortos y aplanados con un espacio intervertebral relativamente grande
 - Alas ilíacas pequeñas y cuadrada con una muesca ciática estrecha y un techo acetabular horizontal
 - Huesos tubulares cortos y gruesos con ventosas metafisarias y placas de crecimiento irregulares
 - Crecimiento excesivo del peroné; manos anchas con metacarpos y falanges cortas y costillas cortas con forma de copa en los extremos anteriores

Diagnóstico diferencial

- Osteogénesis imperfecta
- Displasia epifisaria múltiple tardía
- Acondrogénesis
- Osteopetrosis
- Displasia tanatofórica

Síntomas y signos

- Apariencia física característica como consecuencia de la interrupción del desarrollo del cartílago en las epífisis de los huesos, haciéndose más notable en los huesos largos húmero y fémur, que son los que presentan un crecimiento más rápido
- Baja estatura, que no suele sobrepasar los 144 cm en la edad adulta, con acortamiento de las extremidades y agrandamiento del cráneo, mientras que el tronco conserva su tamaño normal
- Extremidades superiores: aunque son más cortas que en un individuo normal, los antebrazos son más largos que los brazos y son incapaces de realizar una extensión completa del codo
- Extremidades inferiores: al igual que ocurre en los brazos, los miembros inferiores también son más cortos con mayor evidencia en el fémur que en la tibia. El eje de las rodillas toma una postura anómala y origina el genu varo, una mayor separación entre ambas rótulas que origina unas extremidades inferiores arqueadas
- Signo del tridente: hace referencia a la separación existente entre el tercer y cuarto dedo de la mano
- Alteraciones en la columna vertebral: durante la infancia pueden presentar una cifosis dorsal por la falta de tono muscular. En ocasiones, se combina con una hiperlordosis lumbar que intenta compensar la desviación

Tratamiento

- A pesar de que se conoce la mutación del gen en el receptor del factor de crecimiento, actualmente no existe un tratamiento conocido para tratar la acondroplasia

Seguimiento

- El seguimiento consiste en manejar las alteraciones esqueléticas para evitar al máximo sus consecuencias deformantes a mediano y largo plazo
- Consulta a psicología para evitar problemas de autoestima

Artrogriposis Múltiple Congénita (AMC)

- Se define como un complejo sindromático caracterizado por la presencia de contracturas y deformidades articulares, no progresivas, debido a causas tanto miogénicas como neurógenas, y se expresa, intrauterinamente, por hipo motilidad o acinesia
- Su frecuencia varía desde 0.75:10,000 a 1:13,000 recién nacidos vivos, según la literatura

Etiología

- La causa es desconocida. La mayoría de los tipos de AMC no se heredan, sin embargo, se ha descrito una forma autosómica recesiva rara de la enfermedad

Diagnóstico

- El diagnóstico prenatal es posible mediante ecografía, aunque no es seguro en el 100% de los casos. Se basa en la persistencia de la inmovilidad fetal, signo de extraordinaria importancia que debe llevar a observar las articulaciones,

en las que podrán comprobarse las contracturas y las anomalías de posición de las extremidades. El empleo de la ecografía tridimensional interactiva proporciona imágenes más reales de las anomalías articulares

- Radiológicamente o con TAC se pueden observar numerosas anomalías, entre las que se destacan las contracturas de las articulaciones involucradas, la presencia de huesos más delgados y osteoporóticos, cambios en la alineación de los huesos del carpo, entre otros
- En algunos casos será necesario realizar biopsia muscular

Diagnóstico diferencial

- Parálisis bilateral del plexo braquial. En AMC se puede observar la presencia de hoyuelos superficiales en las muñecas.
- Síndrome de Zellweger
- Atrofia muscular espinal
- Neuropatía hipomielinizante congénita
- Osteogénesis imperfecta

Síntomas y signos

- Las anomalías cartilaginosas se consideran causa de artrogriposis múltiple congénita en neonatos con cualquiera de las siguientes características:
 - Mayor talla para la edad gestacional
 - Forma del lóbulo auricular anormal
 - Esclera azulada
 - Piel hiperextensible y transparente
 - Craneosinostosis

Tratamiento

- El tratamiento de la artrogriposis en el período neonatal consiste en modificar las posturas anormales mediante la colocación de férulas de yeso
- El plan de tratamiento ha de estar continuamente adaptado y modificado de acuerdo a las necesidades que vayan surgiendo

Seguimiento

- Los pacientes con artrogriposis múltiple congénita tienen una inteligencia normal, lo cual favorece su crecimiento y desarrollo
- El manejo y el tratamiento del niño con AMC debe llevarse a cabo por un equipo multidisciplinario orientado a conseguir el máximo grado de desarrollo funcional e integral del niño
- Se debe recibir consejo genético en relación con la causa específica de la afección, siendo posible por medio de la genética molecular la identificación de algunas de las entidades y síndromes asociados

Craneosinostosis

- La craneosinostosis o cierre prematuro de las suturas es una alteración congénita en la que se produce el cierre prematuro de una o más de las suturas que separan los huesos del cráneo de un recién nacido
- Ocasionalmente, los niños tienen otros problemas congénitos, pueden tener retraso mental, aunque por lo general, el único defecto es el crecimiento longitudinal y angosto de la cabeza, en lugar de crecer a lo ancho
- Se presenta con una frecuencia aproximada de 1:2,000 a 3,000 recién nacidos

Etiología

- Las causas de la craneosinostosis permanecen aún desconocidas. Se sabe que su origen es principalmente genético y ya se han identificado algunos genes que causan este síndrome.

Diagnóstico

- El diagnóstico se basa en algunos elementos básicos como:
 - La presencia de un cráneo morfológicamente anormal
 - La ausencia a la palpación de determinada fontanela
 - Osificación anticipada
 - Estudio radiológico simple que evidencia la sutura cerrada

Diagnóstico diferencial

- Algunos trastornos genéticos comúnmente asociados con craneosinostosis:
 - Enfermedad de Crouzon
 - Síndrome de Apert
 - Síndrome de Carpenter
 - Síndrome de Chotzen
 - Síndrome de Pfeiffer

Síntomas y signos

- Ocasionalmente, los niños tienen otros problemas congénitos. Pueden tener retraso mental, aunque por lo general, el único defecto es el crecimiento longitudinal y angosto de la cabeza, en lugar de crecer a lo ancho.

Tratamiento

- La cirugía reconstructiva debe realizarse lo antes posible después del diagnóstico y tiende a aliviar la presión al cerebro durante su crecimiento
- Está indicada por la presencia de hipertensión endocraneana, atrofia del nervio óptico, retraso del desarrollo psicomotor, con fines estéticos y para permitir un crecimiento del cerebro sin restricciones

Seguimiento

- La recuperación depende de cuántas suturas estén involucradas y si se presentan o no otros defectos. Los pacientes que se someten a la cirugía, generalmente se recuperan, especialmente aquellos cuya afección no esté asociada con un síndrome genético.

Distrofia Muscular (DM)

- La DM de Duchenne es más frecuente: 13-33 casos por 100,000 (1 en 3,300 nacimiento de varones vivos)
- La DM de Becker se presenta probablemente en 3-6 por 100,000.

Etiología

- Enfermedad muscular progresiva
- DM de Duchenne y Becker son debidas a un defecto en la proteína distrofina (recesiva ligada al sexo)
- La distrofia miotónica está asociada a repetición de trinucleótidos (autosómica dominante)
- Distrofia que rodean los miembros (autosómica recesiva o dominante)

Diagnóstico

- CPK elevada (25-200 veces de lo normal) en DM de Duchenne y Becker, sin embargo, ésta disminuye cuando se inicia la destrucción muscular
- Otras enzimas están elevadas (aldolasa y aminotransferasa aspartato)
- Electromiograma: muestra rasgos miopáticos, incluyendo signos de denervación
- Pruebas genéticas:
 - Disponibles para DM de Duchenne y Becker, utilizando restricción fragmentada de polimorfismo largo
 - Análisis repetido de trinucleótidos para distrofia miotónica.
 - También pueden hacerse en el prenatal
- La biopsia es necesaria para diferenciar entre los diferentes tipos de enfermedades musculares
- ECG: muestra evidencia de cardiomiopatía, arritmias e insuficiencia cardíaca congestiva

Síntomas y signos

- Hipotonía y debilidad al nacimiento
- Desarrollo motor retrasado y alteraciones al caminar (de puntillas)
- Signo de Gower: el niño usa sus manos para empujarse del suelo para vencer la debilidad de los músculos proximales
- Atrofia o pseudohipertrofia muscular
- Textura de hule de los músculos debido a la infiltración de colágeno y grasa
- Fasciculaciones musculares (incluyendo la lengua)
- Miotonía (relajación lenta de los músculos después de una contracción)
- Reflejos ausentes o deprimidos
- Pérdida de la movilidad

- Puede haber escoliosis
- Convulsiones pueden presentarse en la forma congénita

Tratamiento

- No existe tratamiento disponible para revertir la naturaleza progresiva de la DM
- Pueden utilizarse esteroides para retrasar la destrucción muscular progresiva, sin embargo, están asociados con osteoporosis, compromiso del sistema inmune y otros efectos secundarios
- La miotonía puede ser tratada con quinidina, fenitoína y procainamida, sin embargo, estas drogas no mejoran la debilidad muscular
- Tratamiento de apoyo por descompensación cardíaca o respiratoria
- La rehabilitación, prevención de contracturas y complicaciones médicas pueden mejorar la calidad de vida

Seguimiento

- DM de Duchenne: la mayoría de niños mantienen su habilidad para caminar y subir gradas hasta la edad de ocho años
- La debilidad y contracturas empeoran la morbilidad
- Algunos niños requieren ventilación
- Las distrofias musculares, algunas formas de distrofia muscular congénita y otras relacionadas con los miembros, involucran la corteza cerebral y dan como resultado retardo mental y convulsiones
- Puede haber insuficiencia cardíaca congestiva por descompensación cardíaca y arritmias

Paladar hendido

- Se presenta en 0.4 por cada 1,000 nacimientos
- Se pueden encontrar otras anomalías en 13 a 50% de pacientes
- En la secuencia de Robin 35% tienen síndrome de Stickler y 10% síndrome 22q11

Etiología

- Puede ser causado por alteración cromosómica, defecto genético simple o exposición a teratogenos.
- Puede presentarse de la manera siguiente:
 - Paladar hendido: falla en la fusión del paladar suave y duro.
 - Paladar hendido submucoso: fusión de mucosa en línea media, pero no las estructuras óseas y blandas fundamentales.
 - Insuficiencia velofaríngea: funcionamiento inadecuado de los músculos faríngeos y palatinos.
 - Secuencia de Pierre-Robin: micrognatia, paladar hendido en forma de U y glosoptosis. El tamaño excesivo de la lengua en relación al tamaño de la boca compromete la vía aérea superior.

Diagnóstico

- Presencia de hendidura al examen físico. El paladar hendido submucoso puede no ser identificado si no se palpa el paladar cuidadosamente.
- Insuficiencia velofaríngea y paladar submucoso pueden verse por laringoscopia indirecta.
- Historia prenatal de exposición a teratogenos, incluyendo alcohol y tabaco.
- Historia familiar detallada.
- Evaluación cuidadosa para descartar otras anomalías y/o síndromes asociados:
 - Evaluación de hormona del crecimiento para estatura corta
 - Evaluación cardíaca
 - Evaluación oftalmológica
- Análisis cromosómico con la prueba de FISH para determinar supresión de 22q11

Diagnóstico diferencial

- Labio leporino/paladar hendido
- Paladar hendido aislado
- Secuencia de Pierre-Robin

Síntomas y signos

- El paladar hendido aislado, generalmente se identifica en el examen del recién nacido
- Son comunes las infecciones de oído y oído medio

- Problemas para la articulación
- Obstrucción de vía aérea superior
- Anomalías congénitas asociadas incluyen defectos cardíacos congénitos, hipopituitarismo, miopía, micrognatia (hipoplasia mandibular) y glosoptosis

Tratamiento

- Referir a equipo especializado en paladar hendido para su manejo especializado
- En el período neonatal se puede colocar una prótesis palatal para prevenir el flujo de leche hacia la nasofaringe durante la alimentación
- Están disponibles mamones específicos para paladar hendido y otros accesorios para la alimentación.
- Corrección quirúrgica en el primer año de vida
- La reparación debe hacerse en estadios, dependiendo del grado de deformidad y la presencia o no de labio leporino
- Terapia del habla, empezando alrededor del año de edad
- Consulta dental si están afectados los dientes
- Tratamiento agresivo para infecciones de oído

Seguimiento

- En casos aislados de paladar hendido no existen secuelas médicas importantes, sin embargo, los problemas psicológicos pueden ser significativos
- Puede haber pérdida de la audición secundaria a infecciones de oído mal tratadas
- Consejo genético para paciente y familia

Secuencia de Pierre-Robin (SPR)

- La secuencia de Pierre Robin, es una tríada compuesta de:
 - Retro/micrognatia
 - Glosoptosis, y
 - Paladar hendido
- La incidencia de la entidad es de 1:8,500, aunque las cifras pueden variar entre 1:2,000 y 1:30,000; parece ser mayor en gestaciones múltiples y se han descrito casos familiares.

Etiología

- La S.P.R. se origina a partir de diversos tipos de lesión inicial que ocasionan las alteraciones de la anatomía mandibular y palatina. La alteración mandibular parece ser el primer evento de la secuencia; la posición hacia atrás mantiene la lengua elevada hacia la nasofaringe, lo cual impide la fusión de las placas palatinas que ocurre normalmente a las once semanas de gestación.
- El daño mandibular inicial puede ser causado por mecanismos relacionados con la posición (oligohidramnios, gestación múltiple), hipoplasia intrínseca, anomalías neuromusculares o patología del tejido conectivo.

Diagnóstico

- Puede sospecharse desde las trece semanas de edad gestacional por ultrasonografía
- En el recién nacido por las manifestaciones que componen la tríada clásica

Diagnóstico diferencial

- Síndrome de alcoholismo fetal
- Síndrome de Treacher-Collins
- Síndrome de Digeorge
- Síndrome de Stickler

Síntomas y signos

- Las manifestaciones clínicas de la secuencia están relacionadas con la obstrucción de la vía aérea, problemas en la alimentación, alteraciones en la motilidad esofágica, en la dentición y de tipo auditivo.

Tratamiento

- El manejo inicial de la SPR debe orientarse hacia los problemas de la vía aérea y a establecer una adecuada nutrición. La educación de la familia es fundamental para tener éxito en el tratamiento.
- **El alargamiento gradual de la mandíbula** mediante distracción ósea es una técnica que permite aumentar las dimen-

siones de la mandíbula a expensas del hueso local. Esto sin necesidad de injertos a distancia, permitiendo simultáneamente una elongación gradual de los tejidos blandos, musculatura, vasos, nervios, piel, dejando la base de la lengua en una posición más anterior y aumentando las dimensiones de la vía aérea retrofaríngea. Se puede utilizar precozmente en el recién nacidos con hipoplasia mandibular, sin mayor morbilidad asociada, siendo muy eficaz en el tratamiento de la obstrucción respiratoria, evitando una traqueotomía o intubación prolongada y mejorando ostensiblemente la calidad de vida.

Seguimiento

- Existe aún controversia con respecto al pronóstico del crecimiento mandibular y algunos grupos apoyan la realización de intervenciones precoces
- En los pacientes con SPR asociada a síndromes, el pronóstico estará determinado por el síndrome de base

Referencias

1. Aase JM. Diagnostic dysmorphology. New York : Springer, 1990.
2. Abouleish AE. Neonatal craniosynostosis. *Anesthesiology*. 2011 Nov;115(5):1103.
3. Baker DL, Schuette JL, Uhlmann WR. A guide to genetic counseling. New York : John Wiley and Sons, 1998.
4. Bamshad M, Van Heest AE, Pleasure D. Arthrogyriposis: a review and update. *J Bone Joint Surg Am*. 2009 Jul;91 Suppl 4:40-6.
5. Baraister M, Winter R. A colour atlas of clinical genetics. London :Wolfe Medical Publications, 1983.
6. Bianca S, Bianca M. Down syndrome. *Arch Med Res*. 2005 Mar-Apr;36(2):183.
7. Carter EM, Davis JG, Raggio CL. Advances in understanding etiology of achondroplasia and review of management. *Curr Opin Pediatr*. 2007 Feb;19(1):32-7.
8. Chitayat D. The clinical approach to the newborn with multiple anomalies. In *Residents Handbook of Neonatology*. Kirpalani H, Moore AM, Perlman M Eds. Hamilton : BC Decker Inc. 2007, pp 469-484.
9. Choufani S, Shuman C, Weksberg R. Beckwith-Wiedemann syndrome. *Am J Med Genet C Semin Med Genet*. 2010 Aug 15;154C(3):343-54.
10. Cornish K, Bramble D. Cri du chat syndrome: genotype-phenotype correlations and recommendations for clinical management. *Dev Med Child Neurol*. 2002 Jul;44(7):494-7.
11. Derrien E. Marfan syndrome. *Rev Infirm*. 2004 Apr;(100):32-4.
12. Evans KN, Sie KC, Hopper RA, et al. Robin sequence: from diagnosis to development of an effective management plan. *Pediatr*. 2011 May;127(5):936-48.
13. Goel M, Rathore R. Trisomy 13 (Patau syndrome). *Indian Pediatr*. 2000 Oct;37(10):1140.
14. Harper PS. Practical genetic counselling. 5th Ed. London : Arnold Publishers, 2001.
15. Jones KL, Smith DW, Smith's recognizable patterns of human malformation. 6th Ed. Philadelphia : WB Saunders, 2006.
16. Klein de Zighelboim E, Gallardo B, Chávez M, Abarca HH. Atlas de dismorfología pediátrica. 1a. Ed. Instituto Nacional de Salud del Niño. Lima, Perú, 2012.
17. Liu J, Baynam G. Cornelia de Lange syndrome. *Adv Exp Med Biol*. 2010;685:111-23.
18. Martín Fernández-Mayoralas D, Fernández-Jaén A. Alcoholic foetopathy: an update. *Rev Neurol*. 2011 Mar 1;52 Suppl 1:S53-7.
19. Merritt L. Part 1. Understanding the embryology and genetics of cleft lip and palate. *Adv Neonatal Care*. 2005 Apr;5(2):64-71.
20. Parker MJ, Budd JL, Draper ES, Young ID. Trisomy 13 and trisomy 18 in a defined population: epidemiological, genetic and prenatal observations. *Prenat Diagn*. 2003 Oct;23(10):856-60.
21. Schaaf CP, Zschocke J, Potocki L. Human genetics : From molecules to medicine. 1st Ed. Philadelphia : Lippincott, Williams & Wilkins 2012.
22. Smyth CM. Diagnosis and treatment of Klinefelter syndrome. *Hosp Pract (Off Ed)*. 1999 Sep 15;34(10):111-2, 115-6, 119-20.
23. Stumpfig S. Duchenne muscular dystrophy. Current brief description. *Kinderkrankenschwester*. 2004 Sep;23(9):375-6.
24. Sybert VP, McCauley E. Turner's syndrome. *N Engl J Med*. 2004 Sep 16;351(12):1227-38.
25. Taybi H, Lachman RS. Radiology of syndromes and metabolic disorders. 4th Ed. St. Louis :Mosby-Year Book, 1996.
26. Trainor PA, Dixon J, Dixon MJ. Treacher Collins syndrome: etiology, pathogenesis and prevention. *Eur J Hum Genet*. 2009 Mar;17(3):275-83.
27. Wigren M, Hansen S. Prader-Willi syndrome: clinical picture, psychosocial support and current management. *Child Care Health Dev*. 2003 Nov;29(6):449-56.

Síndromes neonatales no genéticos

41. Síndromes neonatales no genéticos

Síndrome de Secreción Inapropiada de Hormona Antidiurética (SIHAD)

- El SIHAD se produce cuando existe interferencia en la supresión osmótica de hormona antidiurética (HAD), resultando en reabsorción inadecuada de agua.
- La excreción normal de sodio y el agua retenida producen hiponatremia sérica, bajo volumen y concentración urinaria elevada.

Etiología

- Trauma cerebral
- Infección
- Tumor
- Neumonía
- Drogas (clorpropamida, vincristina, imipramida, fenotiazinas)
- Iatrogenia (administración excesiva de HAD)

Diagnóstico

- Hiponatremia (<135 mmol/l)
- Normovolemia (lágrimas, mucosas normales, no taquicardia)
- Hipoosmolaridad
- Sodio en orina inapropiadamente elevado
- HAD en suero elevada (vasopresina)

Diagnóstico diferencial

- Pérdida excesiva de NaCl (vómitos/diarrea, uso de tiazidas)
- Hiponatremia postoperatoria
- Insuficiencia adrenal
- Enfermedad pulmonar (neumonía, DBP)
- Insuficiencia cardíaca congestiva
- Deshidratación

Síntomas y signos

- Letargia
- Pérdida de apetito
- Convulsiones

Tratamiento

- Corrección lenta de hiponatremia (incremento de 10% de Na en 24 horas)
- Restricción de líquidos (restringir ingesta a menos de la excreta urinaria más pérdidas insensibles)
- En hiponatremia severa o resistente a corrección a pesar de restricción de líquidos utilizar solución salina hipertónica (NaCl al 3%)
- Furosemide (para asegurar diuresis y excreción de orina diluida)

Seguimiento

- La hiponatremia severa puede ser fatal
- La corrección rápida de hiponatremia puede ser fatal o resultar en problemas centrales de mielinolisis (movimientos extraoculares anormales, cuadriparesis espástica, dificultad para tragar, etc.)

Referencias

1. Haycock GB. The syndrome of inappropriate secretion of antidiuretic hormone. *Pediatr Nephrol.* 1995 Jun;9(3):375-81.
2. Hidalgo-Mora JJ, Vila-Vives JM, Fernández Navarro JA, et al. Syndrome of inappropriate antidiuretic hormone secretion after cesarean section complicated with hemorrhage. *J Perinat Med.* 2011 Mar;39(2):213-4.
3. Montrowl SJ, Parker LA. Syndrome of inappropriate antidiuretic hormone. *Neonatal Netw.* 1997 Jun;16(4):69-71.

Síndrome de alcohol fetal

- Se presenta en uno de cada 1,000 en la población general
- Alta incidencia en mujeres que toman más de tres bebidas alcohólicas al día
- Alcohol es el teratógeno más común

Etiología

- Síndrome dismórfico, con anomalías del crecimiento y alteraciones intelectuales debido a la exposición de la madre al alcohol durante el embarazo
- La severidad está acorde a la cantidad de ingesta de alcohol
- No se ha establecido ninguna dosis segura de ingesta de alcohol durante el embarazo
- El síndrome es una de las causas más comunes de retardo mental (la causa más prevenible de retardo mental)

Diagnóstico

- Sugerido por historia de ingesta materna de alcohol
- El diagnóstico clínico se basa en tres componentes: dismorfología, evidencia de alteración del SNC e historia de retraso del crecimiento
- Evaluación cardíaca

Diagnóstico diferencial

- Otras causas de microcefalia
- RCIU
- Otras causas de dismorfismo facial

Síntomas y signos

- Dismorfismo facial:
 - Fisuras palpebrales cortas
 - Filtrum largo y plano
 - Hipoplasia mediofacial
 - Labio superior fino
 - Micrognatia
- Manifestaciones del SNC:
 - Microcefalia
 - Retardo mental
 - Hipotonía
- Problemas de comportamiento
- Retardo del crecimiento intrauterino
- Desmedro
- Anomalías cardíacas, especialmente defectos en el septum atrial
- Anomalías urogenitales

Tratamiento

- La terapia depende de las características individuales y necesidades médicas
- Corrección de anomalías cardíacas
- Apoyo educativo y desarrollo apropiado
- Apoyo nutricional

Seguimiento

- El pronóstico varía de acuerdo al grado de severidad
- El grado de retardo mental dictamina los resultados a largo plazo

Referencias

1. Douglas TS, Mutsvangwa TE. A review of facial image analysis for delineation of the facial phenotype associated with fetal alcohol syndrome. *Am J Med Genet A*. 2010 Feb;152A(2):528-36.
2. Evrard SG. Diagnostic criteria for fetal alcohol syndrome and fetal alcohol spectrum disorders. *Arch Argent Pediatr*. 2010 Feb;108(1):61-7.
3. Floyd RL, Weber MK, Denny C, O'Connor MJ. Prevention of fetal alcohol spectrum disorders. *Dev Disabil Res Rev*. 2009;15(3):193-9.
4. Grant TM, Brown NN, Dubovsky D, et al. The impact of prenatal alcohol exposure on addiction treatment. *J Addict Med*. 2013 Mar-Apr;7(2):87-95.
5. Jones KL, Hoyne HE, Robinson LK, et al. Fetal alcohol spectrum disorders: Extending the range of structural defects. *Am J Med Genet A*. 2010 Nov;152A(11):2731-5.

6. Mattson SN, Crocker N, Nguyen TT. Fetal alcohol spectrum disorders: neuropsychological and behavioral features. *Neuropsychol Rev.* 2011 Jun;21(2):81-101.
7. Memo L, Gnoato E, Caminiti S, et al. Fetal alcohol spectrum disorders and fetal alcohol syndrome: the state of the art and new diagnostic tools. *Early Hum Dev.* 2013 Jun;89 Suppl 1:S40-3.
8. Paintner A, Williams AD, Burd L. Fetal alcohol spectrum disorders-- implications for child neurology, part 1: prenatal exposure and dosimetry. *J Child Neurol.* 2012 Feb;27(2):258-63.
9. Paintner A, Williams AD, Burd L. Fetal alcohol spectrum disorders--implications for child neurology, part 2: diagnosis and management. *J Child Neurol.* 2012 Mar;27(3):355-62.
10. Pruett D, Waterman EH, Caughey AB. Fetal alcohol exposure: consequences, diagnosis, and treatment. *Obstet Gynecol Surv.* 2013 Jan;68(1):62-9.
11. Schaefer GB, Deere D. Recognition, diagnosis and treatment of fetal alcohol syndrome. *J Ark Med Soc.* 2011 Aug;108(2):38-40.

Síndrome de Muerte Súbita Infantil (SMSI)

- Se presenta en dos de cada 1,000 niños
- Mayor incidencia a los 2-3 meses de edad
- Más común en recién nacidos prematuros
- Más común en infantes que han tenido hermanos con SMSI
- Más común en hijos de padres fumadores
- Asociado a las estaciones frías

Etiología

- Muerte de un niño menor de un año de edad sin poder determinar la causa fisiológica
- Los mecanismos propuestos incluyen:
 - Asfixia accidental en la cama o con la ropa
 - Apnea secundaria a inmadurez del centro respiratorio
 - Arritmias cardíacas no detectadas
 - Enfermedad por reflujo gastroesofágico con aspiración o laringoespasmo secundario
 - Lactancia artificial
 - Factores inmunológicos
 - Infecciones
 - Etiología genética
- Incidencia incrementada en posición prona para dormir

Diagnóstico

- Se hace por exclusión postmortem
- Los hallazgos en necropsia consistentes con SMSI incluyen hipoxemia, petequias intratorácicas e incremento de músculo liso en arteria pulmonar
- En niños con antecedentes evaluar:
 - ECG
 - EEG
 - Prueba de pH esofágico para evaluar Reflujo Gastro Esofágico (RGE)
 - Neumocardiograma para descartar apnea y bradicardia
 - Examen para descartar problema séptico
 - Evaluación de alteraciones metabólicas

Diagnóstico diferencial

- Abuso infantil
- Virus respiratorio sincitial
- Convulsiones
- Arritmia cardíaca
- Apnea del prematuro
- Sepsis
- Alteraciones metabólicas
- Aplastamiento por el cuidador al dormir
- Asfixia o estrangulación secundario a superficie para dormir inapropiada

Síntomas y signos

- Generalmente se encuentra al niño sin pulso, cianótico y apnéico en la posición original para dormir o en posición prona
- Puede encontrarse, antes de fallecer, un niño con diferentes grados de depresión respiratoria y que aún puede ser resucitado
- Puede estar presente cianosis, apnea o quejido, hipotonía y/o sin capacidad de respuesta

Tratamiento

- La base para el tratamiento es la prevención:
 - Superficie para dormir apropiada
 - Lactancia materna exclusiva
 - Eliminar tabaco y fumadores
 - Prevenir sobrecalentamiento y arropamiento excesivo
 - Monitoreo de apnea en niños con antecedentes
 - Evaluación de posibles episodios y tratamiento apropiado de la causa


Seguimiento

- Los hermanos de niños afectados pueden estar predispuestos a SMSI

Referencias

1. Athanaskis E, Karavasiliadou S, Styliadis I. The factors contributing to the risk of sudden infant death syndrome. *Hippokratia*. 2011 Apr;15(2):127-31.
2. Blood-Siegfried J. The role of infection and inflammation in sudden infant death syndrome. *Immunopharmacol Immunotoxicol*. 2009;31(4):516-23.
3. García AJ 3rd, Koschnitzky JE, Ramirez JM. The physiological determinants of Sudden Infant Death Syndrome. *Respir Physiol Neurobiol*. 2013 Jun 2. pii: S1569-9048(13)00182-1.
4. Hauck FR, Thompson JM, Tanabe KO, et al. Breastfeeding and reduced risk of sudden infant death syndrome: a meta-analysis. *Pediatr*. 2011 Jul;128(1):103-10.
5. Moon RY, Fu L. Sudden infant death syndrome: an update. *Pediatr Rev*. 2012 Jul;33(7):314-20.
6. Munsters JM, Wierenga H, Boere-Boonekamp MM, et al. Additional recommendations for safe sleep to prevent SIDS. *Ned Tijdschr Geneesk*. 2013;157(8):A5568.
7. Rubens D, Sarnat HB. Sudden infant death syndrome: an update and new perspectives of etiology. *Handb Clin Neurol*. 2013;112:867-74.
8. Task Force on Sudden Infant Death Syndrome, Moon RY. SIDS and other sleep-related infant deaths: expansion of recommendations for a safe infant sleeping environment. *Pediatr*. 2011 Nov;128(5):e1341-67.

Problemas Neuromusculares



42. Problemas Neuromusculares

Malformaciones cerebrales

Anencefalia	<ul style="list-style-type: none"> • La lesión más frecuente del tubo neural en los países en desarrollo. El tronco y los miembros están normalmente formados, pero el cuello es corto; el número de las vértebras cervicales está reducido, la bóveda craneal falta en gran parte y con frecuencia existe un defecto espinal de gran tamaño • El cerebro está representado por una masa vascular en la que los nervios ópticos son atróficos, la hipófisis falta o es hipoplásica y las cápsulas suprarrenales son muy pequeñas • El cerebro, el tallo cerebral e incluso la médula espinal pueden estar afectados, aunque los músculos y ganglios sensoriales continúan desarrollándose • La vida extrauterina es imposible
Agnesia del cuerpo calloso (parcial o completa)	<ul style="list-style-type: none"> • Puede presentarse con hidrocefalia, retraso mental espasticidad y convulsiones, síntomas producidos por defectos asociados y no por la ausencia del cuerpo calloso • Algunos pacientes pueden llevar una vida bastante normal
Arrinencefalia	<ul style="list-style-type: none"> • Malformación menos extrema. Presentan ausencia o hipoplasia de las cintas y bulbos olfatorios, frecuentemente con microftalmos y nervios ópticos pequeños.
Cebocefalia	<ul style="list-style-type: none"> • Existen ambos ojos pero son microftálmicos y la nariz aplanada
Ciclopía	<ul style="list-style-type: none"> • El ojo es único y en posición central, no existen bulbos olfatorios ni vías y nervios ópticos; el cerebro está representado en la parte anterior por una masa única y en la parte posterior por una cavidad en forma de saco
Fisura craneal congénita	<ul style="list-style-type: none"> • Se diagnostica clínicamente por el encefalocele, que son generalmente hernias de la línea media, solo algunos se manifiestan en la región parietal a través de un defecto de la línea de sutura. • Cuando existe dentro de la hernia una gran cantidad de cerebro, la frente retrocede y el cráneo tiene el aspecto de microcéfalo. Los encefalocelos occipitales por lo común son grandes, contienen cerebro y pueden ser sésiles o pediculados. • El tratamiento consiste en la reparación inmediata. Un tercio de los operados pueden recuperarse adecuadamente.
Hidrancefalia	<ul style="list-style-type: none"> • Se caracteriza por la ausencia completa o casi total de los hemisferios cerebrales, cuyo espacio normal está ocupado por líquido • No existe tratamiento y la mayoría fallece en los primeros meses de vida
Holoporencefalia	<ul style="list-style-type: none"> • Defecto presente únicamente en el procéfalos, por lo que los centros que forman parte del sistema olfatorio están generalmente afectados
Poroncefalia verdadera	<ul style="list-style-type: none"> • Malformación del hemisferio cerebral (cavidad o quiste), a menudo lateral y proximal a la línea media • Se distingue de la poroncefalia falsa, provocada por lesiones vasculares durante el parto, en que la cavidad (aislada o múltiple) no se comunica con los ventrículos. • Los niños cursan con hemiplejía o retraso mental.

Deformaciones vasculares congénitas

- **Fístulas arteriovenosas**

- Se componen de una o varias arterias nutricias hipertrofiadas, una masa de vasos comunicantes que a menudo presentan dilataciones aneurismáticas y un grupo de venas de drenaje arterializado.
- Las manifestaciones clínicas incluyen un ruido sistólico craneal que se percibe mejor sobre el globo ocular y disminuye mediante la compresión de la carótida; dilatación de las venas del cuero cabelludo y policitemia.

- La mayoría ocupan una posición central, por lo que es imposible su extirpación. Las pequeñas pasan inadvertidas, hasta que sobreviene una hemorragia intracerebral fatal.

Anomalías del volumen y forma de la cabeza

• Microcefalia

- La forma *primaria* se produce por detención del desarrollo o defecto genético transmitido con carácter recesivo
- La forma *secundaria* se produce como consecuencia de infección o lesión del cerebro en desarrollo durante la vida fetal o al principio del período neonatal
- Debido a que se trata de un problema intrínseco cerebral, no existe tratamiento

• Hidrocefalia

- Consiste en un exceso de líquido del sistema ventricular, acompañado frecuentemente por hipertensión
- Su etiología puede ser por producción excesiva de líquido cefalorraquídeo o por interrupción de la circulación en cualquier lugar de su trayecto
- No existe tratamiento médico, por lo que está indicado el tratamiento quirúrgico temprano, antes de que el adelgazamiento de la corteza se convierta en irreversible debido a la hipertensión intracraneal

Malformaciones de la fosa posterior

• Atresia del acueducto de Silvio

- Consiste en un estrechamiento congénito de la porción superior del conducto, a veces hendido u obstruido por un septo transversal
- La estenosis causa hidrocefalia obstructiva del tercer ventrículo y de los ventrículos laterales

• Deformidad de Arnold-Chiari

- Proyección alargada del cerebelo y el plexo coroideo que con un cuarto ventrículo alargado se extiende hacia el conducto cervical. La médula espinal cervical superior está doblada hacia atrás y las amígdalas cerebelosas desplazadas y adheridas al agujero occipital.
- La malformación provoca hidrocefalia obstructiva.

• Deformidad de Dandy-Walker

- Se produce por atresia de los agujeros de Luschka y Magendie, en la cual el cuarto ventrículo está transformado en una gran cavidad dilatada, sobre la cual se encuentra el vermis cerebeloso, el seno lateral elevado y la prensa de Serófilo
- La principal manifestación es la hidrocefalia

Lesiones de la médula espinal

• Meningocele y mielomeningocele

- La localización lumbar es la más predominante, seguido por las regiones lumbosacra, sacra, toracolumbar, dorsal y cervical
- Las protrusiones se hallan cubiertas únicamente de meninges y líquido cefalorraquídeo, en otras, tejido nervioso heterotópico y en la mayoría hernias de la médula espinal subyacente
- El único tratamiento es la escisión quirúrgica y el pronóstico depende de la actividad funcional de miembros inferiores y esfínteres

• Quistes dérmicos congénitos

- Malformaciones revestidas por epitelio que desde la piel se extienden hasta las malformaciones neurales o penetran en ellas
- El más corriente es el quiste pilonidal de la región sacra, pero puede encontrarse en cualquier punto a lo largo de la columna vertebral
- La principal complicación es la infección y en la mayoría no está justificada su escisión

- **Diastematiomelia**

- Consiste en una división por un tabique óseo de la médula espinal, en la línea media de la región lumbar
- Aunque no ocasiona trastornos durante el período neonatal, su diagnóstico y escisión temprana impedirá una incapacidad neurológica grave

Alteraciones de las células de los cuernos anteriores

- **Enfermedad de Werdnig-Hoffmann**

- Está incluida dentro del término atrofia muscular espinal progresiva.
- Los síntomas pueden aparecer durante el período perinatal con disminución de los movimientos fetales.
- Al nacimiento puede observarse debilidad severa, con postura de hipotonía; las extremidades inferiores en posición de rana. Los músculos proximales están más involucrados que los músculos distales y la función respiratoria está comprometida por debilidad de los músculos intercostales. El diafragma está raramente afectado por lo que puede dar origen a una respiración de tipo paradójica.
- La enfermedad es progresiva, a menudo en dirección caudo-cefálica y la biopsia muscular muestra atrofia. La velocidad de conducción nerviosa y proteínas en LCR son normales.
- El progreso es lento y el crecimiento rebasa por algún tiempo a la velocidad de degeneración, por lo que el niño se desarrolla hasta cierto punto y algunos pueden vivir varios años, pero rara vez llegan a la pubertad.
- Las infecciones respiratorias son un peligro constante y es casi imposible evitar una pronunciada curvatura y deformidad espinal.

Displasias ectodérmicas

- **Esclerosis tuberosa**

- Se hereda como rasgo dominante
- Las lesiones involucran todos los sistemas:
 - Piel: fibroadenomas de las glándulas sebáceas del dorso de la nariz y mejillas (lesiones típicas en forma de mariposa); zonas de piel con aspecto de “cuero” (manchas “café con leche”) y despigmentadas, así como fibromas subungueales
 - Cerebro: nódulos corticales y subependimarios que contienen glia y neuronas patológicas o neoplásicas que a menudo se calcifican y son visibles radiológicamente
- Crisis convulsivas y retardo mental
- El tratamiento es únicamente sintomático

- **Neurofibromatosis (enfermedad de Recklinghausen)**

- Se hereda como un rasgo dominante no ligado al sexo
- Las lesiones están constituidas por:
 - Zonas cutáneas de color café con leche netamente delimitadas, neurofibromas cutáneos y subcutáneos, a menudo pediculados
 - Neurofibromas a lo largo de los nervios y raíces craneoespinales
 - Osteítis fibrosa quística diseminada sin hiperparatiroidismo
 - Lesiones múltiples del SNC, que en su mayoría son nódulos similares a los de la esclerosis tuberosa o están localizados en el acueducto central
- El tratamiento se limita a la extirpación de los neurofibromas, sobre todo los que ejercen compresión sobre el tronco cerebral o la médula

- **Angliomatosis encéfalo-trigeminal (síndrome de Sturge-Weber)**

- Proceso genético en parte desconocido.
- Se presenta con una gran telangiectasia o mancha de color “vino de Oporto”, que sigue la distribución del trigémino y afecta la piel, cuero cabelludo, cráneo y meninges. Es especialmente frecuente en la rama oftálmica pero puede extenderse hacia abajo en el rostro
- Los pacientes pueden sufrir crisis convulsivas y a menudo deficiencia mental

- El tratamiento con resección local del nervio intracraneal o la hemisferectomía pueden aliviar las crisis
- **Enfermedad de Von Hippel-Lindau**
 - Proceso hereditario
 - Se presenta con:
 - Hemangioma de la retina
 - Quistes hemangiomatosos del cerebelo y médula espinal
 - Quistes en riñón, páncreas, hígado y testículos
 - Los síntomas son similares a los tumores cerebelosos que pueden extirparse quirúrgicamente

Alteración de la unión neuromuscular

- **Miastenia transitoria**
 - Afecta cerca del 15% de todos los recién nacidos hijos de madres miasténicas
 - El diagnóstico es fácil ya que generalmente la madre ha sido conocida y controlada durante el embarazo
 - Se presenta con anormalidades de transmisión neuromuscular secundaria a la transferencia placentaria de anticuerpos receptores
 - El cuadro clínico puede aparecer desde el nacimiento o desarrollarse antes de 72 horas de vida con debilidad muscular difusa y disminución de los movimientos voluntarios, hipotonía, llanto débil, displegia facial y dificultad para la alimentación
 - El síndrome persiste por un período que varía desde unos días hasta tres meses, pero generalmente se resuelve en menos de 30 días
 - El tratamiento consiste en la administración de tensilón 0,1 mg, IM o neostigmina 0,25 mg, IM
- **Miastenia congénita**
 - Se diferencia de la forma transitoria, en que estos niños no nacen de madres con miastenia, tienen pocos síntomas, persisten hasta la edad adulta y responden mal a la medicación anticolinérgica
 - Las manifestaciones clínicas incluyen ptosis, llanto débil, debilidad generalizada, disfagia y succión débil
 - El diagnóstico puede ser hecho con la prueba de tensilón (no hay respuesta) o la estimulación nerviosa repetitiva
 - El tratamiento incluye medicamentos anticolinesterasa, timectomía y esteroides, cuya dosis debe ser individualizada
- **Miastenia familiar**
 - Se diferencia de la miastenia transitoria en que la madre no tiene evidencias clínicas ni eléctricas de miastenia y la oftalmoplegía no se presenta
 - Se presenta con flacidez al nacimiento, apneas primarias y dificultad para la alimentación
 - El diagnóstico se establece por la respuesta a drogas anticolinesterasa y la estimulación nerviosa repetitiva
 - El curso de la enfermedad es característico, después de algunas semanas o meses los síntomas y requerimientos de drogas anticolinesterasa remiten espontáneamente

Lesiones restrictivas

- **Parálisis de nervio facial**
 - Se presenta como:
 - Consecuencia de la presión ejercida por la posición anormal del feto, como cuando el hombro se apoya firmemente en la mandíbula y región mastoidea
 - La aplicación de forceps se ha atribuido como causa importante pero no ha sido comprobado
 - Se ha visto que el lado de la parálisis coincide frecuentemente con el lado de la presentación, por lo que puede atribuirse, como causa etiológica, a la presión mantenida mientras la cabeza pasa por encima del ángulo sacrovertebral
 - Algunos casos son atribuidos a lesión del SNC o hemorragia intracraneal y una pequeña parte a defectos denominados agenesia nuclear o síndrome de Móbius

- No existe tratamiento específico y casi todas las parálisis traumáticas desaparecen al cabo de pocos días o varias semanas
- **Parálisis braquial**
 - Es la parálisis de un brazo en el instante del nacimiento, generalmente de distribución braquial
 - **Parálisis de Erb:**
 - Se produce por tracción, hemorragia alrededor de las raíces cervicales anteriores (5ª y 6ª) o por desgarro de las mismas, así como por su avulsión completa de la médula espinal
 - El tratamiento consiste únicamente en la inmovilización del miembro afectado
 - **Parálisis de Klumpke:**
 - Se produce por lesiones traumáticas semejantes en todas las raíces, desde la quinta cervical a la primera dorsal.
 - El diagnóstico se establece por la posición característica del brazo, el cual se encuentra en aducción junto al tórax, en rotación interna y posición recta en el codo con pronación del antebrazo. Cuando se eleva el brazo, cae flácidamente hacia abajo hasta golpear el cuerpo.
 - Cuando la parálisis es inferior, hay abolición del reflejo prensil y la mano se mantiene flácida y en flexión, no pudiendo efectuarse los movimientos voluntarios de la muñeca.
 - El tratamiento consiste únicamente en la inmovilización del miembro afectado.

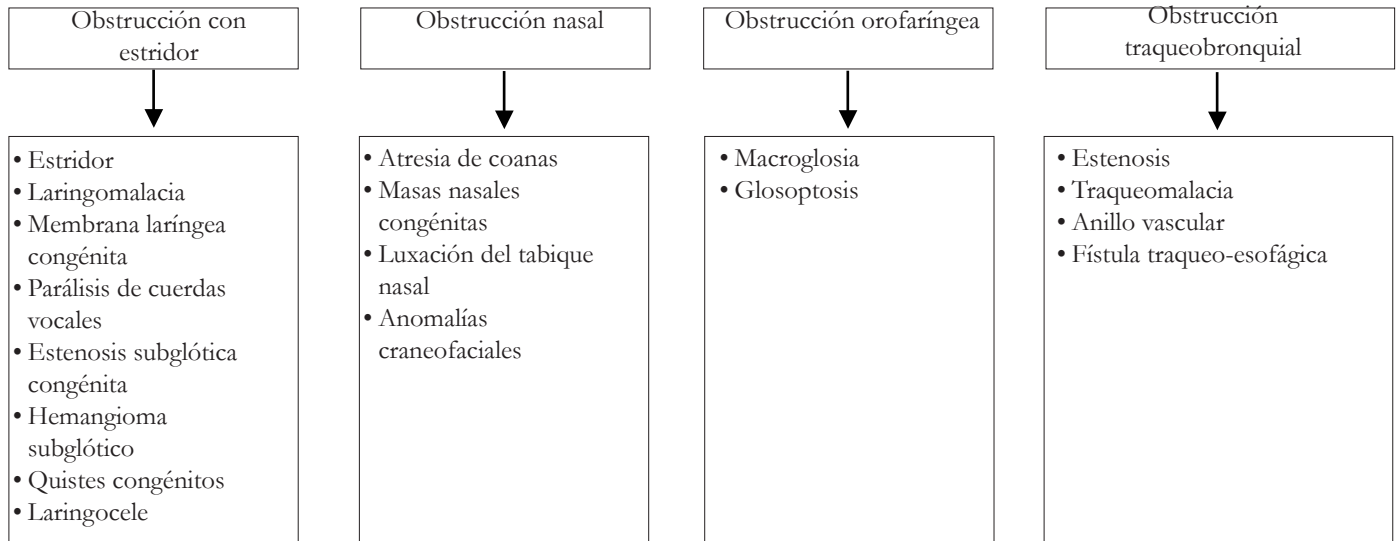
Referencias

1. Argov Z, de Visser MA. What we do not know about pregnancy in hereditary neuromuscular disorders. *Neuromuscul Disord.* 2009 Oct;19(10):675-9.
2. Bushby KM. The muscular dystrophies. *Baillieres Clin Neurol.* 1994 Aug;3(2):407-30.
3. Collado-Vazquez S, Jimenez-Antona C, Carrillo JM. Obstetric brachial palsy, a historical review. *Rev Neurol.* 2012 Nov 16;55(10):619-25.
4. Glanzman AM, Mazzone E, Main M, et al. The Children's Hospital of Philadelphia Infant Test of Neuromuscular Disorders (CHOP INTEND): test development and reliability. *Neuromuscul Disord.* 2010 Mar;20(3):155-61.
5. Glanzman AM, McDermott MP, Montes J, et al. Validation of the Children's Hospital of Philadelphia Infant Test of Neuromuscular Disorders (CHOP INTEND). *Pediatr Phys Ther.* 2011 Winter;23(4):322-6.
6. Jiménez E, García-Cazorla À, Colomer J, et al. Hypotonia in the neonatal period: 12 years' experience. *Rev Neurol.* 2013 Jan 16;56(2):72-8.
7. Mesfin A, Sponseller PD, Leet AI. Spinal muscular atrophy: manifestations and management. *J Am Acad Orthop Surg.* 2012 Jun;20(6):393-401.
8. Strehle EM. Long-term management of children with neuromuscular disorders. *J Pediatr (Rio J).* 2009 Sep-Oct;85(5):379-84.
9. Zaidman CM, Holland MR, Noetzel MJ, et al. Newborn brachial plexus palsy: evaluation of severity using quantitative ultrasound of muscle. *Muscle Nerve.* 2013 Feb;47(2):246-54.
10. Zhang Y, Huang JJ, Wang ZQ, et al. Value of muscle enzyme measurement in evaluating different neuromuscular diseases. *Clin Chim Acta.* 2012 Feb 18;413(3-4):520-4.

Problemas de oído, nariz y garganta

43. Problemas de oído, nariz y garganta

Esquema 44.1 Problemas al nacimiento que producen obstrucción



Obstrucción de las vías aéreas que producen estridor

• Estridor

- Sonido ronco producido por el paso de un flujo aéreo turbulento a través de una obstrucción parcial. Es un síntoma no una enfermedad
- El estridor puede ser: inspiratorio, espiratorio o bifásico
- Puede asociarse con anomalías de la alimentación (nasal, orofaríngeo, supraglótico) o del llanto (glótico)

• Laringomalacia

- Representa el 80% de las malformaciones congénitas de laringe
- Se produce por retraso en el desarrollo de la laringe, principalmente en su parte cartilaginosa, resultando en un colapso durante la inspiración, que clínicamente se traduce en un estridor de tipo inspiratorio
- El estridor puede mejorar en posición prona o en reposo
- Llanto normal y ausencia de cianosis
- *Diagnóstico:* se efectúa a través de laringoscopia de fibra óptica
- *Tratamiento:* si el estridor se debe solamente a laringomalacia, el pronóstico es excelente y la sintomatología suele desaparecer completamente al final del primer año

• Membranas laríngeas congénitas

- Son consecuencia de una detención del desarrollo laríngeo, que tiene lugar más o menos a la décima semana de vida fetal
- El 75% aparecen a nivel de las cuerdas vocales, 10-15% a nivel supraglótico y el resto en la región subglótica
- Dificultad respiratoria desde el nacimiento, tanto en la respiración como en la fonación, especialmente si está situado a nivel glótico
- Existe alteración del llanto
- Diagnóstico: endoscopia
- Tratamiento: apertura endoscópica con posible colocación intraluminal de un stent

- **Parálisis de cuerdas vocales**
 - Segunda anomalía más frecuente
 - La parálisis bilateral de los abductores de la laringe es casi tan frecuente como la parálisis unilateral y generalmente depende de una lesión del SNC
 - **Bilateral:**
 - Dificultad respiratoria aguda
 - El llanto puede ser normal
 - Acompaña algunas malformaciones (ej. Arnold-Chiari, hidrocefalia, meningocele)
 - *Diagnóstico:* nasolaringoscopia con fibra óptica
 - *Tratamiento:* traqueotomía en 50% de casos. Al tratar el problema del SNC, muchos no requerirán traqueotomía
 - **Unilateral:**
 - Recién nacido a menudo asintomático
 - Llanto ronco, posible aspiración
 - *Diagnóstico:* nasolaringoscopia con fibra óptica
 - *Tratamiento:* observación
- **Estenosis subglótica congénita**
 - A menudo produce cruz o estridor recurrentes a los pocos meses
 - *Diagnóstico:* la endoscopia revela disminución de la luz (<3.5 mm de diámetro)
 - *Tratamiento:* depende de la magnitud del defecto. Puede responder al tratamiento endoscópico o requerir traqueotomía, con la subsiguiente reconstrucción laringotraqueal.
- **Hemangioma subglótico**
 - Generalmente se presenta entre el mes y los seis meses de edad, aunque se puede presentar en recién nacidos
 - El 50% de los casos se asocian con hemangiomas cutáneos (cabeza y cuello)
 - *Diagnóstico:* endoscopia
 - *Tratamiento:* láser CO₂, esteroides, traqueotomía, interferón alfa
- **Quistes congénitos**
 - Malformación menos frecuente. El quiste verdadero secreta líquido y por lo tanto tiende a crecer.
 - Se produce por retención de la membrana mucosa, especialmente en la región de la epiglotis o uno de los ventrículos. En ocasiones puede constituir una verdadera anomalía que surge de los arcos branquiales 2° y 3°. Si está localizado en la base de la lengua debe sospecharse un quiste interno del conducto tirogloso que desplaza la epiglotis y causa obstrucción.
 - *Diagnóstico:* endoscopia
 - *Tratamiento:* quirúrgico
- **Laringocele**
 - Es un saco que contiene aire
 - Puede presentarse en el cuello como una hernia surgida a través de la membrana tiroidea que se hincha y se hace aparente cuando el niño grita, llora, hace esfuerzo o tose
 - *Diagnóstico:* por observación
 - *Tratamiento:* quirúrgico

Problemas que producen obstrucción nasal

- **Atresia de coanas**
 - Los recién nacidos solo pueden respirar por vía nasal
 - Se presenta en uno de cada 8,000 nacimientos
 - El 90% son placas óseas, 10% membranosas
 - La atresia bilateral se manifiesta al nacer con dificultad respiratoria y cianosis paradójica (cianosis con la boca cerrada pero no al llorar)
 - La atresia unilateral no se suele manifestar clínicamente hasta una edad más avanzada, cuando una obstrucción nasal unilateral se complica con rinorrea purulenta

- Relación unilateral/bilateral 2:1
- El 50% presentan anomalías asociadas (hipoplasia genital, anomalías de pabellones auriculares y CHARGE: coloboma, enfermedad cardíaca, atresia de coanas y retraso del SNC)
- Diagnóstico: incapacidad para introducir una sonda (asegúrese que la sonda no está acodada en la nariz) Confirmar con TC
- Tratamiento: reparación quirúrgica (transnasal o transpalatal). Traqueotomía en caso de asociación con CHARGE.
- **Masas nasales congénitas (intra o extranasales)**
 - El encefalocele/hernia cerebral es compresible y pulsátil; aumenta de tamaño con el llanto
 - El glioma es tejido glial cuyo 80% no está conectado al SNC; el 20% restante con extensión intracraneal
 - El dermoide contiene elementos ectodérmicos y mesodérmicos; a menudo contiene folículos pilosos en penacho
 - *Diagnóstico:* TC o resonancia magnética
 - *Tratamiento:* extirpación quirúrgica
- **Luxación del tabique nasal**
 - Se produce debido al paso a través del canal del parto
 - Se presenta en 1-3% de neonatos (mayor incidencia en primíparas)
 - *Diagnóstico:* nariz torcida, poco puntiaguda y con poca resistencia dorsal a la presión vertical
 - *Tratamiento:* reducción con anestesia local
- **Anomalías craneofaciales**
 - Síndrome de Crouzon (disostosis craneofacial): craneostenosis, hipoplasia mediofacial y ojos saltones
 - Síndrome de Apert (acrocefalosindactilia): síndrome de Crouzon con sindactilia

Problemas que producen obstrucción orofaríngea

- **Macroglosia**
 - Síndrome de Down
 - Hipotiroidismo
 - Síndrome de Beckwith-Wiedemann (hernia umbilical, macroglosia, gigantismo), a menudo con visceromegalia
- **Glosoptosis**
 - Secuencia de Pierre Robin: micrognatismo, paladar hendido

Problemas que producen obstrucción traqueo-bronquial

- **Estenosis**
 - Los síntomas van desde el estridor respiratorio moderado y ausencia de dificultad respiratoria hasta la taquipnea y dificultad respiratoria severa
 - *Diagnóstico:* endoscopía, fluoroscopia
 - *Tratamiento:* según la gravedad, desde endoscopía hasta intervención quirúrgica abierta
- **Traqueomalacia**
 - Los síntomas van desde el estridor respiratorio moderado y ausencia de dificultad respiratoria hasta la taquipnea y dificultad respiratoria severa
 - *Diagnóstico:* endoscopía, fluoroscopia
 - *Tratamiento:* observación ya que mejora con el tiempo; puede ser necesaria la traqueotomía
- **Anillo vascular**
 - Los síntomas van desde el estridor respiratorio moderado y ausencia de dificultad respiratoria hasta la taquipnea y dificultad respiratoria severa
 - Arco aórtico doble
 - Arco aórtico derecho
 - Compresión de arteria innominada
 - Arteria pulmonar en cabestrillo

- *Diagnóstico:* endoscopia, contraste con bario, resonancia magnética
- *Tratamiento:* depende de la gravedad, puede necesitarse un procedimiento reparador torácico
- **Fístula traqueoesofágica (FTE)**
 - Los síntomas van desde el estridor respiratorio moderado y ausencia de dificultad respiratoria hasta la taquipnea y dificultad respiratoria severa
 - Se presenta con intolerancia a la alimentación o con aspiraciones recurrentes
 - El 87% de casos con fondo de saco ciego esofágico con FTE distal
 - El 8% atresia esofágica aislada
 - El 4% tipo H
 - *Diagnóstico:* contraste con bario, incapacidad para introducir una sonda
 - *Tratamiento:* reparación quirúrgica

Problemas de oídos

- **Atresia congénita de pabellón auricular**
 - Se presenta en uno de cada 10,000 a 20,000 nacimientos
 - **Unilateral:**
 - Dos veces más frecuente que bilateral
 - *Diagnóstico:* respuesta auditiva del tallo cerebral para comprobar la audición neurosensorial y contralateral
 - *Tratamiento:* procedimientos independientes para el pabellón auricular y oído medio
 - **Bilateral:**
 - Audífono por conducción ósea a los seis meses
 - *Tratamiento:* a los 4-5 años de edad
- **Microtia**
 - Diversos grados de hipoplasia de oído externo con o sin afección de oído medio
- **Posicional**
 - Las malformaciones y aberraciones de la posición de la oreja sugieren diversos defectos genéticos (oreja girada o de posición baja)
 - Las anomalías asociadas pueden ser graves (por ejemplo: agenesia renal, defectos del SNC)
- **Otitis media**
 - Rara en neonatos
 - Produce fiebre y/o sepsis
 - Generalmente causada por organismos gram negativos
 - *Diagnóstico:* timpanocentesis para diagnóstico y cultivo
 - *Tratamiento:* antibióticos por vía IV para gram negativos
- **Pérdida de la audición**
 - Incidencia de pérdida grave de la audición de 1:1,000
 - *Diagnóstico:*
 - Antecedentes familiares de pérdida de audición
 - Peso al nacer <1,500 gramos
 - Puntuación Apgar < 5 a los 5 minutos
 - Infecciones del grupo TORCH
 - Hiperbilirrubinemia grave (22 mg/dl en >2,000 g. o 17 mg/dl en <2,000 g)
 - Hemorragia intraventricular
 - Sepsis neonatal y/o meningitis bacteriana
 - Deformidades del oído externo
 - Prueba de respuesta auditiva del tronco cerebral o prueba de emisiones del reflejo otoacústico
 - *Tratamiento:* audífono por conducción ósea a los seis meses

Problemas de nariz

- **Ausencia nasal completa**
 - Muy rara, con frecuencia de cavidad nasal a pesar de existir ausencia de nariz externa
- **Ausencia nasal parcial**
 - Relativamente más frecuente que la ausencia nasal completa. Se asocia frecuentemente con hipertelorismo o estenosis de una fosa nasal.
- **Nariz hendida**
 - Las hendiduras medias son tan raras como las laterales
 - Varían desde una hendidura simple de la punta con cartílagos alares bífidos, hasta una separación más grande, asociada frecuentemente con hipertelorismo; asociada con hendidura del labio en la línea media o ausencia completa del premaxilar con hipertelorismo y separación de las mitades nasales por una hendidura ancha en la línea media, tanto del labio como la nariz.
- **Proboscis lateral**
 - Es una prominencia tubular congénita que surge del ángulo del ojo, acompañada de hipoplasia de la nariz del lado ipsolateral
 - Está probablemente relacionada con una proliferación mesodérmica imperfecta de las apófisis frontonasales y maxilares después de haberse formado la fovea olfatoria, de modo que el aparato nasolagrimal nunca se conecta con la nariz y el resultado es una extrusión tubular recubierta de piel.
- **Hipoplasia central**
 - La ausencia completa de prolabio y premaxilar (paladar primario), puede tener aspecto de una hendidura ancha de la línea media del labio, con ausencia de columnela y falta de apoyo nasal
 - Puede estar asociada con una trisomía (13.15) y el pronóstico es malo
- **Disostosis facial generalizada**
 - Las deformidades faciales congénitas generalizadas (por ejemplo: síndrome de Tricher-Collins), muestran la deformidad nasal característica de un ángulo frontonasal deficiente y una punta nasal deprimida que da lugar al característico perfil “de pescado”
 - La enfermedad de Crouzon (disostosis craneofacial), se acompaña de una nariz característica en “pico de loro”
 - El síndrome de Apert (acrocefalosindactilia) produce una deformidad nasal parecida a la enfermedad de Crouzon
- **Labio hendido y deformidad nasal**
 - Se presenta en uno de cada 10,000 nacidos vivos
 - Dependiendo de la gravedad de la hendidura existe un mayor o menor grado de deformidad nasal, asociada como quiera que el labio y la nariz se formen, por la fusión de cinco componentes (la apófisis buconasal media y las apófisis maxilar y nasales laterales pareadas que convergen desde cada lado). Es comprensible que la nariz intervenga en la deformidad provocada por esta anomalía de la embriogénesis, con labio subyacente.
 - La anatomía patológica de la hendidura unilateral del labio y de la nariz está representada por el prolapso de los cartílagos alares implicados, de modo que ocupan una posición inferior y lateral en comparación con su homólogo normal. La unión de la porción alar de la nariz con la cara es a menudo lateral e inferior y depende de la habilidad con que se realiza la reparación lingual del labio hendido; el tabique puede estar desviado significativamente y provocar obstrucción posterior, generalmente del lado de la deformidad, aunque el extremo inferior del tabique puede estar en el orificio nasal normal anteriormente, provocando asimetría de la columnela. El suelo de la fosa nasal afectada a menudo es ancho y deprimido.
 - *Diagnóstico:* la hendidura nasolabial doble produce una deformidad porcina característica de la punta de la nariz deprimida, ausencia relativa de columnela, obliteración del ángulo nasolabial normal y ventanas nasales anchas.
 - *Tratamiento:*
 - Las deformidades graves justifica una cirugía correctiva a temprana edad, aunque con el crecimiento podría requerirse una intervención secundaria
 - La corrección de una deformidad menor puede demorarse hasta que el desarrollo de la nariz sea completo
- **Quistes dermoides de la nariz**
 - Los quistes dermoides congénitos o fistulas que afectan la nariz son relativamente raras (13% de las dermoides de la cabeza y cuello)

- Suelen presentarse desde el nacimiento o durante los primeros meses de vida
- Se produce por un defecto que ocurre en el tercer mes del desarrollo embrionario, cuando se está produciendo la transformación ósea de la porción cartilaginosa de las apófisis frontonasales. Pequeñas porciones del epitelio quedan secuestradas y dan origen a un quiste o fístula, con o sin comunicación externa.
- *Diagnóstico:*
 - Debe sospecharse la posibilidad de un quiste dermoide ante cualquier hinchazón de la nariz, aunque sea pequeña, en un recién nacido
 - La localización habitual es la línea media, superponiéndose a los huesos nasales y provocando depresión y distorsión de la estructura básica nasal
 - Ocasionalmente, la lesión puede ser asimétrica, incluso aparecer en un orificio nasal, provocando obstrucción de las vías nasales. La lesión suele ser relativamente móvil y no está fijada a la piel.
 - Cuando existe un trayecto fistuloso el diagnóstico puede realizarse con facilidad si se puede extraer del mismo un material sebáceo o si aparecen cabellos en el orificio del conducto
 - Rx: pueden demostrar la separación de los huesos nasales, la destrucción ósea o un tabique ensanchado o bífido
- *Tratamiento:* la escisión completa puede ser difícil debido a la extensión en profundidad de la lesión, que a veces alcanza la región del tabique. Algunas veces la extensión puede ser hasta la lámina cribosa del etmoides. También se ha comunicado la extensión intracraneal.

Parálisis facial

- **Traumatismo en el parto**
 - Se relaciona con macrosomía fetal, parto con fórceps o presión en el canal del parto
 - *Diagnóstico:* equimosis asociada y sincinesia (contracción de músculos faciales inesperados al realizar movimientos voluntarios)
 - *Tratamiento:* observación, la mayoría se recuperan espontáneamente
- **Síndrome de Moebius**
 - Normalmente asociada con parálisis bilateral del nervio motor ocular externo. Puede afectar también los nervios craneales III, IV, VII, X y XII.
 - *Diagnóstico:* micrognatismo, pie zambo, ausencia de músculo pectoral
 - *Tratamiento:* ninguno conocido
- **Síndrome de Goldenhar**
 - Displasia oculoauriculovertebral
 - *Diagnóstico:* microsomía hemifacial (desarrollo defectuoso del primer y segundo arco branquial)
 - *Tratamiento:* cirugía reconstructiva en una edad más avanzada
- **Agenesia del músculo depresor del ángulo de la boca**
 - Asociada con anomalías cardiovasculares, esqueléticas o genitourinarias
 - *Diagnóstico:* unilateral, asimétrica y evidente cuando el niño llora
 - *Tratamiento:* cirugía reconstructiva

Masas en el cuello

- **Malformación linfática/higroma quístico**
 - Blandas, difusas, indoloras, frecuentemente en el triángulo posterior del cuello
 - Quística: se transilumina, a menudo multiloculada
 - Puede afectar superficies mucosas y no disminuye de tamaño
 - *Diagnóstico:* resonancia magnética o TC
 - *Tratamiento:* extirpación quirúrgica
- **Hemangioma/malformaciones vasculares**
 - En el 50% de los casos hemangiomas cutáneos asociados

- *Diagnóstico*: normalmente rojizo, azulado, blando; a menudo afecta la piel suprayacente. De crecimiento rápido en los primeros seis meses.
- *Tratamiento*: observación, la mayoría desaparece a los cinco años de edad. Cuando existe sangrado espontáneo, dificultad respiratoria o coagulopatía es necesaria la extirpación quirúrgica.
- **Quiste del conducto tirogloso**
 - Tramo comprendido entre la base de la lengua y la glándula tiroideas
 - Masa indolora en la línea media, recubierta de piel normal. La mayoría se encuentran situados entre el hueso hioides y el tiroideas.
 - Se mueven con la deglución y la protrusión de la lengua
 - *Diagnóstico*: ecografía; también se utiliza la gamagrafía tiroidea para detectar tejido tiroideo funcionalmente activo ajeno al quiste
 - *Tratamiento*: extirpación quirúrgica (procedimiento de Sistrunk)
- **Teratoma**
 - Están implicadas las tres capas germinales (ectodermo, mesodermo, endodermo)
 - Masas sólidas
 - *Diagnóstico*: la Rx simple revela calcificaciones en el 50% de los casos
 - *Tratamiento*: extirpación quirúrgica
- **Tumor del esternocleidomastoideo (ECM)**
 - También conocido como fibromatosis coli
 - *Diagnóstico*: nódulo duro, no doloroso a la palpación, situado bajo el músculo esternocleidomastoideo (ECM). Aparece entre 7 y 28 días después del parto.
 - *Tratamiento*: masaje, estiramiento y colocación pasiva
 - Compruebe la ausencia de deformidades congénitas asociadas en la cadera
- **Anomalías de la hendidura branquial**
 - *Diagnóstico*:
 - Quiste: sin orificios internos ni externos; puede aparecer en adolescents y adultos
 - Tracto sinusal: orificio externo
 - Fístula: aperturas internas y externas
 - Puede afectar los arcos branquiales primero, segundo o tercero
 - Las fístulas y los trayectos sinusales que se presentan en el momento del nacimiento poseen un orificio externo (fosa) en el borde anteroinferior del músculo ECM
 - *Tratamiento*: extirpación quirúrgica en una edad más avanzada

Referencias

1. Ada M, Isildak H, Saritzali G. Congenital vocal cord paralysis. *J Craniofac Surg*. 2010 Jan;21(1):273-4.
2. Ahmad SM, Soliman AM. Congenital anomalies of the larynx. *Otolaryngol Clin North Am*. 2007 Feb;40(1):177-91, viii.
3. Beswick R, Driscoll C, Kei J. Monitoring for postnatal hearing loss using risk factors: a systematic literature review. *Ear Hear*. 2012 Nov-Dec;33(6):745-56.
4. Brown ED, Chau JK, Atashband S, et al. A systematic review of neonatal toxoplasmosis exposure and sensorineural hearing loss. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2009 May;73(5):707-11.
5. Daniel SJ. The upper airway: congenital malformations. *Paediatr Respir Rev*. 2006;7 Suppl 1:S260-3.
6. Gatz J. Congenital stridor. *Neonatal Netw*. 2001 Jun;20(4):63-6.
7. Grundfast KM, Harley E. Vocal cord paralysis. *Otolaryngol Clin North Am*. 1989 Jun;22(3):569-97.
8. Handley SC, Mader NS, Sidman JD, Scott AR. Predicting surgical intervention for airway obstruction in micrognathic infants. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2013 May;148(5):847-51.
9. Holinger PH, Brown WT. Congenital webs, cysts, laryngoceles and other anomalies of the larynx. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1967 Oct;76(4):744-52.
10. John M, Balraj A, Kurien M. Neonatal screening for hearing loss: pilot study from a tertiary care centre. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg*. 2009 Mar;61(1):23-6.
11. MacArthur CJ. Prenatal diagnosis of fetal cervicofacial anomalies. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg*. 2012 Dec;20(6):482-90.
12. Neidich MJ, Prager JD, Clark SL, Elluru RG. Comprehensive airway management of neonatal head and neck teratomas. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2011 Feb;144(2):257-61.
13. Ramsden JD, Campisi P, Forte V. Choanal atresia and choanal stenosis. *Otolaryngol Clin North Am*. 2009 Apr;42(2):339-52, x.
14. Sakakura K, Chikamatsu K, Toyoda M, et al. Congenital laryngeal anomalies presenting as chronic stridor: a retrospective study of 55 patients. *Auris Nasus Larynx*. 2008 Dec;35(4):527-33.
15. Saleem AF, Ariff S, Aslam N, Ikram M. Congenital bilateral choanal atresia. *J Pak Med Assoc*. 2010 Oct;60(10):869-72.
16. Sichel JY, Dangoor E, Eliashar R, Halperin D. Management of congenital laryngeal malformations. *Am J Otolaryngol*. 2000 Jan-Feb;21(1):22-30.
17. Yelverton JC, Dominguez LM, Chapman DA, et al. Risk factors associated with unilateral hearing loss. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg*. 2013 Jan;139(1):59-63.
18. Zanetta A, Rodríguez H, Quiroga V, et al. Congenital nasal obstruction due to choanal atresia: case series. *Arch Argent Pediatr*. 2012 Apr;110(2):152-5.
19. Zerella JT, Finberg FJ. Obstruction of the neonatal airway from teratomas. *Surg Gynecol Obstet*. 1990 Feb;170(2):126-31.

44. Problemas oftalmológicos

Consideraciones anatómicas

- **Globo ocular:**
 - *Segmento anterior:* cornea, cuerpo ciliar, cristalino, iris, cámara anterior y posterior
 - *Segmento posterior:* coroides, retina, nervio óptico y cavidad vitrea
- El ojo está protegido por la esclera, y ésta parcialmente por la conjuntiva y en su cara anterior por la cornea
- En un RN de término mide aproximadamente 15.5 mm en sentido antero-posterior; alcanza 22.5 mm a los tres años y un promedio de 23.5 mm a partir de los 14 años
- La parte transversal de la cornea mide 10 mm al nacimiento, llegando a su diámetro de adulto (12 mm) a partir del segundo año

Anomalías congénitas y genéticas

- Son la causa del 50% de los casos de ceguera en los niños
- Una gran cantidad de alteraciones genéticas sistémicas tienen un componente ocular

Tabla 45.1 Alteraciones genéticas más comunes y su componente ocular

Alteración genética	Componente ocular
Trisomía 13 (síndrome de Patau)	Microftalmía, anoftalmía, colobomas uveales, cataratas, glaucoma, formación de cartilago intraocular, displasia retineana, atrofia óptica.
Trisomía 18 (síndrome de Edwards)	Hipertelorismo, blefarofimosis, pliegue epicanto y aspecto mongoloide, nistagmus, cataratas, anomalías pupilares.
Trisomía 21 (síndrome de Down)	Pliegue epicantal, o mongólico, hipoplasia del iris, manchas de Brushfield en iris, queratocono, miopía, estrabismo, cataratas, ectropión.
Síndrome de Cri-du-chat	Hipertelorismo, estrabismo, coloboma del iris, atrofia óptica.
Síndrome de Turner	Ptosis, estrabismo, cataratas, sclera azul, adelgazamiento escleral.
Síndrome de Klinefelter	Pliegue epicantal, hipertelorismo, estrabismo, manchas de Brushfield, miopía.

Infecciones transplacentarias

- **Toxoplasmosis**
 - Infección transplacentaria que produce corioretinitis en útero, dejando cicatrices visibles por examen oftalmoscópico, principalmente en el área macular, con estrabismo y nistagmus
 - El diagnóstico se confirma con prueba serológica para toxoplasma
 - Puede acompañarse de microftalmía o catarata secundaria a uveitis anterior y/o posterior
 - El tratamiento no está indicado, a menos que exista recurrencia o signos de enfermedad activa
- **Citomegalovirus**
 - Infección transplacentaria que afecta el sistema nervioso central y tejido hematopoyético
 - Se presenta con la tetrada clásica: microftalmía, retardo psicomotor, corioretinitis y calcificaciones intracraneanas
 - Al examen se encuentra corioretinitis, cicatrices únicas o múltiples pigmentadas, generalmente periféricas o perivasculares. En casos activos lo característico es una perivasculitis y hemorragias
- **Virus del herpes simple**
 - La infección por el virus del herpes simple puede causar retinitis o manifestarse como atrofia óptica, microftalmía, uveitis, cataratas o cornea opaca

- **Virus de rubéola**

- Las características oftalmológicas son cataratas y retinopatía pigmentaria, generalmente acompañadas de enfermedad sistémica, retardo psicomotor y defectos cardíacos
- Pueden presentar microftalmía, glaucoma, atrofia del iris y opacidad de la córnea
- El signo patognomónico es la retina en “sal y pimienta” más pronunciado a nivel del polo posterior
- El diagnóstico diferencial incluye Lúes congénita, varicella zoster e irradiación fetal en el primer trimestre
- El tratamiento quirúrgico de las cataratas se realiza hasta los 18 meses de edad, para evitar complicaciones por la presencia del virus en el cristalino

- **Lúes congénita**

- En la infección intrauterina los defectos son más de tipo inflamatorio
- Los signos oftálmicos de retinitis o queratitis son más tardíos (5-16 años)
- El recién nacido puede presentar uveítis exudativa, chancros en párpados, corioretinitis, vitreítis o vasculitis retiniana

Referencias

1. Almeida C, Betancourt H, Carrillo MD, et al. Guía para la atención primaria oftalmológica infantil. MSP-Ecuador, 2007.
2. Barkovich AJ, Moore KR, Grant PE, et al. Diagnostic Imaging: Pediatric Neuroradiology. 1a Ed. Altona Manitoba: Friesens; 2007.
3. Chung E, Murphey MD, Specht C, Cube R, Smirniotopoulos JG. From the Archives of the AFIP. Pediatric orbit tumors and tumorlike lesions: osseous lesions of the orbit. Radiographics. 2008;28(4):1193-214.
4. George JL, Marchal JC. Orbital tumors in children: clinical examination, imaging, specific progression. Neurochirurgie. 2010 Apr-Jun;56(2-3):244-8.
5. Lieb WE. Tumors and tumor-like lesions of the orbit. HN° 2010 Jul;58(7):661-71.
6. Poloschek CM, Lagrèze WA, Ridder GJ, Hader C. Clinical and neuroradiological diagnostics of orbital tumors. Ophthalmologie. 2011 Jun;108(6):510-8.
7. Therani N. Ophthalmologic Disorders. In “Residents Handbook of Neonatology”. 3rd Ed. Kirpalani H, Moore A, Perlman M, Eds. BC Decker Inc. Hamilton 2007. Pp358-362.
8. Wer A. Problemas oftalmológicos. En “Medicina Neonatal” 2da Ed. Cerezo R, Figueroa R, Eds. Librería París, Guatemala 1994, pp 764-784.
9. Wilches C, Henao L, Serrano LM. Imágenes de tumores benignos y malignos en la población pediátrica. Rev Colomb Radiol. 2009; 20(3):2719-27

Glaucoma congénito primario

- La incidencia es de 1 por cada 10,000 nacidos vivos
- Herencia: gen autosómico recesivo (10%) o esporádico (90%)
- Afecta a varones en el 65% de los casos
- Es bilateral en el 80% de pacientes
- Se debe a un defecto trabéculo disgenésico aislado que consiste en una alteración de la porosidad del trabeculado, engrosamiento de las trabéculas uveales, ausencia de formación de los espacios trabeculares externos y depósito anormal de una sustancia amorfa en la capa interna de la pared del conducto de Schlemm que está ubicado en el ángulo camedular, por donde se drena el humor acuoso del ojo

Cuadro clínico

- La triada clásica lo constituye: la epífora, la fotofobia y el blefaroespasmos
- Aumento del tamaño corneal
- Opacidad corneal

Diagnóstico

- Medición de la presión intraocular bajo anestesia general (normal en <5 años es hasta 13 mmHg)
- Medición del diámetro corneal (ecobiometría con ultrasonido)
- Estudio del fondo del ojo (la relación excavación/disco > de 0.3 es altamente sospechoso)
- Retinoscopia para buscar miopía (aumento del tamaño del globo ocular)

Tratamiento

- El tratamiento es quirúrgico con las siguientes opciones:
 - Trabeculotomía y goniotomía
 - Trabeculectomías
 - Implante valvular
 - Procedimientos ciclo destructivos

Referencias

1. Anholt RR, Carbone MA. A molecular mechanism for glaucoma: endoplasmic reticulum stress and the unfolded protein response. *Trends Mol Med*. 2013 Jul 19; pii: S1471-4914(13)00112-3.
2. Mena F, Braghini CA, Vasconcelos JP, et al. Keeping an eye on myocilin: a complex molecule associated with primary open-angle glaucoma susceptibility. *Molecules*. 2011 Jun 27;16(7):5402-21.
3. Morales J, Al Shahwan S, Al Odhayb S, et al. Current surgical options for the management of Pediatric glaucoma. *J Ophthalmol*. 2013;2013:763735.
4. Ho CL, Walton DS. Primary congenital glaucoma: 2004 update. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 2004 Sep-Oct;41(5):271-88; quiz 300-1.
5. Walton DS, Nagao K, Yeung HH, Kane SA. Late-recognized primary congenital glaucoma. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 2013 Jul 1;50(4):234-8.

Obstrucción congénita del conducto lacrimonasal

- Obstrucción congénita de la vía lagrimal excretora
- Se presenta en aproximadamente 10% de los niños y niñas y tiene un componente hereditario
- El 10-20% de los casos son bilaterales
- El 90% de pacientes se curan espontáneamente durante el primer año de vida

Cuadro clínico

- Epífora: 100%
- Conjuntivitis a repetición
- Dacriocistitis

Diagnóstico diferencial

- Conjuntivitis virales
- Glaucoma congénito
- Úlceras o cuerpos extraños corneales

Tratamiento

- La mejoría espontánea ocurre en el 50% de los casos en los primeros seis meses y en el 90% en un año
- Masaje sobre la zona del saco lagrimal
- Administración de colirios antibióticos (por ejemplo: polimixina B, cloranfenicol, sulfas)
- Si no mejora realizar un sondaje para destapar la vía lagrimal (8-12 meses de vida)

Nistagmo congénito

- Es un movimiento involuntario e incontrolable de los ojos. El movimiento puede ser horizontal, vertical, rotatorio, oblicuo o una combinación de estos.
- Está asociado a un mal funcionamiento en las áreas cerebrales que se encargan de controlar el movimiento
- Se asocia generalmente con una severa falta de visión, se da en 1 de cada 5,000 niños y en el 80% de los casos es una consecuencia de otras enfermedades o condiciones (por ejemplo: albinismo)
- Ocurre con frecuencia espontáneamente, sin lazos genéticos, aunque a veces la enfermedad sí existe en la historia familiar

Cuadro clínico

- Se manifiesta también en malformaciones neurológicas congénitas de la unión cráneo espinal, como la malformación de Chiari que radica en la base del cráneo, el 58% de los casos de recién nacidos vivos con este mal, padecen nistagmo.
- También esta asociado a enfermedades que obtiene el feto in útero de forma transplacentaria, como por ejemplo parasitosis por *Toxoplasma gondi*, donde las manifestaciones en el SNC se reflejan en condiciones patológicas como el nistagmo.
- Uso de metadona por la madre durante el embarazo

Tratamiento

- Aunque algunos tipos de nistagmo congénito suelen mejorar con la edad, la mayoría no tiene una cura definitiva, sin embargo, pueden mejorar las repercusiones de la enfermedad con una terapia adecuada

Referencias

1. Fresina M, Benedetti C, Marinelli F, et al. Astigmatism in patients with idiopathic congenital nystagmus. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*. 2013 Jun;251(6):1635-9.

2. Goodwin D, Halvorson AR. Chiari I malformation presenting as downbeat nystagmus: clinical presentation, diagnosis, and management. *Optometry*. 2012 Feb 15;83(2):80-6.
3. Hensil J, Gurwood AS. Understanding nystagmus. *Optometry*. 2000 Jul;71(7):439-48.
4. Holmström G, Bondeson ML, Eriksson U, et al. 'Congenital' nystagmus may hide various ophthalmic diagnoses. *Acta Ophthalmol*. 2013 Jul 29.
5. Tinelli F, Gamucci A, Battini R, Cioni G. Congenital nystagmus in two infants born from mothers exposed to methadone during pregnancy. *Ital J Pediatr*. 2013 Jul 3;39(1):40.

Retinopatía del prematuro (ROP)

- Es la causa más frecuente de ceguera infantil en el país
- Su etiología es multifactorial, pero la prematuridad por sí sola es el factor predisponente más importante

Factores de riesgo

- Prematuridad
- Exposición al oxígeno
- Apnea
- Sepsis
- Anemia
- Hemorragia intraventricular
- Hipercapnia
- Hipocapnea
- Transfusiones repetidas
- Hipoxia
- Acidosis láctica

Diagnóstico

- Todo RN pretérmino con riesgo de desarrollar ROP debe ser examinado por un oftalmólogo entre la cuarta y sexta semana de vida
- Se define como RN de riesgo a todo pretérmino (<37 semanas de edad gestacional) que haya tenido un peso al nacer < de 2000 g
- Cuatro características se evalúan: zona, grado, extensión y presencia o ausencia de enfermedad plus:
 - **Localización de la enfermedad:** la ubicación de la retinopatía dentro de la retina se define dividiendo el ojo en tres zonas, centrada en el nervio óptico:
 - Zona 1: la zona central en el polo posterior del ojo, tiene un radio de dos veces la distancia del disco del nervio óptico (papila) a la mácula y subextiende un arco de 60 grados centrada en el disco
 - Zona 2: forma un círculo fuera de la zona 1 con un radio desde el nervio óptico hasta la ora serrata nasal
 - Zona 3: es la media luna restante temporal de la retina
 - **Grados de la ROP**
 - I: Línea de demarcación entre la retina vascular y la avascular
 - II: Demarcación sobreelevada de la zona avascular o “cordón”
 - III: Proliferación fibrovascular extraretiniana con vasos terminales “en peine”, con “nidios” vasculares y hemorragias sobre el “cordón”
 - IV: desprendimiento traccional de retina periférico: IV a: el desprendimiento no llega a la zona macular. IV b: el desprendimiento llega hasta la macula.
 - V: desprendimiento total de retina (fibroplasia retrolental) que, a su vez, se clasifica según la conformación de las secuelas en forma de un “túnel” central, cuyas diferentes formas se evalúan con una ecografía. Así puede estar cerrado o abierto, tanto en su sección posterior como en la anterior y en diferentes combinaciones.
 - **Extensión de la enfermedad:** la extensión de la enfermedad se describe dividiendo la superficie de la retina en los sectores de 30°, similar a la hora de un reloj. Hasta 12 horas de reloj puede ser afectado, y el grado de la retinopatía puede variar entre los sectores.
 - **Enfermedad plus:** la enfermedad plus se refiere a la dilatación y tortuosidad de las arteriolas y vénulas retinianas en el polo posterior de la retina, definida por una fotografía estándar. Esto indica retinopatía del prematuro severa, tal vez causada por derivación excesiva de sangre a través del tejido neovascular y, a menudo es seguido por una rápida progresión a desprendimiento de retina. La enfermedad plus también puede ser un efecto directo del

exceso de Factor de Crecimiento Vascular Endotelial (VEGF), que actúa sobre los vasos sanguíneos de la retina. Neblina (haze) vítrea, ingurgitación de los vasos del iris, y la pobre dilatación de las pupilas, a veces acompañan a la enfermedad plus, y a menudo anuncian una rápida progresión con mal pronóstico.

- **Secuelas involutivas de la retinopatía del prematuro cambios periféricos**

- **Vascular:**

- Falta de vascularización de retina periférica
- Ramificación anormal, no dicotómicos de los vasos retinianos
- Arcadas vasculares con interconexión circunferencial
- Vasos telangiectásicos

- **Retiniano:**

- Cambios pigmentarios
- Cambios de interfaz vitreoretiniana
- Retina adelgazada
- Pliegues periféricos
- Membranas del vítreo con o sin adhesión a la retina
- Degeneración simil entramado
- Desgarros de retina
- Desprendimiento de retina por tracción/regmatógeno

Tratamiento

- Laser panretineal
- Fotocoagulación con láser
- Cirugía vitreoretineal
- Actualmente, se esta ensayando el uso de tratamiento farmacológico con IGF-1 y ácidos grasos omega-3.
- Controles periódicos en oftalmología

Pronóstico

- Cuando la enfermedad avanza a los grados IV y V con desprendimiento de retina, el pronóstico visual es muy malo.
- Aún no se ha comprobado si la reducción de la luz de forma temprana previene la ROP

Referencias

1. Cavallaro G, Filippi L, Bagnoli P, et al. The pathophysiology of retinopathy of prematurity: an update of previous and recent knowledge. *Acta Ophthalmol.* 2013 Apr 26.
2. Hård AL, Smith LE, Hellström A. Nutrition, insulin-like growth factor-1 and retinopathy of prematurity. *Semin Fetal Neonatal Med.* 2013 Feb 18. pii: S1744-165X(13)00007-3.
3. Hartnett ME, Penn JS. Mechanisms and management of retinopathy of prematurity. *N Engl J Med.* 2012 Dec 27;367(26):2515-26.
4. Hellström A, Ley D, Hansen-Pupp I, Niklasson A, et al. New insights into the development of retinopathy of prematurity—importance of early weight gain. *Acta Paediatr.* 2010 Apr;99(4):502-8.
5. International Committee for the Classification of Retinopathy of Prematurity. The International Classification of Retinopathy of Prematurity revisited. *Arch Ophthalmol.* 2005 Jul;123(7):991-9.
6. Jorge EC, Jorge EN, El Dib RP. Early light reduction for preventing retinopathy of prematurity in very low birth weight infants. *Cochrane Database Syst Rev.* 2013 Aug 6;8:CD000122.
7. Mutlu FM, Sarici SU. Treatment of retinopathy of prematurity: a review of conventional and promising new therapeutic options. *Int J Ophthalmol.* 2013 Apr 18;6(2):228-36.
8. Stahl A, Agostini H, Jandek C, Lagrèze W. Pharmacological treatment for retinopathy of prematurity. *Ophthalmologe.* 2011 Aug;108(8):777-85; quiz 786-7.
9. Stahl A, Aisenbrey S, Krohne TU. Retinopathy of prematurity - pathophysiologic mechanisms and new treatment options. *Klin Monbl Augenheilkd.* 2012 Oct;229(10):1024-9.
10. Visser L, Singh R, Young M, et al. Guideline for the prevention, screening and treatment of retinopathy of prematurity (ROP). *S Afr Med J.* 2012 Nov 29;103(2):116-25.

Hemorragias retineanas

- Son comunes en el RN (30%), sin importar que sean producto de parto normal
- Los partos resueltos por forceps pueden duplicar la incidencia y un poco menor los nacidos por cesárea
- Las hemorragias son generalmente en forma de llama, de localización intra-retineana
- Se reabsorben en unas cuantas semanas
- Cuando son grandes a nivel macular, dejan secuelas y pueden causar ambliopía

Tumores congénitos de la órbita

Quiste dermoide

- Es la malformación congénita más frecuente de la órbita. Se produce por el desplazamiento durante la vida embrionaria de la epidermis hacia una localización subcutánea. Al ser atrapados restos de ectodermis en las suturas óseas, se origina un quiste con restos dérmicos y epidérmicos, recubierto por un epitelio queratinizado que puede contener glándulas sebáceas y folículos pilosos.
- Su crecimiento es lento y se da sobre todo en la sutura fronto-malar y en el techo de la órbita. Hay dos formas clínicas:
 - El quiste simple, propio de la infancia, situado en la zona temporal o nasal superiores de la órbita, es poco profundo y no se propaga
 - El quiste complicado, típico de la adolescencia o edad adulta, es de origen más profundo, sus bordes son poco definidos y puede extenderse en dirección intracraneal, produciendo alteraciones óseas

Diagnóstico

- Puede confundirse con el meningoencefalocele, que se aprecia sobre todo en el ángulo superior interno, donde hay más suturas entre huesos, y por donde protruye el contenido cerebral
- Se caracteriza por estar unido a los huesos, y puede palparse el agujero en el hueso, percibiéndose una pulsación sincrónica con el pulso que aumenta con el esfuerzo
- La presión puede disminuirlo de tamaño, pues el líquido se desplaza hacia el interior del cráneo
- Mediante la punción exploradora obtenemos un líquido claro, cuyas características son del LCR

Tratamiento

- El tratamiento es quirúrgico

Referencias

1. Cavazza S, Laffi GL, Lodi L, et al. Orbital dermoid cyst of childhood: clinical pathologic findings, classification and management. *Int Ophthalmol*. 2011 Apr;31(2):93-7.
2. Brownstein MH, Helwig EB. Subcutaneous dermoid cysts. *Arch Dermatol* 1973;107(2):237-9.
3. Shields JA, Shields CL. Orbital cysts of childhood--classification, clinical features, and management. *Surv Ophthalmol*. 2004;49(3):281-99.
4. Pear BL. Epidermoid and dermoid sequestration cysts. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med*. 1970;110(1):148-55.
5. Wang Y, Zhao HP, Zhu H, et al. Clinical manifestations, diagnosis and management of recurrent orbital dermoid cysts. *Zhonghua Yan Ke Za Zhi*. 2010 Apr;46(4):295-8.

Hemangioma orbitario congénito

- Corresponde a entre el 5% y el 15% de las masas orbitarias en niños; de estas masas, el tumor vascular es el más común de la órbita en esta población
- Es más frecuente en niñas, y de mayor prevalencia en infantes prematuros. Los hemangiomas están presentes al momento del nacimiento en el 30% al 40% de los pacientes, y el resto aparece durante los primeros meses de vida. Más de la mitad se presentan en la cabeza y el cuello. Los sitios más comunes son la mejilla, el labio superior y el párpado superior.

Diagnóstico

- En TC sin contraste se observa una lesión de alta densidad, relativamente homogénea, que realza con intensidad tras la administración del medio de contraste
- En RM el hemangioma es una lesión isointensa en relación con el músculo en imágenes T1, con una alta señal en imágenes T2, y demuestra un realce homogéneo, con algunas zonas de ausencia de señal

Tratamiento

- Las lesiones son benignas e involucionan solas: 50% a los cinco años y 90% a los diez años de vida
- Algunos proliferativos periorbitarios necesitarán tratamiento con esteroides
- Actualmente, se está utilizando con buenos resultados el propranolol

Referencias

1. Goldberg NS, Rosanova MA. Periorbital hemangiomas. *Dermatol Clin*. 1992 Oct;10(4):653-61.
2. Hernandez JA, Chia A, Quah BL, Seah LL. Periocular capillary hemangioma: management practices in recent years. *Clin Ophthalmol*. 2013;7:1227-32.
3. Ni N, Guo S, Langer P. Current concepts in the management of periocular infantile (capillary) hemangioma. *Curr Opin Ophthalmol*. 2011 Sep;22(5):419-25.

4. Metry DW, Hebert AA. Benign cutaneous vascular tumors of infancy: when to worry, what to do. *Arch Dermatol.* 2000;136(7):905-14.
5. Salazar-Murillo R, García-Pacheco S, González-Blanco MJ, et al. Propranolol: Treatment of capillary hemangioma with orbital involvement. *Arch Soc Esp Oftalmol.* 2012 Dec;87(12):411-4
6. Waner M, North PE, Scherer K, et al. The nonrandom distribution of facial hemangiomas. *Arch Dermatol.* 2003;139(7):869-75.

Encefalocele orbitario congénito

- El cráneo bífido es un defecto en la fusión de los huesos craneales, esto ocurre en la línea media y es más común en la región occipital (75%). Si las meninges se hernian a través de este defecto, se llama meningocele. Si las meninges y el tejido cerebral protruyen, se llama encefalocele.
- Se presenta entre 1/2,000 a 6,000 nacidos vivos. Por cada cinco niños que nacen con mielomeningocele, se observa un caso de encefalocele. Un pólipo nasal en un recién nacido, debe considerarse encefalocele hasta demostrarse lo contrario.

Clasificación

- Naso orbital: defecto en la porción anteroinferior de la pared orbital media
- Frontoesfenoidal: sale a través de la fisura orbital superior

Diagnóstico

- El contenido de la herniación es líquido cefalorraquídeo y tejido neural que se conecta al cerebro a través de un pedículo. La cubierta de la herniación puede variar desde una capa bien formada con piel y cabello, a solo una delgada capa de meninges.
- El encefalocele basal puede estar asociado con otras deformidades craneofaciales, incluyendo labio hendido, nariz bífida, displasia del nervio óptico, coloboma y microoftalmia, disfunción pituitaria-hipotalámico.

Diagnóstico diferencial

- Hígroma quístico
- Teratomas hemangioma
- Sarcoma mesenquimático

Tratamiento

- El abordaje quirúrgico es transnasal

Pronóstico

- El pronóstico es mejor en el meningocele occipital que en el encefalocele. El pronóstico es peor si una cantidad significativa de tejido cerebral está presente en el saco, si los ventrículos, se encuentran dentro de éste o si existe hidrocefalia.
- Menos del 5% de infantes con encefalocele se desarrollan normalmente.

Referencias

1. Cataltepe O, Ozcan OE. Bilateral orbital encephaloceles. An unusual cause of exophthalmos. *J Clin Neuroophthalmol.* 1990 Jun;10(2):131-4.
2. Hershewe GL, Corbett JJ, Ossoinig KC, Thompson HS. Optic nerve compression from a basal encephalocele. *J Neuroophthalmol.* 1995 Sep;15(3):161-5.
3. Hwang K, Kim HJ. Congenital orbital encephalocele, orbital dystopia, and exophthalmos. *J Craniofac Surg.* 2012 Jul;23(4):e343-4.
4. Kulali A, Rahmanli O. Lateral frontal encephalocele associated with dysplasia of orbit, eyeball, and eyelid. *Childs Nerv Syst.* 1990 Jan;6(1):54-6
5. Pellant A, Chrobok V, Mejzlík J. Anterior orbital meningoencephalocele. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2010 Sep;267(9):1475-6.

Teratoma orbitario congénito

- El teratoma es un tumor congénito poco frecuente que se origina de una célula embrionaria pluripotencial capaz de desarrollar tejidos que deriva de las tres capas germinales: ectodermo, mesodermo y endodermo.
- La gran mayoría son unilaterales, de crecimiento rápido y no se asocian a otras anomalías. En general se comportan como tumores benignos, aunque en un bajo porcentaje de teratomas existe un comportamiento maligno.
- Se ve en niñas con una frecuencia de 2:1 en relación a los niños y se manifiesta en recién nacidos

Clasificación

- Histológicamente se clasifican como teratomas maduros o inmaduros. Los inmaduros pueden presentar amplias áreas neuroectodérmicas, que plantean el diagnóstico diferencial con neuroblastoma y retinoblastoma, o mesénquima inmaduro tipo blastema metanéfrico o diferenciación rabiomioblástica; mientras que los teratomas maduros contienen estructuras ectodérmicas.

Diagnóstico

- Aunque los teratomas son lesiones benignas y raramente sufren malignización, su tamaño y velocidad de crecimiento dentro de la órbita puede causar destrucción intensa en etapas tempranas de su desarrollo
- Masa tumoral lobulada de crecimiento rápido y deformante, de consistencia blanda y depresible

Tratamiento

- El manejo clínico inicial en estos casos es la resección quirúrgica completa y la decisión de quimioterapia adyuvante o radiación debe realizarse en base a los hallazgos patológicos para cada caso

Pronóstico

- Las intervenciones quirúrgicas realizadas de forma temprana cuando los huesos faciales aún no están calcificados permiten mayor recuperación de la anatomía con mejores resultados cosméticos. Los teratomas orbitarios rara vez contienen células malignas no germinales.

Referencias

1. Aiyub S, Chan W, Szetu J, et al. Congenital orbital teratoma. *Indian J Ophthalmol*. 2013 Apr 26.
2. Grube-Pagola P, Hobart-Hernández RI, Martínez-Hernández MA, et al. Congenital proptosis secondary to orbital teratoma. Clinicopathological study. *Arch Soc Esp Oftalmol*. 2013 Apr;88(4):153-156.
3. Herman TE, Vachharajani A, Siegel MJ. Massive congenital orbital teratoma. *J Perinatol*. 2009 May;29(5):396-7.
4. Kohlhof JK, Driemel O, Müller-Richter U. Congenital mature teratoma of the right orbit. *Klin Monbl Augenheilkd*. 2007 Dec;224(12):935-8.
5. Mehta M, Chandra M, Sen S, et al. Orbital teratoma: a rare cause of congenital proptosis. *Clin Experiment Ophthalmol*. 2009 Aug;37(6):626-8.
6. Ogun OA, Ogun GO, Brown BJ, et al. Congenital orbital teratoma: a case report and challenges of its management in a resource limited setting. *Pan Afr Med J*. 2012;12:3.
7. Onyekwe LO, Onwuegbuna AN, Emejulu JK. Congenital orbital teratoma. *Niger J Clin Pract*. 2010 Sep;13(3):338-40.
8. Singh U, Subramanian A, Bal A. Congenital orbital teratoma presenting as microphthalmos with cyst. *Indian J Ophthalmol*. 2009 Nov-Dec;57(6):474-5.
9. Vera V, Soskin A, Bareiro F, Molinas F. Teratóma congénito de órbita izquierda. *Rev Cir Parag* 2011;35(2):33-34.
10. Weiss AH, Greenwald MJ, Margo CE, Myers W. Primary and secondary orbital teratomas. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 1989 Jan-Feb;26(1):44-9

Tabla 45.2 Diagnóstico diferencial de las alteraciones oftálmicas en recién nacidos según su presentación

Presentación	Diagnóstico
Esclera azul	<ul style="list-style-type: none"> • Osteogénesis imperfecta • Síndrome de Crouzon • Hipofosfatasa • Osteodistrofia hereditaria de Albright • Síndrome de Hallermann-Streiff • Síndrome de Turner • Prematurez (puede ser hallazgo normal)
Enfermedad sistémica y glaucoma congénito	<ul style="list-style-type: none"> • Aminoacidurias • Enfermedad del tejido conectivo • Anomalías cromosómicas • Dismorfismo craneofacial • Facomatosis
Opacidad corneal	<ul style="list-style-type: none"> • Infección intrauterina (por ejemplo: Lues, rubéola) • Problemas metabólicos: mucopolisacaridosis, tirosinosis, esclerocórnea • Distrofias congénitas hereditarias • Trauma al nacimiento
Cataratas	<ul style="list-style-type: none"> • TORCH • Galactosinasa • Calcio y fósforo
Oftalmía neonatal	<ul style="list-style-type: none"> • Química • Bacteriana • Viral • Chlamidia
Leucocoria (pupila blanca)	<ul style="list-style-type: none"> • Catarata congénita • ROP • Vítreo primario hiperplásico • Uveitis • Desprendimiento de retina • Tumor intraocular
Nistagmus	<ul style="list-style-type: none"> • Opacidad corneal o cataratas • Enfermedades en nervio óptico o retina • Enfermedades sistémicas: neurológicas, metabólicas, cromosómicas • Etiología desconocida
Papiledema	<ul style="list-style-type: none"> • Glándula del disco • Hipermetropía • Fibras mielinizadas • Neuritis óptica • Persistencia de restos embrionarios • Hipertensión intracraneana
Tumores orbitarios	<ul style="list-style-type: none"> • Quiste dermoide • Hemangioma • Rabdomiosarcoma • Glioma del nervio • Neurofibroma • Retinoblastoma • Teratoma • Meningioma

45. Manejo del dolor

- Los neonatos tienen al nacer suficiente madurez del sistema nociceptivo para sentir dolor
- Incluso a los recién nacidos más prematuros debe administrárseles analgésicos para disminuir el dolor y sufrimiento
- El tratamiento quirúrgico sin control del dolor está asociado con riesgo elevado de morbilidad y mortalidad y cambios en el comportamiento a largo plazo
- Aunque los neonatos responden al dolor de una forma objetiva y medible, en la mayoría de prematuros la magnitud y duración de la respuesta al dolor están reducidos

Formas de respuesta al dolor

- Fisiológicas: frecuencia cardíaca, presión sanguínea, saturación de oxígeno, frecuencia respiratoria
- Comportamiento: expresión facial, llanto, movimientos corporales
- Humorales: catecolaminas, cortisol

Estrategias no farmacológicas para reducir el dolor

- Uso de aparatos de monitoreo no invasivo
- Abolir procedimientos dolorosos
- Obtener acceso venoso central permanente
- Utilizar personal con habilidades para realizar procedimientos invasivos
- Emplear medidas generales de confort (por ejemplo: posición, posición canguro)
- Optimizar las condiciones ambientales (por ejemplo: ruido, luces)
- Utilizar pacificadores durante los procedimientos para estimular la succión no nutritiva
- Solución de sucrosa:
 - Oral al 24% utilizar en procedimientos mínimos
 - Dosis:
 - RN < 35 semanas: 0.2 ml/dosis cada dos minutos (máximo tres dosis por procedimiento)
 - RN ≥ 35 semanas: 1 ml/dosis cada dos minutos (máximo tres dosis por procedimiento)
 - Ofrecer la primera dosis dos minutos antes de efectuar el procedimiento (pico máximo después de 2 minutos). Si el procedimiento se realiza después de 5-10 minutos dar la segunda dosis inmediatamente.

Estrategias farmacológicas para reducir el dolor

- Acetaminofen:
 - 1.5-1.9 kg: 20 mg VO c/12 hrs
 - 2-2.9 kg: 30 mg VO c/8 hrs
 - 3-3.9 kg: 40 mg VO c/8 hrs
 - 4-5.2 kg: 60 mg VO c/6 hrs
 - 5.3-7.9 kg: 80 mg VO c/4 hrs. (No exceder las cinco dosis por día)
- Analgésicos opioides:
 - - Morfina:
 - Dosis IV intermitente: 0.05-0.1 mg/kg/dosis, c/3-4 hrs
 - Dosis VO intermitente: 0.2-0.5 mg/kg/dosis, c/4-6 hrs
 - IV infusión continua: Inicial 0.01-0.02 mg/kg/hora
 - Fentanil:
 - Dosis IV intermitente: 1-2 mcg/kg/dosis, c/2 hrs
 - IV infusión continua: 1-5 mcg/kg/hora
- Anestésicos locales (por ejemplo: lidocaína, bupivacaína, combinación eutéctica de anestésicos locales (EMLA))

- Drogas con actividad sedativa/hipnótica:
 - Midazolam: 0.05-0.15 mg/kg, IV, durante cinco minutos. Repetir cada 2- 4 horas.
 - Hidrato de cloral: 25-75 mg/kg/dosis, PO o VR.
 - Fenobarbital no está recomendado.
- Bloqueadores neuromusculares:
 - Pancuronio: 0.04-0.15 mg/kg, IV en bolo. Repetir cada 1-2 horas (no debe ser utilizado sin el uso concomitante con analgésicos opioides cuando el dolor está establecido)

Posibles efectos secundarios de los analgésicos opioides

- Sistema nervioso central: analgesia, sedación, vómitos, convulsiones
- Depresión respiratoria y rigidez muscular
- Gastrointestinales: llenado gástrico disminuido, distensión abdominal, estreñimiento
- Retención urinaria
- Cardiovasculares: bradicardia, hipotensión

Indicaciones para analgesia y recomendaciones de tratamiento

- Dolor postoperatorio: la duración del tratamiento depende de la severidad del dolor, pero es generalmente por 72 horas. Los analgésicos más comúnmente utilizados son los opioides o acetaminofen
- Dolor por procedimientos: la administración de procedimientos deben ser planificados, al mismo tiempo que la administración de analgésicos. Algunos ejemplos de procedimientos dolorosos y recomendaciones de analgésicos son:
 - Intubación: analgésicos opioides
 - Retiro o colocación de tubos torácicos: anestésicos locales, analgésicos opioides
 - Colocación de línea intravenosa: analgésicos opioides, anestésicos locales, EMLA
 - Punción lumbar: anestésicos locales, EMLA
 - Punción arterial/venosa: EMLA
 - Venopuntura/punción con lanceta: sucrosa, pacificadores
- Dolor por enfermedades: por ejemplo: enterocolitis necrotizante. Utilizar analgésicos opioides o acetaminofen
- Dolor por tratamientos médicos: por ejemplo: ventilación. Utilizar analgésicos opioides o acetaminofen

Referencias

1. Allegaert K, Tibboel D, van den Anker J. Pharmacological treatment of neonatal pain: in search of a new equipoise. *Semin Fetal Neonatal Med.* 2013 Feb;18(1):42-7.
2. Allegaert K, Veyckemans F, Tibboel D. Clinical practice: analgesia in neonates. *Eur J Pediatr.* 2009 Jul;168(7):765-70.
3. Anand KJ. Pharmacological approaches to the management of pain in the neonatal intensive care unit. *J Perinatol.* 2007 May;27 Suppl 1:S4-S11.
4. Bellu R, de Waal KA, Zanini R. Opioids for neonates receiving mechanical ventilation. *Cochrane Database Syst Rev.* 2005 Jan 25;(1):CD004212.
5. Chay PCW, Duffy BJ, Walter JS. Pharmacokinetic-pharmacodynamic relationships of morphine in neonates. *Clin Pharmacol Ther.* 1992;51:334.
6. Chidambaram AG, Manjula S, Adhisivam B, et al. Effect of Kangaroo mother care in reducing pain due to heel prick among preterm neonates: a crossover trial. *J Matern Fetal Neonatal Med.* 2013 Jul 18.
7. Deindl P, Unterasinger L, Kappler G, et al. Successful Implementation of a Neonatal Pain and Sedation Protocol at 2 NICUs. *Pediatr.* 2013 Jul;132(1):e211-8.
8. Grunau RE, Holsti L, Haley DW, et al. Neonatal procedural pain exposure predicts lower cortisol and behavioral reactivity in preterm infants in the NICU. *Pain.* 2005 Feb;113(3):293-300.
9. Kaneyasu M. Pain management, morphine administration, and outcomes in preterm infants: a review of the literature. *Neonatal Netw.* 2012 Jan-Feb;31(1):21-30.
10. Lowry AW, Bhakta KY, Nag PK. *Texas Children's Hospital Handbook of Pediatrics and Neonatology.* McGraw-Hill Medical, New York 2011. PP 383-384.
11. Razmus IS, Dalton ME, Wilson D. Pain management for newborn circumcision. *Pediatr Nurs.* 2004 Sep-Oct;30(5):414-7, 427.
12. Spence K, Gillies D, Harrison D, et al. A reliable pain assessment tool for clinical assessment in the neonatal intensive care unit. *J Obstet Gynecol Neonatal Nurs.* 2005 Jan-Feb;34(1):80-6.
13. Thompson DG. Utilizing an oral sucrose solution to minimize neonatal pain. *J Spec Pediatr Nurs.* 2005 Jan-Mar;10(1):3-10.
14. Weise KL, Nahata MC. EMLA for painful procedures in infants. *J Pediatr Health Care.* 2005 Jan-Feb;19(1):42-7

Planificando el egreso

46. Planificando el egreso

Recién nacidos de término aparentemente normales

Criterios para egreso:

- >37 semanas, AEG
- Adaptación cardiorrespiratoria normal a la vida extrauterina
- Ningún síntoma o signo patológico
- Temperatura axilar estable en cuna (36.5 °C a 37.5 °C)
- Ningún problema de alimentación aparente (por lo menos dos comidas adecuadas documentadas)
- Examen físico normal por médico especialista o profesional calificado
- El bebé ha orinado
- Si se practicó circuncisión, ninguna evidencia de sangrado seis horas después del procedimiento
- Inmunizaciones recibidas (BCG, hepatitis B)
- Tamizaje metabólico completado
- La madre es capaz de proporcionar el cuidado rutinario a su bebé
- Identificación de lugar para el seguimiento y evaluación posterior al egreso
- Identificación de factores de riesgo social y del medio ambiente (historia de abuso, negligencia, violencia, etc.)

Recomendaciones a la madre o cuidador:

- **Conducta normal del bebé**
 - El hipo es normal y no requiere tratamiento
 - Los estornudos son normales y no indican necesariamente resfriado
 - La succión de un chupete ayuda a satisfacer las necesidades de succión no nutricionales del lactante y rara vez genera dependencia a largo plazo o problemas dentales
- **Lactancia materna**
 - Exclusiva hasta los seis meses de vida
 - A demanda, cada tres horas, de día y de noche
 - De 10 a 15 minutos de succión en cada lado, por cada toma
 - Es imprescindible que la madre descanse e ingiera líquidos en forma adecuada
 - El dolor en los pezones indica mal agarre o posición
 - Son signos de una buena lactancia:
 - El niño moja de cuatro a seis pañales al día
 - Crecimiento ascendente
- **Ictericia**
 - La presentan >50% de recién nacidos normales
 - Si se presenta en las primeras 24 horas es signo de mal pronóstico
 - Rara vez se asocia con patología
 - Pico máximo a los 3-4 días
 - La luz solar no ha demostrado ser beneficiosa para disminuir la ictericia en los niños y puede producir hipertermia
- **Orina y heces**
 - Las heces de los niños con lactancia materna son más amarillas, blandas con una frecuencia variable (generalmente después de cada toma)
 - Las heces de los niños con fórmula son verde amarillentas, de duras a pastosas; es normal el estreñimiento
 - De cuatro a seis pañales al día mojados suele ser indicativo de una ingesta adecuada
- **Baño**
 - Bañe al niño con esponja cada día o cada dos días
 - Después de que se caiga el cordón, bañarlo sumergido en bañera

- Es preferible un jabón neutro y suave
- Lave la cabeza en cada baño
- Las lociones, polvos y aceites no son necesarios

- **Cuidado del cordón**

- Limpieza cuidadosa con agua limpia y jabón
- Puede aplicar alcohol con un hisopo impregnado, varias veces al día
- Puede colocar una compresa de tela o desechable, por debajo del cordón
- El cordón suele caer a las dos semanas
- El enrojecimiento de la base, el mal olor o apareamiento de pus es indicativo de infección y debe tratarse inmediatamente
- Nunca aplique polvos, lociones o aceites en el cordón

Seguridad

- Las sillas para el coche son obligatorias en todos los traslados
- El niño debe dormir de lado o boca arriba
- Evitar que los miembros de la familia fumen dentro del hogar
- Evitar en la cuna del bebé las almohadas, los juguetes rellenos, las bolsas de plástico y las cuerdas

Examen físico durante la primera semana de vida

- Control de peso (no más del 10% de pérdida de peso)
- Estado de hidratación
- Presencia de ictericia
- Signos de lactancia materna adecuada
- Estado físico:
 - Examen cardíaco: murmullos, femorales, taquipnea, taquicardia, bradicardia
 - Signos de sepsis: hipo/hipertermia, letargia, taquipnea, distensión abdominal
 - No luxación congénita de la cadera o masas abdominales
 - Cordón umbilical y piel periumbilical: color, olor
 - Circuncisión
- Examen de la madre: pechos y pezones (pezones agrietados, congestión)

Recién nacidos pretérmino (<37 semanas)

Criterios de egreso

- Toma todos sus alimentos por pecho o biberón y tiene una ganancia de peso consistente de 20 a 30 gramos por día
- Condiciones médicas estables
- Con capacidad para mantener la temperatura estable en una cuna abierta
- Sin apneas por más de siete días y sin tratamiento con teofilina o cafeína por más de siete días
- La madre está en capacidad física y mental de proporcionar los cuidados y tratamientos en casa

Factores que incrementan la estadía en el hospital

- Displasia broncopulmonar
- Edad gestacional al nacer <29 semanas
- Pequeño para edad gestacional
- Incremento de la severidad de la enfermedad
- Nivel de hospital o centro (comunitario, terciario)
- Dificultad para mantener la temperatura estable en una cuna abierta

Exámenes pre-egreso

- Tamizaje neonatal completo
- Hemoglobina y hematocrito
- Conteo de glóbulos blancos con reticulocitos
- En recién nacidos con peso <1,000 gramos al nacer, historia de problemas gastrointestinales, historia de nutrición parenteral prolongada o enfermedad hepática colestática: calcio, fósforo y fosfatasa alcalina

- Si presentó enfermedad respiratoria: radiografía de tórax
- Si presentó enfermedad crónica pulmonar: electrocardiografía para descartar cor pulmonale o hipertensión pulmonar

Nutrición y crecimiento

- La recomendación de la Academia Americana de Pediatría (AAP), para un crecimiento adecuado en recién nacidos prematuros sanos es de 120 kcal/kg/día. Prematuros con DBP necesitan arriba de 160 kcal/kg/día.
- Utilice leche materna fortificada o fórmula diseñada para prematuros, si el peso al nacimiento es menor de 2,000 gramos o la edad gestacional es <34 semanas.
- Inicie la leche de término a la edad de término corregida
- Inicie sólidos hasta los 4 a 6 meses pasada la fecha debida
- No utilice leche entera de vaca durante los primeros doce meses de vida
- Monitorear inicialmente la ganancia de peso cada 1 a 2 semanas
- Promedio de crecimiento durante los primeros tres meses:
 - 30 gramos de peso al día
 - 1.2 mm de longitud al día
 - 0.9 mm de crecimiento cefálico al día
- Promedio de crecimiento a los doce meses de edad:
 - 9 ± 1.7 gramos de peso al día
 - $12.3 \pm 1,1$ mm de longitud al día
 - 3 ± 0.4 mm de crecimiento cefálico al día
- Utilice curvas de crecimiento para recién nacidos prematuros o corregidas por edad gestacional
- Después del egreso suplementar con:
 - Vitamina D (400 UI) hasta los seis meses de edad
 - Vitamina A (1,500 UI) hasta los 3.5 kg
 - Hierro (2-3 mg/kg/día) hasta los doce meses de edad corregida

Egreso en prematuros con displasia broncopulmonar (DBP)

- **Indicaciones para oxígeno en casa**
 - Recién nacidos con DBP que tienen un PaO₂ promedio ≤ 60 mm Hg con aire de la habitación
 - Desaturación (por debajo de 90%) en reposo o estrés (como durante la alimentación)
- **Planificación del egreso semanas antes**
 - Preparar y educar a los padres o cuidadores acerca de:
 - El proceso de la enfermedad (crónica)
 - Signos de dificultad respiratoria y actividades que pueden exacerbar la dificultad (alimentación, llanto, baño, cambio, etc.)
 - Pasos a seguir si se presentan dificultades
 - Cuándo volver urgentemente
 - Evitar la visita de familiares con problemas respiratorios y el humo de cigarrillos
 - Uso, seguridad y limpieza de los equipos y accesorios
 - Obtener equipo y accesorios necesarios para dar oxígeno en casa
 - Hacer seguimiento de las referencias (fisioterapia, neumología, pediatra, etc.)
- **Seguimiento**
 - Visita los primeros días después del egreso por médico o enfermera
 - Buena comunicación con especialistas (trabajador social, fisioterapeuta, compañía de oxígeno, etc.)
 - Considerar apoyo emocional a los padres, principalmente con madres o padres solteros
- **Destete de oxígeno**
 - Medir la saturación de oxígeno en reposo, durante actividad, antes y después de alimentarlo y durante el llanto
 - Generalmente puede quitarse el oxígeno cuando la saturación es $>95\%$ con actividad

Referencias

1. Amaid F. Discharge of very preterm infants from neonatology: check list. *J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris)*. 2004 Feb;33(1 Suppl):S108-10.
2. Bryanton J, Walsh D, Barrett M, Gaudet D. Tub bathing versus traditional sponge bathing for the newborn. *J Obstet Gynecol Neonatal Nurs*. 2004 Nov-Dec;33(6):704-12.
3. Fugela-Domingo C, Padilla CD. Newborn screening for congenital hypothyroidism in early discharged infants. *Southeast Asian J Trop Med Public Health*. 2003;34 Suppl 3:165-9.
4. Fentrell MS. Growth and nutrition after discharge. *Semin Neonatol*. 2003 Apr;8(2):169-76.
5. Friedman MA, Spitzer AR. Discharge criteria for the term newborn. *Pediatr Clin North Am*. 2004 Jun;51(3):599-618.
6. Lincoln M. Car seat safety: literature review. *Neonatal Netw*. 2005 Mar-Apr;24(2):29-31.
7. O'Connor DL, Jacobs J, Hall R, Adamkin D, et al. Growth and development of premature infants fed predominantly human milk, predominantly premature infant formula, or a combination of human milk and premature formula. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2003 Oct;37(4):437-46.
8. Organización Mundial de la Salud. Protección, promoción y apoyo de la lactancia natural: la función especial de los servicios de salud. OMS/UNICEF, 1989.
9. Primhak RA. Discharge and aftercare in chronic lung disease of the newborn. *Semin Neonatol*. 2003 Apr;8(2):117-26.
10. Torres G, Arges L, Alberto M, Figueroa R. Human milk and very low birth weight nutrition. *Nutr Hosp*. 2004 Jul-Aug;19(4):236-42.

47. Lactancia materna

Diez pasos para una lactancia materna exitosa

1. Disponer de una política por escrito relativa a la lactancia natural, que sistemáticamente se ponga en conocimiento de todo el personal de atención de salud
2. Capacitar a todo el personal de salud de forma que esté en condiciones de poner en práctica esta política
3. Informar a todas las embarazadas de los beneficios que ofrece la lactancia natural y la forma de ponerla en práctica
4. Ayudar a las madres a iniciar la lactancia durante la media hora siguiente al parto
5. Mostrar a las madres cómo se debe dar de mamar al niño(a) y cómo mantener la lactancia incluso si han de separarse por algún tiempo
6. No dar a los recién nacidos más que leche materna, sin ningún otro alimento o bebida, a no ser que estén médicamente indicados
7. Facilitar el alojamiento conjunto de las madres y los niños(as) durante las 24 horas del día
8. Fomentar la lactancia natural cada vez que se solicite
9. No dar a los niños(as) alimentados al pecho chupadores o chupetes artificiales
10. Fomentar el establecimiento de grupos de apoyo a la lactancia natural y procurar que las madres se pongan en contacto con ellos a su salida del hospital o clínica

Inicio, frecuencia y duración de la lactancia materna

- **Inicio**

- Debe iniciarse dentro de la primera media hora después del parto. Esto no solo asegura una buena succión de parte del niño, sino el inicio inmediato del apego madre-niño(a).

- **Frecuencia**

- No menos de ocho veces al día, de día y de noche
- A libre demanda (cada vez que el bebé pida)
- De 10 a 15 minutos de succión en cada lado por cada toma

- **Duración**

- Dar lactancia materna exclusiva hasta los seis meses de edad
- La lactancia materna puede prolongarse hasta los 24 meses de edad, aún con ventajas nutricionales y antiinfecciosas importantes para el niño(a)

Lactancia materna exclusiva y no exclusiva

- **Lactancia materna exclusiva**

- El lactante solo recibe leche materna de su madre o leche materna extraída y ningún otro líquido o sólido

- **Lactancia materna casi exclusiva**

- La fuente predominante de alimentación del lactante es la leche materna. Sin embargo, también recibe agua y bebidas a base de agua (agua endulzada y con sabores, infusiones, té, café, etc.); jugos de frutas. En esta definición no se permite tampoco incluir ningún líquido basado en alimentos.

- **Lactancia artificial**

- El niño recibe únicamente líquidos o sucedáneos de la leche materna en biberón

Reconocer los signos de buena posición y buen agarre

- **Signos de buena posición**

- El cuello del lactante está derecho o algo curvado hacia atrás

- El cuerpo del lactante está vuelto hacia la madre
- El cuerpo del lactante está próximo a la madre
- Todo el cuerpo del lactante recibe sostén

- **Signos de buen agarre**

- La boca bien abierta
- Labio inferior evertido
- Se observa más aréola por encima que por debajo de la boca
- El mentón toca el seno

Enseñar la posición y el agarre correctos para el amamantamiento

- **Mostrar a la madre cómo sostener bien al niño**

- Con la cabeza y el cuerpo del niño erguidos
- En dirección a su pecho, con la nariz del niño de frente al pezón
- Con el cuerpo del niño cerca del cuerpo de ella
- Sosteniendo todo el cuerpo del niño y no solamente el cuello y los hombros

- **Para facilitar el agarre, la madre debe:**

- Tocar los labios del niño con el pezón
- Esperar hasta que el niño abra bien la boca
- Mover al niño rápidamente hacia el pecho y cerciorarse de que el labio inferior del niño quede bien debajo del pezón, verificando que los labios cobijen la aréola y no solo el pezón

- **Consideraciones especiales**

- Es imprescindible que la madre descance e ingiera líquidos de forma adecuada
- El dolor en los pezones indica malas posturas

Referencias

1. Duijts L, Jaddoe VW, Hofman A, Moll HA. Prolonged and exclusive breastfeeding reduces the risk of infectious diseases in infancy. *Pediatr.* 2010;126(1). Available at: www.Pediatr.org/cgi/content/full/126/1/e18.
2. Sullivan S, Schanler RJ, Kim JH, et al. An exclusively human milk-based diet is associated with a lower rate of necrotizing enterocolitis than a diet of human milk and bovine milk-based products. *J Pediatr.* 2010;156(4):562–567, e1.
3. Hauck FR, Thompson JMD, Tanabe KO, Moon RY, Vennemann MM. Breastfeeding and reduced risk of sudden infant death syndrome: a meta-analysis. *Pediatr.* 2011;128(1):1–8
4. Jones G, Steketee RW, Black RE, Bhutta ZA, Morris SS; Bellagio Child Survival Study Group. How many child deaths can we prevent this year? *Lancet.* 2003;362(9377):65–71
5. Penders J, Thijs C, Vink C, et al. Factors influencing the composition of the intestinal microbiota in early infancy. *Pediatr.* 2006;118(2):511–521
6. Perrine CG, Shealy KM, Scanlon KS, et al; Centers for Disease Control and Prevention (CDC). Vital signs: hospital practices to support breastfeeding—United States, 2007 and 2009. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep.* 2011;60(30):1020–1025
7. U.S. Department of Health and Human Services, The Surgeon General's Call to Action to Support Breastfeeding. Available at: www.surgeongeneral.gov/topics/breastfeeding/ Accessed March 28, 2011
8. Owen CG, Martin RM, Whincup PH, Smith GD, Cook DG. Effect of infant feeding on the risk of obesity across the life course: a quantitative review of published evidence. *Pediatr.* 2005;115(5):1367–1377
9. Li R, Fein SB, Grummer-Strawn LM. Do infants fed from bottles lack self-regulation of milk intake compared with directly breastfed infants? *Pediatr.* 2010;125(6). Available at: www.Pediatr.org/cgi/content/full/125/6/e1386

Consideraciones especiales para la suplementación

- Hipoglicemia (hijo de madre diabética, RCIU)
- Deshidratación
- Errores innatos del metabolismo (por ejemplo: galactosemia, fenilcetonuria, enfermedad de orina en jarabe de maple)
- Madres tomando medicamentos contraindicados con la lactancia materna
- Madres con infecciones severas, en las cuales la lactancia materna está contraindicada (por ejemplo: HIV/SIDA)
- Madres que tienen enfermedades severas (por ejemplo: eclampsia, choque, depresión postparto severa)

Nota: Es crucial para mantener una producción adecuada de leche que la madre la extraiga manualmente o con una bomba.

Tabla 49.1. Condiciones para suspender o discontinuar temporalmente la lactancia materna

Condición
Recién nacido con galactosemia
Madre con tuberculosis activa, sin tratamiento
Madre con citomegalovirus (<1,500 g)
Madre con VIH-1 (relativa)
Madre con virus de leucemia de células T humanas (VLTH-I) o (VLTH-II)
Brucelosis sin tratamiento
Madres que desarrollan varicela cinco días antes hasta dos días después del parto
Madres que reciben quimioterapia o tratamiento radioactivo
Madres que utilizan drogas o no están aptas para el cuidado de su bebé
Madres con infección aguda de influenza H1N1
Madres con lesiones de herpes simple en los pechos (raro)

Referencias

- Schadewaldt P, Hammen HW, Kamalanathan L, et al. Biochemical monitoring of pregnancy and breast feeding in five patients with classical galactosaemia--and review of the literature. *Eur J Pediatr.* 2009 Jun;168(6):721-9.
- Sadauskas VM, Morkunas AM. Breast feeding of neonates and the lactation function of the breast in women with pulmonary tuberculosis. *Probl Tuberk.* 1978 Mar;(3):81-2
- Hamele M, Flanagan R, Ioomis CA, et al. Severe morbidity and mortality with breast milk associated cytomegalovirus infection. *Pediatr Infect Dis* 2010;29(1):84-86.
- Kurath S, Halwachs-Baumann G, Muller W, Resch B. Transmission of cytomegalovirus via breast milk to the prematurely born infant: a systematic review. *Clin Microbiol Infect* 2010;16(8):1172-1178.
- Ogundele MO, Coulter JB. HIV transmission through breastfeeding: problems and prevention. *Ann Trop Paediatr.* 2003 Jun;23(2):91-106.
- Chasela CS, Hudgens MG, Jamieson DJ, et al. BAN Study Group. Maternal or infant antiretroviral drugs to reduce HIV-1 transmission. *N Eng J Med* 2010;362(24):2271-2281.

Extracción manual de leche

- Es necesario si el bebé no está en capacidad de recibir la leche directamente del pecho de su madre
- Es importante que la madre lave sus manos con agua y jabón antes de la extracción directa, pero no es necesario lavar sus pechos más de una vez al día
- Iniciar dentro de las primeras 24 horas o lo antes posible
- Extraer la leche como mínimo ocho veces en 24 horas

Posibles complicaciones de la lactancia materna

- **Congestionamiento**
 - Es el resultado de la retención excesiva de leche, sumada a congestión sanguínea secundaria
 - Cuando la aréola está congestionada, el pezón está obliterado y le es imposible al bebé pegarse y si succiona solo el pezón, la madre siente mucho dolor
 - Los senos pueden ponerse inflamados, duros y dolorosos
 - Permitir que el niño continúe mamando, asegurándose que coloque el pezón bien dentro de la boca
 - Si el niño no puede succionar suficiente cantidad de leche para lograr que los senos se ablanden, la madre deberá extraérsela manualmente y ofrecérsela al bebé con un gotero, taza o cuchara
 - La aplicación de un paño húmedo caliente sobre los pechos puede ayudar a la madre a aliviar la tensión y hacer más fácil la extracción manual
- **Mastitis**
 - Hinchazón dolorosa y caliente de uno de los senos. La piel sobre la inflamación se ve roja y al palpar el pecho siente mucho dolor
 - Puede acompañarse de fiebre
 - El tiempo de apareamiento es generalmente antes de las dos semanas después del parto

- Tratamiento: dicoxacilina 250 mg VO, cada seis horas por diez días
- La madre debe extraerse la leche del seno afectado para evitar diseminación
- El bebé puede seguir siendo alimentado con el otro seno
- **Pezones rajados o agrietados**
 - Dolor cuando el niño succiona
 - Agrietaduras que pueden manifestarse de tres maneras diferentes
 - Puede haber sangrado por la rajadura
 - Tratamiento: corregir la posición y el agarre
 - Deje una gota de leche en el pezón después que el niño coma. Esta gota lubrica y ayuda a sanar la piel
 - Mantener seca el área y no colocar empaques
- **Moniliasis**
 - Dolor y sensación de quemadura cuando el niño succiona
 - Tratamiento: aplique una pomada de nistatina en los pezones después de que el bebé coma. No utilice jabones para la limpieza de los pechos o pezones
 - Trate al RN con nistatina 100,000 U, VO, tres veces al día

Infecciones maternas y lactancia

- **Virus de Inmunodeficiencia Humana (VIH-1)**
 - El VIH-1 puede aislarse de la leche materna en más del 70% de los casos de madres infectadas por VIH
 - El VIH-1 puede transmitirse a través de la leche materna
 - Las madres embarazadas que han sido diagnosticadas con VIH-1 deben ser orientadas para NO dar de mamar
 - Si la madre, a pesar de su condición de VIH-1 positiva decide amamantar a su recién nacido, debe hacerlo en forma exclusiva, lo cual evita mayor contaminación
 - La pasteurización de la leche inactiva el VIH-1
- **Virus de Hepatitis C (VHC)**
 - El gran riesgo de infección es cerca o al momento del parto
 - El ARN de VHC se detecta en la leche materna en concentraciones mucho más bajas que en suero
 - Los títulos elevados de ARN-VHC en la madre y coinfección con VIH-1 incrementan el riesgo de transmisión al recién nacido
 - La infección materna por VHC no es contraindicación de lactar a su bebé
 - Discutir riesgos potenciales y beneficios con la familia
- **Virus de Hepatitis B (VHB)**
 - La transmisión es al momento del parto (95% de infectadas lo adquirieron en el período perinatal)
 - Los recién nacidos de madres HBsAg-positivas deben ser inmunizados con vacuna e inmunoglobulina
 - El HBsAg se detecta en la leche materna
 - La lactancia materna en madres HBsAg-positivas, no incrementa significativamente el riesgo de infección a su bebé
- **Citomegalovirus (CMV)**
 - La transmisión puede ocurrir en útero, durante el parto o posterior del parto a través de la leche materna
 - El virus es mayormente aislado en la leche madura que en calostro
 - Los recién nacidos de término reciben pasivamente por la leche materna anticuerpos maternos y la transmisión de CMV a través de la leche, no resulta en enfermedad sintomática
 - La seropositividad no se considera contraindicación de lactancia materna
 - Los recién nacidos inmunocomprometidos pueden desarrollar enfermedad sintomática al adquirir CMV a través de la leche materna
 - La pasteurización de la leche inactiva el CMV
- **Tuberculosis (TBC)**
 - La TBC neonatal se adquiere más comúnmente por inhalación de gotas respiratorias que por ingestión de leche infectada o inoculación mucocutánea

- El recién nacido tiene un alto riesgo de adquirir una infección activa
 - Si la madre se trata adecuadamente por dos semanas o más y se considera no contagiosa, puede amamantar a su bebé
 - El riesgo de toxicidad por las drogas al recién nacido, es mínimo durante el tratamiento de la madre
 - El riesgo de toxicidad se incrementa cuando la madre y el recién nacido están recibiendo tratamiento antituberculoso simultáneamente
 - El riesgo de toxicidad se reduce si la madre toma el medicamento después de alimentar a su bebé y sustituye la siguiente alimentación por una fórmula
- **Virus del Herpes Simple tipo 1 (VHS-1)**
 - El VHS-1 puede aislarse de la leche materna en ausencia de lesiones vesiculares o drenaje por el pecho o cultivos maternos de cérvix, vagina o garganta
 - Se han reportado casos de transmisión después de alimentación con leche materna en presencia de lesiones en los pechos
 - Mujeres con lesiones en los pechos deben abstenerse de amamantar a su bebé y si tiene lesiones en otro sitio, deben cubrirse.

Referencias

1. Kuhn L, Sinkala M, Kankasa C, et al. High uptake of exclusive breastfeeding and reduced early post-natal HIV transmission. *PLoS One*. 2007 Dec 26;2(12):e1363.
2. Fowler MG. Further evidence that exclusive breast-feeding reduces mother-to-child HIV transmission compared with mixed feeding. *PLoS Med*. 2008 Mar 11;5(3):e63.
3. Horvath T, Madi BC, Iuppa IM, et al. Interventions for preventing late postnatal mother-to-child transmission of HIV. *Cochrane Database Syst Rev*. 2009 Jan 21;(1):CD006734.
4. Fowler MG, Kourtis AP, Aizire J, et al. Breastfeeding and transmission of HIV-1: epidemiology and global magnitude. *Adv Exp Med Biol*. 2012;743:3-25.

Lactancia materna en situaciones especiales

• Prematurez

- Índices menores de Enterocolitis Necrotizante (ECN) y sepsis indican que la leche humana contribuye al desarrollo en el prematuro de sus mecanismos de defensa.
- Las implicaciones de reducir la incidencia de ECN incluyen, no solamente una disminución de los índices de mortalidad, sino fallas en el crecimiento a largo plazo y alteraciones en el neurodesarrollo.
- Estudios realizados a largo plazo a los ocho años de edad y durante la adolescencia, sugieren que las pruebas de inteligencia, la sustancia blanca y el volumen total del cerebro son mayores en sujetos que recibieron leche humana durante su estancia de recién nacidos en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales (UCIN).
- La alimentación con leche humana a prematuros con peso muy bajo al nacer en la UCIN se asocia con tasas menores de retinopatía del prematuro severa y síndrome metabólico.
- Durante la adolescencia, se asocia con presión sanguínea más baja, concentraciones más bajas de lipoproteínas de baja densidad y mejora el metabolismo de la insulina.

Tabla 49.2 Recomendaciones de la Academia Americana de Pediatría en el manejo de la lactancia materna en el recién nacido prematuro

1. Todo recién nacido prematuro debe recibir leche humana
 - La leche humana debe ser fortificada con proteínas, minerales y vitaminas para asegurar una ingesta óptima de nutrientes en recién nacidos <1,500 g.
 - En madres que no están en la capacidad o tienen alguna contraindicación, debe ofrecerse al recién nacido leche humana de donadores, pasteurizada.
2. Métodos y protocolos de capacitación para extracción manual de la leche o por expresión, deben estar disponibles para todas las madres.
3. Las unidades de cuidado intensivo neonatal deben tener protocolos basados en evidencia para recolectar, almacenar y etiquetar la leche humana.
4. Las unidades de cuidado intensivo neonatal deben prevenir la práctica de no administrar leche humana.
5. No existen datos que apoyen el cultivo rutinario de la leche humana para bacterias y otros microorganismos.

Fuente: American Academy of Pediatr Breastfeeding and the use of human milk. *Pediatr* 2012;129:e827. Available at: <http://Pediatr.aapublications.org/content/129/3/e827.full.html>

Referencias

1. Sullivan S, Schanler RJ, Kim JH, et al. An exclusively human milk-based diet is associated with a lower rate of necrotizing enterocolitis than a diet of human milk and bovine milk-based products. *J Pediatr* 2010;156(4):562-567.
2. Hintz SR, Kendrick DE, Stoll BJ, et al. NICHD Neonatal Research Network. Neurodevelopment and growth outcomes of extremely low birth weight infants after necrotizing enterocolitis. *Pediatr* 2005;115(3):696-703.
3. Okamoto T, Shirai M, Kokubo M, et al. human milk reduces the risk of retinal detachment in extremely low-birthweight infants. *Pediatr Int* 2007;49(6):894-897.
4. Lucas A. Long-term programming affects of early nutrition-implications for the preterm infants. *J Perinatol* 2005;25(suppl 2):S2-S6.

• Gemelos

- Las madres son capaces de responder a las demandas nutricionales y producción de leche cuando tienen que alimentar a dos niños a la vez, recomendando un aporte calórico adicional de 300 kcal/día
- Las madres necesitan ayuda profesional para asegurar una buena posición y enseñarles que a los gemelos se les puede amamantar, ya sea dándoles de mamar a ambos a la vez, o amamantando primero a uno y después al otro
- Es necesario que las madres comprendan que tienen suficiente leche para los dos bebés y que mientras más succionen ambos, más leche producirá ella

Referencias

1. Addy HA. The breast feeding of twins. *Environ Child Health* 1975;21:231.
2. Lawrence RA. Breastfeeding the infant with a problem: Twins. In "Breastfeeding: A guide for the Medical profession" 3rd Ed. CV Mosby Company, Philadelphia 1980. 342.

• Ictericia por leche materna

- Síndrome debido a una sustancia que en algunas madres inhibe la enzima glucoroniltransferasa del hígado, la cual ayuda a la conjugación de la bilirrubina. Esta sustancia fue identificada como 5 β -pregnan-3 α , 20 β -diol, un producto de deshecho de progesterona e isómero del pregnandiol, que generalmente no se encuentra en la leche, pero que en algunas madres se produce normalmente.
- La presencia de esta sustancia produce hiperbilirrubinemia no conjugada en el recién nacido, aproximadamente entre los 10-14 días de vida, con un pico no mayor de 20 mg/dl.
- El niño no necesita ser hospitalizado y no debe suspenderse la lactancia, porque cuando se presenta este cuadro, la bilirrubina ya no es capaz de atravesar la barrera hemato-encefálica y no le va a causar ningún daño neurológico al niño y la ictericia va a desaparecer de cualquier manera entre la tercera y décima semana de vida.

Referencias

1. Soldi A, Tonetto P, Valada A, Bertino E. Neonatal jaundice and human milk. *J Matern Fetal Neonatal Med*. 2011 Oct;24 Suppl 1:85-7.
2. Preer GL, Philipp BL. Understanding and managing breast milk jaundice. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*. 2011 Nov;96(6):F461-6.
3. Paul SP, Hall V, Taylor TM. Prolonged jaundice in neonates. *Pract Midwife*. 2012 Jun;15(6):14-7.

- **Labio leporino y paladar hendido**

- Un defecto solitario del labio, generalmente se repara en las primeras semanas de vida. Antes de la cirugía, el recién nacido puede ser generalmente amamantado exitosamente. El pecho de la madre es más flexible que el chupete de caucho de los biberones y puede moldearse fácilmente si el agarre y posición son adecuados y el pezón está bien colocado dentro de la boca, taponando el defecto del labio. En algunos casos la madre puede colocar su dedo para hacer un tapón en el defecto y asegurar una buena succión y agarre perfecto, para no lesionar los pezones.
- El éxito para una lactancia exitosa en bebés con paladar hendido depende del tamaño y posición del defecto y si no existen lesiones asociadas.
- En los casos en que haya ausencia del tejido palatino, la presión negativa en la cavidad oral causada por la succión no puede realizarse y el recién nacido no logra alimentarse adecuadamente. En estos casos, se ha recomendado la aplicación de una prótesis que se adapte a la anatomía del paladar, permitiendo una succión normal.
- Se puede lograr una buena técnica desarrollando la habilidad del recién nacido sin problemas neurológicos, para generar presión negativa intraoral y a mover la lengua hacia el pezón.
- Se ha comprobado mayor ganancia de peso en recién nacidos con labio leporino y/o paladar hendido que son amamantados, comparados con aquellos alimentados con copa o biberón.

Referencias

1. Cole A, Tomlinson J, Slator R, Reading J. Understanding cleft lip and palate. 3: feeding the baby. J Fam Health Care. 2009;19(5):157-8.
2. Loras-Duclaux I. Breast feeding infants with cleft lip and/or cleft palate. Arch Pediatr. 2010 Jun;17(6):783-4.
3. Bessell A, Hooper L, Shaw WC, et al. Feeding interventions for growth and development in infants with cleft lip, cleft palate or cleft lip and palate. Cochrane Database Syst Rev. 2011 Feb 16;(2):CD003315.
4. Ize-Iyamu IN, Saheb BD. Et al. Feeding intervention in cleft lip and palate babies: a practical approach to feeding efficiency and weight gain. Int J Oral Maxillofac Surg. 2011 Sep;40(9):916-9.
5. Goyal A, Jena AK, Kaur M. Nature of feeding practices among children with cleft lip and palate. J Indian Soc Pedod Prev Dent. 2012 Jan-Mar;30(1):47-50.

Drogas y lactancia

- La ruta primaria del movimiento de una droga a través del epitelio mamario es por difusión pasiva.
- **Factores que determinan la concentración de una droga en la leche materna**
 - Modo de succión
 - Desarrollo fisiológico
 - Cantidad de leche consumida durante cada mamada
 - Número de mamadas cada día
 - Duración de las mamadas
 - Flujo de sangre hacia la mama
 - Composición del tejido mamario
 - Promedio de producción de leche
 - El pH del plasma y leche materna
- **La concentración de droga en el niño se determina por:**
 - Absorción oral
 - Tasa de distribución de la dosis
 - Eliminación a través de los sistemas renal y hepático
- **Consideraciones para prescribir drogas en una madre lactando**
 - ¿Qué tan urgente es la necesidad de tratar?
 - Seleccione drogas que son secretadas en muy pequeñas cantidades a través de la leche materna
 - Seleccione drogas que han sido utilizadas extensivamente
 - Utilice tratamiento tópico o local antes de la terapia sistémica
 - Seleccione drogas con vida media corta
 - Evite utilizar drogas de liberación prolongada
 - Ofrezca las dosis inmediatamente después de que el niño haya mamado o haya extraído manualmente la leche
 - (Ver anexo: drogas y sus efectos en el lactante)

Referencias

1. Briggs GG, Freeman RK, Yaffe SJ. *Drugs in Pregnancy and Lactation: A reference guide to fetal and neonatal risk*. 3rd Ed. Williams & Wilkins, Baltimore 1990.
2. Berglund F, Flodh H, Lundborg P, et al. Drug use during pregnancy and breast-feeding. A classification system for drug information. *Acta Obstet Gynecol Scand Suppl*. 1984;126:1-55.
3. Panchaud A, Fischer C, Rothuizen L, et al. Drugs and breastfeeding: some facts to consider before deciding they are incompatible. *Rev Med Suisse*. 2008 Feb 27;4(146):540-5.
4. Academy of Breastfeeding Medicine Protocol Committee, Jansson LM. ABM clinical protocol #21: Guidelines for breastfeeding and the drug-dependent woman. *Breastfeed Med*. 2009 Dec;4(4):225-8.
5. Hilton TC. Breastfeeding considerations of opioid dependent mothers and infants. *MCN Am J Matern Child Nurs*. 2012 Jul-1 Aug;37(4):236-40.

Conservación y almacenamiento de la leche humana

- La leche extraída de la madre se debe almacenar en envases destinados para ello, prefiriéndose los de plástico. Los leucocitos de la leche tienen mayor sobrevivencia cuando se almacenan en recipientes de plástico, ya que en los recipientes de vidrio estos se adhieren a las paredes. Los recipientes plásticos de polipropileno rígido tienen ventaja en el mantenimiento y estabilidad de los constituyentes de la leche humana recolectada y son más fáciles y seguros de manipular. Los recipientes de vidrio mantienen la estabilidad de las inmunoglobulinas y minimizan las pérdidas de grasas.
- La tabla 49.3 muestra el tiempo de duración de la leche materna una vez extraída a diferentes grados de temperatura

Tabla 49.3 Duración de la leche materna extraída a diferentes grados de temperatura

Tipo de leche	Temperatura	Tiempo de duración
Calostro o leche de transición	Temperatura ambiente	12 horas
Leche madura	15 °C	24 horas
	22 °C	10 horas
	25 °C	4-6 horas
	38 °C	4 horas
	0 a 4°C (refrigerador)	8 días
	Congelada	3-6 meses

- La leche se puede descongelar y calentar de forma progresiva, generalmente en “baño maría” y no en microondas. Antes de consumir debe agitarse en el recipiente donde fue calentada. Cuando la leche es descongelada puede guardarse en frío 24 horas, pero no volverse a congelar.

Bancos de leche humana

- Cuando no hay disponibilidad de leche de la propia madre para niños muy prematuros o enfermos, se recomienda la alimentación con Leche Materna Donada (LMD) por otras madres
- Las políticas nacionales de salud consideran la LMD como una herramienta razonable y efectiva para la promoción de la salud y la disminución de la mortalidad infantil
- Los beneficios demostrados de alimentar a los recién nacidos con LMD, frente a las fórmulas artificiales son, a corto plazo:
 - Protección frente a la enterocolitis necrotizante
 - Infección nosocomial
 - Mejor tolerancia digestiva
- A largo plazo:
 - Mejor neurodesarrollo
 - Menor riesgo cardiovascular, representado con cifras de presión arterial más bajas y un mejor perfil de lipoproteínas en la adolescencia
- Recientemente, se ha demostrado la preservación de componentes biológicos de la leche materna como oligosacáridos

y L-PUFA tras la pasteurización Holder, lo que aumenta la evidencia de otros beneficios potenciales de la leche materna donada, como propiedades antiinflamatorias e inmunomoduladoras.

- Los bancos de leche actuales han sido rediseñados para evitar la exposición del recién nacido con leches contaminadas con virus (por ejemplo: citomegalovirus o el VIH-1). La leche extraída es tratada a través de un proceso de pasteurización Holder, que consiste en calentarla a 72°C por 5 a 10 segundos.

Referencias

1. Quigley MA, Henderson G, Anthony MY, McGuire W. Formula milk versus donor breast milk for feeding preterm or low birth weight infants. *Cochrane Database Syst Rev*. 2007;CD002971.
2. Narayanan I, Prakash K, Murthy NS, Gujral VV. Randomised controlled trial of effect of raw and holder pasteurised human milk and of formula supplements on incidence of neonatal infection. *Lancet*. 1984;2:1111-3.
3. Boyd CA, Quigley MA, Brocklehurst P. Donor breast milk versus infant formula for preterm infants: systematic review and meta-analysis. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*. 2007 May;92:F169-75.
4. Lepri L, Del Bubba M, Maggini R, et al. Effect of pasteurization and storage on some components of pooled human milk. *J Chromatogr B Biomed Sci Appl*. 1997 Dec 19;704(1-2):1-10.
5. Fidler N, Sauerwald TU, Koletzko B, Demmelmaier H. Effects of human milk pasteurization and sterilization on available fat content and fatty acid composition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 1998 Sep;27(3):317-22.
6. Henderson TR, Fay TN, Hamosh M. Effect of pasteurization on long chain polyunsaturated fatty acid levels and enzyme activities of human milk. *J Pediatr*. 1998;132:876-8.
7. Koenig A, De Albuquerque Diniz EM, Barbosa SF, Vaz FA. Immunologic factors in human milk: the effects of gestational age and pasteurization. *J Hum Lact*. 2005;21:439-43.
8. Bertino E, Coppa GV, Giuliani F, et al. Effects of Holder pasteurization on human milk oligosaccharides. *Int J Immunopathol Pharmacol*. 2008;21:381-5.
9. García-Lara NR, García-Algar O, Pallás-Alonso CR. Bancos de leche humana y lactancia materna. *An Pediatr (Barc)*. 2012;76(5):247-249.

Programa madre canguro

48. Programa madre canguro

- Se considera como una modalidad en el egreso temprano del recién nacido prematuro o de bajo peso al nacer, convirtiendo a la madre en una incubadora humana al cuidado integral de su hijo en el hogar
- El programa se basa en los tres principios básicos para la supervivencia de la humanidad: CALOR-AMOR-LACTANCIA MATERNA, lo que se ha considerado hasta el momento como el cuidado humanizado del recién nacido, ya que incorpora a la familia desde un principio y durante todo el proceso de atención y cuidado de su propio hijo

Ventajas

- Control de la hipotermia
- Mejora de la oxigenación cerebral
- Reducción de morbilidad y mortalidad en RN pretérmino o de BPN
- Reducción de la morbilidad y mortalidad post-egreso
- Prolongación de la lactancia materna exclusiva
- Mejora del neurodesarrollo infantil y durante la adolescencia
- Disminuye el dolor en RN bajo procedimientos (por ejemplo: vacunas, extracciones de sangre)
- Reforzamiento del apego madre-recién nacido
- Reforzamiento de la unión familiar involucrando al padre y otros miembros de la familia
- Adecuado para el transporte neonatal

Clasificación

- **Canguro temprano:** cuando el recién nacido prematuro o de BPN se recupera fácilmente y se encuentra estable después del nacimiento. La técnica canguro se inicia lo más tempranamente posible
- **Canguro intermedio:** empieza después de que el recién nacido ha pasado su etapa crítica en cuidado intensivo, generalmente siete días post-nacimiento. Estos niños generalmente necesitan oxigenoterapia y pueden presentar apneas y/o bradicardia. Algunos niños estables después de ventilación mecánica pueden incluirse en este grupo
- **Canguro tardío:** empieza después de que el recién nacido ha completado su cuidado intensivo, tiene respiración estable y tolera bien con oxígeno ambiental. Esto puede iniciarse varios días o semanas después del nacimiento

Fase intrahospitalaria del programa canguro

Definición

- Es la fase inicial del programa, donde el recién nacido prematuro o de BPN no ha completado su maduración funcional y requiere de cuidados especiales y muchas veces cuidados intensivos para sobrevivir
- Durante esta fase el recién nacido dentro del hospital, requiere de apoyo ventilatorio, protección térmica, manejo hidroelectrolítico inicial, técnicas de alimentación parenteral o enteral y prevención de infecciones

Manejo

- Permitir a los padres que visiten a su hijo dentro de la unidad intensiva frecuentemente, para establecer desde un principio el apego y para que lo estimulen en forma temprana
- Al superar el estado crítico, el recién nacido pasará a cuidados intermedios, en donde se le continuará brindando protección térmica y prevención de infecciones nosocomiales
- Se inicia una programación racional y progresiva de alimentación:
 - Por sonda orogástrica

- Por gotero para favorecer la coordinación succión-deglución
- Al seno materno
- Se permite a la madre colocarse al recién nacido piel a piel, lo cual se hará a intervalos progresivos de tiempo, de acuerdo a tolerancia individual, con supervisión estrecha de:
 - Respiración
 - Coloración de la piel
 - Temperatura corporal
- Se inicia la información y educación a los padres sobre el método canguro, lactancia materna y estimulación temprana, de parte del personal de salud o de otras madres que ya vivieron la experiencia
- Una vez la madre ha sido adiestrada y el recién nacido se encuentra físicamente estable y con capacidad de succión-deglución, se solicita su estancia hospitalaria por seis a ocho horas continuas diariamente, por un período entre cinco y ocho días, para que permanezca en contacto piel a piel todo el tiempo
- Cuando el recién nacido tenga una velocidad de crecimiento entre 15 a 20 g//kg/día, se puede decidir el egreso, dependiendo de la aptitud y actitud de la madre

Criterios de ingreso

- **Madre**
 - Buenas condiciones de salud
 - Capacidad física y mental para: alimentar, calentar y manejar a su bebé
- **Recién nacido**
 - Haber pasado su etapa crítica
 - Con capacidad para succionar
 - Buena respuesta a estímulos
 - Temperatura estable

Duración del programa en el hospital

- Generalmente cinco a ocho días

Fase domiciliaria del programa canguro

Definición

- Fase en la cual el recién nacido se mantendrá en contacto piel a piel con su madre en el hogar, 24 horas al día. La madre podrá tener la ayuda de otro miembro de la familia en el cuidado integral del niño

Manejo

- Recordar a los padres que el bebé debe permanecer en método canguro 24 horas al día, por lo que cuando la madre necesite asearse, otro familiar mantendrá el contacto piel a piel
- Instruir a los padres sobre los cuidados higiénicos en el hogar para evitar infecciones:
 - Lavarse las manos antes de manipular al bebé
 - Alejarlo del contacto de personas enfermas
- Insistir a los padres que la única forma segura de alimentar al bebé es con leche materna en forma exclusiva
- Asistir a la clínica de consulta de niño sano periódicamente
- Los padres deben saber que pueden consultar cualquier problema, a cualquier hora, con el personal del hospital donde se generó el egreso o en una clínica de consulta de niño sano
- Durante esta fase se realizarán visitas domiciliarias, especialmente en aquellos niños considerados de mayor riesgo, para explorar:
 - La aplicación del método canguro 24 horas
 - El involucramiento de la familia
 - La evolución del niño
 - Su alimentación con leche materna en forma exclusiva
 - El medio ambiente que lo rodea

Duración del programa en el hogar

- Entre 30 y 40 días post egreso hospitalario

Técnica canguro ambulatoria

- El niño estará 24 horas al día en posición vertical, semisentado, lateral o ventral, sobre el pecho de la madre o de cualquier miembro de la familia motivada, si la madre está incapacitada y en contacto directo piel a piel. El objetivo es mantener una temperatura del niño estable, en 37 °C, ahorrándole al máximo el gasto calórico y mantenerlo permanentemente estimulado con los movimientos respiratorios, los ruidos cardíacos y la actividad de la persona que lo carga, y además, crear un lazo psico-afectivo y apaciguante madre-niño
- Al niño únicamente se le pondrá un pañal (pamper) para el control de la micción y defecación y si el lugar es muy frío una gorra de lana
- La cabeza del niño estará siempre elevada en relación con su cuerpo (posición vertical), incluso para alimentarlo, cambiarle de pañal o cualquier otro manejo. El objetivo es evitar el reflujo gastroesofágico y la bronco aspiración
- La técnica canguro y las posiciones del niño permiten que la madre realice sus actividades del hogar todo el tiempo, aún para descansar y dormir lo podrá hacer en posición semisentada
- La lactancia materna es el alimento ideal y al alcance del niño
- Si por alguna razón, poco común, la producción de leche de la madre no es adecuada en los primeros días de contacto, debido a poca succión por la separación prolongada y evidencia de una velocidad de crecimiento baja (< 15-20 g/kg/día), se podrá recurrir al uso de galactogogos utilizados en la comunidad y que la madre le tenga confianza
- El médico puede prescribir metoclopramida (20-30 mg/día por 10 días). Con esta droga se pueden aumentar los niveles de prolactina y por consiguiente la producción de leche, sin efectos secundarios reportados
- En caso extremo, en que las medidas tomadas no hagan evidente una adecuada producción de leche y la velocidad de crecimiento del niño se mantenga por debajo de 15 g/kg/día, podrá complementarse con una fórmula especial para prematuros

Referencias

1. Azevedo VM, Xavier CC, Gontijo Fde O. Safety of Kangaroo Mother Care in intubated neonates under 1500 g. *J Trop Pediatr.* 2012 Feb;58(1):38-42.
2. Bulfone G, Nazzi E, Tenore A. Kangaroo Mother Care and conventional care: a review of literatura. *Prof Inferm.* 2011 Apr-Jun;64(2):75-82.
3. Cerezo R. Manejo de las posibles dificultades de la lactancia materna/manejo del recién nacido prematuro o de bajo peso al nacer a través del programa Madre Canguro. OPS/INCAP, Guatemala 1995.
4. Cerezo R, Figueroa R, Bran JV. Eficacia del programa madre canguro en la evolución del niño de bajo peso al nacer. Primer Encuentro Internacional Programa Madre Canguro, Bogotá 1990. Pp 351-363.
5. Charpak N, Ruiz JG, Zupan J, et al. Kangaroo Mother Care: 25 years after. *Acta Paediatr.* 2005 May;94(5):514-22.
6. Conde-Agudelo A, Belizán JM, Díaz-Rossello J. Kangaroo mother care to reduce morbidity and mortality in low birthweight infants. *Cochrane Database Syst Rev.* 2011 Mar 16;(3):CD002771.
7. Flacking R, Ewald U, Wallin L. Positive effect of kangaroo mother care on long-term breastfeeding in very preterm infants. *J Obstet Gynecol Neonatal Nurs.* 2011 Mar-Apr;40(2):190-7.
8. Gontijo TL, Xavier CC, Freitas MI. Evaluation of the implementation of Kangaroo Care by health administrators, professionals, and mothers of newborn infants. *Cad Saude Publica.* 2012 May;28(5):935-44.
9. Jefferies AL; Canadian Paediatric Society, Fetus and Newborn Committee. Kangaroo care for the preterm infant and family. *Paediatr Child Health.* 2012 Mar;17(3):141-6
10. Lawn JE, Mwansa-Kambafwile J, Horta BL, et al. 'Kangaroo mother care' to prevent neonatal deaths due to preterm birth complications. *Int J Epidemiol.* 2010 Apr;39 Suppl 1:i144-54.
11. Ludington-Hoe SM. Thirty years of Kangaroo Care science and practice. *Neonatal Netw.* 2011 Sep-Oct;30(5):357-62.
12. Mahmood I, Jamal M, Khan N. Effect of mother-infant early skin-to-skin contact on breastfeeding status: a randomized controlled trial. *J Coll Physicians Surg Pak.* 2011 Oct;21(10):601-5.
13. Moore ER, Anderson GC, Bergman N, Dowswell T. Early skin-to-skin contact for mothers and their healthy newborn infants. *Cochrane Database Syst Rev.* 2012 May 16;5:CD003519.
14. Muddu GK, Boju SL, Chodavarapu R. Knowledge and Awareness about Benefits of Kangaroo Mother Care. *Indian J Pediatr.* 2013 Jun 8.
15. Pallás-Alonso CR, Losacco V, Maraschini A, et al. Parental involvement and kangaroo care in European neonatal intensive care units: a policy survey in eight countries. *Pediatr Crit Care Med.* 2012 Sep;13(5):568-77.
16. Schneider C, Charpak N, Ruiz-Peláez JG, Tessier R. Cerebral motor function in very premature-at-birth adolescents: a brain stimulation exploration of kangaroo mother care effects. *Acta Paediatr.* 2012 Oct;101(10):1045-53.
17. Simkiss D. Kangaroo mother care revisited. *J Trop Pediatr.* 2013 Feb;59(1):1-2.

Farmacología neonatal

49. Farmacología neonatal

Antibióticos

Nombre	Dosis	Vía	Frecuencia	Duración infusión	Indicaciones	Efectos secundarios
Aciclovir	20 mg/kg/dosis	IV VO	c/8 hrs	IV: 1 hora	Herpes simple, varicela zoster, con extensión a SNC o pulmonar; encefalitis por herpes simple	Flebitis en sitio de infusión. Neutropenia en 20%. Disfunción renal transitoria, cristaliuria
Amikacina ≤ 27 sem. 28-30 sem. 31-33 sem. ≥ 34 sem.	18 mg/kg/dosis 18 mg/kg/dosis 16 mg/kg/dosis 15 mg/kg/dosis	IV	c/48 hrs c/36 hrs c/36 hrs c/24 hrs	30 minutos	Infecciones por bacilos gram negativos	Disfunción renal transitoria y reversible. Toxicidad vestibular y ototoxicidad en audición. Potencializa los bloqueadores musculares
Anfotericina B	1 – 1.5 mg/kg	IV	c/24 hrs	2-6 horas	Tratamiento de infecciones sistémicas por hongos	Pérdida urinaria K y Mg. Anemia, trombocitopenia, hipocalcemia, náuseas, vómitos, fiebre
Anfotericina B liposomal	5-7 mg/kg/dosis	IV	c/24 hora.	2 horas	Tratamiento de infecciones sistémicas por hongos resistentes a anfotericina B	Anemia, trombocitopenia, hipocalcemia, náuseas/vómitos, fiebre/escalofríos
Anfotericina B complejo lípido	5 mg/kg/dosis	IV	c/24 hrs.	2 horas	Tratamiento de infecciones sistémicas por hongos resistentes a anfotericina B	Anemia, trombocitopenia, hipocalcemia, náuseas/vómitos, fiebre/escalofríos
Ampicilina	25 - 100 mg/kg/dosis	IV IM	c/8-12 hrs.	Bolo lento	Streptococo grupo B, Listeria, <i>E. coli</i> susceptibles	Hipersensibilidad a penicilina
Azitromicina	10 mg/kg/dosis	VO	c/24 hrs.		Sustituto de penicilina en situaciones de alergia	Su uso IV no está bien comprobado en niños. Diarrea y/o vómitos en 5%. Irritabilidad, alergia y sangre en heces
Aztreonam	30 mg/kg/dosis	IV IM	c/8-12 hrs.	IV: 5-10 minutos	Tratamiento de sepsis neonatal por gram negativos susceptibles	Hipoglicemia, eosinofilia, elevación de transaminasas séricas y flebitis
Caspofungin	2 mg/kg/dosis	IV	c/24 hrs.	Infusión en 1 hora	Tratamiento de pacientes con candidiasis refractaria	Tromboflebitis, hipercalcemia, hipocalcemia, elevación de enzimas hepáticas e hiperbilirrubinemia directa

Nombre	Dosis	Vía	Frecuencia	Duración infusión	Indicaciones	Efectos secundarios
Cefazolin	25 mg/kg/dosis	IV IM	c/8-12 hrs.	Infusión IV lenta.	Profilaxis y tratamiento de infecciones del tracto urinario y tejidos blandos	Flebitis y eosinfilia (raros)
Cefepime	30 mg/kg/dosis	IV IM	c/12 hrs.	Infusión IV durante 30 minutos	Tratamiento de infecciones graves por organismos gram negativos susceptibles (<i>E.coli</i> , <i>H. influenzae</i> , <i>Neisseria</i> , <i>Klebsiella</i> y <i>Proteus</i>)	Alergia, diarrea, elevación de transaminasas hepáticas, eosinofilia, prueba de Coombs positiva
Cefotaxima	50 mg/kg/dosis	IV IM	c/8-12 hrs,	IV: 30 minutos	Tratamiento de meningitis y sepsis neonatal por gram negativos susceptibles (<i>E.coli</i> , <i>H. influenzae</i> , <i>Neisseria</i> , <i>Klebsiella</i> y <i>Proteus</i>), especialmente <i>Pseudomona aeruginosa</i>	Erupción cutánea, flebitis, diarrea, leucopenia, granulocitopenia y eosinofilia
Cefoxitina	25 - 33 mg/kg/dosis	IV IM	c/8-12 hrs.	Bolo lento	Anaerobios, gram positivos y gram negativos	Eosinofilia transitoria, elevación de transaminasas hepáticas. Sobredosis: taquipnea, palidez, hipotonía y acidosis metabólica
Ceftazidima	30/mg/kg/dosis	IV IM	c/8-12 hrs.	IV: 30 minutos	Tratamiento de meningitis y sepsis neonatal por gram negativos susceptibles (<i>E.coli</i> , <i>H. influenzae</i> , <i>Neisseria</i> , <i>Klebsiella</i> y <i>Proteus</i>), <i>P. aeruginosa</i>	Erupción cutánea. Diarrea, elevación de transaminasas hepáticas, eosinofilia y prueba de Coombs positiva
Ceftriaxona	Sepsis: 50 mg/kg/día Meningitis: 100 mg/kg dosis inicial y luego 80 mg/kg/día	IV IM	c/24 hrs.	IV: 30 minutos	Tratamiento de meningitis y sepsis neonatal por gram negativos susceptibles (<i>E.coli</i> , <i>H. influenzae</i> , <i>Neisseria</i> , <i>Klebsiella</i> y <i>Proteus</i> , <i>Pseudomonas</i>), Tratamiento de infección por gonococos	No se recomienda su uso con hiperbilirrubinemia neonatal. Eosinofilia, trombocitosis, leucopenia. Incremento del tiempo de sangrado. Diarrea, erupción cutánea, dolor abdominal, náusea y vómitos

Nombre	Dosis	Vía	Frecuencia	Duración infusión	Indicaciones	Efectos secundarios
Cefazolina	25 mg/kg/dosis	IV IM	c/8-12 hrs.	IV: bolo lento	Profilaxis pre-operatoria de infecciones. Tratamiento de infecciones del tracto urinario y tejidos blandos causados por organismos penicilina resistentes	Son raros, generalmente flebitis y eosinofilia
Cloranfenicol	Dosis inicial: 20 mg/kg. Prematuros <1 mes de edad: 2.5 mg/kg/dosis De término < de una semana de edad o prematuros >1 mes de edad: 5 mg/kg/dosis De término >1 semana de edad 12.5 mg/kg/dosis	IV	c/6 hrs. c/6 hrs. c/6 hrs.	IV: 30 minutos	Agente bacteriostático antimicrobiano de amplio espectro. Puede ser bactericida en especies de <i>H. influenzae</i> y <i>Neisseria meningitidis</i> .	Supresión de médula ósea reversible. Anemia aplásica irreversible. Concentraciones >50 mcg/ml se asocian con "síndrome gris" (distensión abdominal, cianosis pálida, colapso vasomotor). Sobre crecimiento de hongos.
Clindamicina	5 - 7,5 mg/kg/dosis	IV VO	<37 semanas: C/8-12 hrs. >37 semanas: c/6-8 hrs	IV: 30 minutos	Bacteriostático para el tratamiento de bacteriemia e infecciones pulmonares y de tejidos profundos por bacterias anaeróbicas y algunos cocos gram positivos	Colitis pseudomembranosa (diarrea con sangre, dolor abdominal y fiebre)
Eritromicina	10 mg/kg/dosis 5-10 mg/kg/dosis IV: 5 – 10 mg/kg/dosis	VO IV	Estolato: c/6 hrs. Etilsuccinato: c/6 hrs c/6 hrs	IV: 60 minutos	Infecciones causadas por <i>Chlamydia</i> , <i>Mycoplasma</i> y <i>Ureaplasma</i> . Tratamiento y profilaxis para <i>Bordetella pertussis</i> . Sustituto de penicilina en caso de alergia.	Pérdida auditiva sensorineural bilateral reversible al suspender la droga. Irritación venosa en uso IV
Fluconazol	12-25 mg/kg/dosis	IV VO	C/6-12 hrs.	IV: 30 minutos	Tratamiento de infecciones sistémicas, meningitis y micosis superficiales causadas por especies de <i>Candida</i>	Elevación reversible de transaminasas. Interfiere con el metabolismo de barbitúricos y fentoína. Interfiere con metabolismo de cafeína, teofilina y midazolam

Nombre	Dosis	Vía	Frecuencia	Duración infusión	Indicaciones	Efectos secundarios
Flucitosina	12.5 – 37.5 mg/kg/dosis	VO	c/6 hrs.	-	Agente antifungal que se utiliza en combinación con anfotericina B o fluconazol para el tratamiento de infecciones causadas por candida, <i>cryptococcus</i> y otros hongos sensibles	Relacionada a la concentración por arriba de 100 mcg/ml. Depresión de médula ósea fatal, hepatitis, diarrea severa, erupción cutánea reversibles al suspender la droga
Ganciclovir	6 mg/kg/dosis	IV	c/12 hrs	IV: en una hora	Prevención de complicaciones en RN con infección por CMV	Granulocitopenia, anemia, trombocitopenia
Gentamicina ≤29 sem. 30-33 sem. 34-37 sem. ≥38 sem.	5 mg/kg/dosis 4.5 mg/kg/dosis 4 mg/kg/dosis 4 mg/kg/dosis	IV IM	c/48 hrs. c/48 hrs. c/36 hrs. c/24 hrs	IV: 30 minutos IM: absorción variable	Tratamiento de infecciones causadas por bacilos aeróbicos gram negativos (<i>Pseudomona</i> , <i>Klebsiella</i> , <i>E. Coli</i>)	Disfunción tubular renal transitoria e irreversible (pérdida urinaria de sodio, calcio y magnesio). Ototoxicidad auditiva y vestibular
Imipenem	20 – 25 mg/kg/dosis	IV	c/12 hrs.	30 minutos	Tratamiento de infecciones no del SNC, causadas por bacterias, enterobacter y <i>anaerobios</i> resistentes	Reacción en el sitio de la inyección. Conteo de plaquetas aumentado. Eosinofilia, transaminasa hepática aumentada, diarrea
Lamivudina (3TC)	2 mg/kg/dosis	VO	c/12 hrs	---	Prevención de transmisión madre niño de VIH en RN hijos de madres infectadas	Datos limitados en neonatos. Generalmente bien tolerado
Linezolid	10 mg/kg/dosis	IV VO	c/8 hrs	IV:30-120 minutos	Limitado para el tratamiento de infecciones como endocarditis o ventriculitis causados por organismos gram positivos resistentes	Elevación de transaminasas y diarrea en 6-10%. Trombocitopenia, anemia y erupción cutánea 1-2%.
Meropenem	20 mg/kg/dosis	IV	c/12 hrs.	30 minutos	Tratamiento de meningitis neumocócica y otras infecciones causadas por organismos susceptibles	Diarrea, nausea/vómitos, erupción cutánea
Metronidazol	Inicial: 15 mg/kg Luego: 7.5 mg/kg	VO IV	c/12-24 hrs.	IV: 60 minutos	Reservada para el tratamiento de meningitis, ventri-culitis y endocarditis causada por bacteroides fragilis y otros anaerobios resistentes a la penicilina	Convulsiones y neuropatía sensoriales han sido reportados en adultos con tratamiento por largos períodos

Nombre	Dosis	Vía	Frecuencia	Duración infusión	Indicaciones	Efectos secundarios
Micafungin	7-10 mg/kg/ dosis	IV	c/24 hrs.	IV: 1 hora	Tratamiento de pacientes con septicemia por hongos, peritonitis o infecciones diseminadas por <i>Candida</i>	Datos limitados en neonatos
Muporicin	Aplicar pequeña cantidad en áreas afectadas	Tópico	c/8 hrs.	----	Uso tópico para infecciones de piel causadas por <i>Staphylococcus</i>	Ningún efecto reportado en administración tópica
Nafcilina	25 – 50 mg/kg/ dosis	IV	c/8-12 hrs.	Bolo lento	Infecciones causadas por estafilococos productores de penicilinas, si existe evidencia de disfunción renal	Incrementar intervalo de dosis en pacientes con disfunción hepática. Vigilar por flebitis
Netilmicina ≤29 sem. 30-34 sem. ≥35 sem	4-5 mg/kg 4-4.5 mg/kg 4 mg/kg	IV		24-48 hrs. 24-36 hrs. c/24 hrs.	Tratamiento de infecciones causadas por bacilos aeróbicos gram negativos	Disfunción tubular renal transitoria y reversible, con incremento de pérdidas urinarias de sodio, calcio y magnesio
Nistatina	1 – 2 ml. de suspensión de 100,000 U/ml.	VO tópica	c/6 hrs.	-	Tratamiento de infecciones mucocutáneas por <i>Candida</i>	Posible erupción cutánea causada por el vehículo de la crema
Oxacilina	25 mg/kg/dosis Meningitis: 50 mg/kg/dosis	IV		IV: 30 minutos	Tratamiento de infecciones causadas por estafilococos productores de penicilinas	Nefritis inicial asociada con hematuria, albuminuria. Depresión de médula ósea. Erupción cutánea por hipersensibilidad.
Penicilina G (penicilina procaínica y benzatínica son solo para administración IM)	Meningitis: 75,000 – 100,000 UI/kg/dosis Bacteremia: 25,000 – 50,000 UI/kg/dosis Sífilis congénita: 50,000 UI/kg/dosis de Penicilina G cristalina	IV IM		IV: 30 minutos	Tratamiento de infecciones causadas por organismos susceptibles - sífilis congénita, gonococo, estreptococo	Hipersensibilidad no se ha reportado en neonatos. Raramente depresión de médula ósea, granulocitopenia y hepatitis
Piperacilina	50 – 100 mg/kg/ dosis	IV IM		IV: 30 minutos	Penicilina semi-sintética con actividad incrementada contra <i>P. aeruginosa</i> , <i>Klebsiella</i> , <i>Serratia</i> , <i>E. coli</i> , <i>Enterobacter</i> , <i>Citrobacter roteus</i> , Estreptococo B.	Eosinofilia, hiperbilirrubinemia, elevación de nitrógeno de urea y creatinina

Nombre	Dosis	Vía	Frecuencia	Duración infusión	Indicaciones	Efectos secundarios
Rifampicina	IV: 5 – 10 mg/kg/ dosis VO: 10 – 20 mg/kg/ dosis	IV VO	IV: c/14 hrs. VO: c/24 hrs	IV: 30 minutos	Usada en combinación de vancomicina o aminoglicósidos para el tratamiento de infecciones persistentes por estafilococo. Profilaxis en infecciones por <i>N meningitidis</i> y <i>H. influenzae tipo b</i>	Coloración naranja/rojo de las secreciones del organismo. Potencializa el metabolismo de algunas drogas (cimetidina, dexametasona, digoxina, enalapril, fluconazol, propranolol y zidovudina)
Ticarcilina-Clavulanato	75-100 mg/kg/ dosis	IV	c/8-12 hrs.	IV: 30 minutos	Tratamiento de infecciones que no sean del SNC, causadas por bacterias productoras de beta-lactamasa susceptibles	Eosinofilia, hiperbilirrubinemia, elevación de la creatinina sérica
Tobramicina ≤29 sem. 30-33 sem. 34-37 sem. ≥38 sem.	5 mg/kg/dosis 4.5 mg/kg/dosis 4 mg/kg/dosis 4 mg/kg/dosis	IV IM	c/48 hrs. c/48 hrs. c/36 hrs. c/24 hrs	IV: 30 minutos	Tratamiento de infecciones causadas por bacilos gram negativos aeróbicos (<i>Pseudomonas</i> , <i>Klebsiella</i> , <i>E. coli</i>)	Disfunción tubular renal transitoria e irreversible (pérdida urinaria de sodio, calcio y magnesio). Ototoxicidad auditiva y vestibular
Valganciclovir	16 mg/kg/dosis	VO	c/12 hrs.	---	Tratamiento de neonatos con infección congénita por CMV sintomática	Neutropenia ocurre frecuentemente
Vancomicina	Bacteremia: 10 mg/kg/dosis Meningitis: 15 mg/kg/dosis	IV	----	IV: 60 minutos	Droga de elección para infecciones serias causadas por estafilococos meticilina resistentes (<i>S aureus</i> y <i>S epidermidis</i>) y penicilina resistentes (neumococo)	Nefrotoxicidad y ototoxicidad potencializada por la terapia con aminoglicósidos. Erupción cutánea, neutropenia, flebitis
Zidovudina (ZDV, AZT)	IV: 1.5 mg/kg/dosis VO: término : 2 mg/kg/dosis. Pretérmino <2 semanas: 1.5 mg/kg/dosis Pretérmino >2 semanas: 2 mg/kg/dosis	IV VO	c/6 hrs. c/12 hrs. c/8 hrs	IV: una hora	Tratamiento de neonatos hijos de madre infectada con VIH.	Anemia y neutropenia asociada a concentraciones séricas >3 μmol/l. Los casos médicos responden a la cesación del tratamiento

Drogas cardiovasculares

Nombre	Dosis	Vía	Frecuencia	Duración infusión	Indicaciones	Efectos secundarios
Adenosina	Inicial: 50 mcg/kg. Incrementar dosis en 50 mcg/kg c/ 2 minutos hasta retorno del ritmo sinusal. Dosis máxima: 250 mcg/kg	IV	c/2 minutos	Bolo rápido en 1 a 2 segundos	Tratamiento de taquicardia su- praventricular paroxística sostenida	Cambios en el color, disnea e irritabilidad. Arritmias transitorias (un minuto). Apneas en prematuros. Reurrencia de la TSP (30% de casos). La cafeína y teofilina disminuyen el efecto
Atropina	IV ó IM: 0.01-0.03 mg/ kg/dosis ET: 0.01-0.03 mg/kg/dosis VO: 0.02-0.09 mg/kg/dosis	IV IM ET VO	IV: repetir c/10-15 minutos; dosis máxima: 0.04 mg/kg VO: c/4-6 hrs.	IV o IM: 1 minuto ET: inmediata seguida de 1 ml de solución salina.	Revertir la bradicardia sinusal severa, principalmente cuando existe predominio <i>parasimpaticomimé- tico</i> en el corazón (digoxina, drogas beta bloqueadoras)	Arritmias cardíacas, principalmente dos minutos después de la administración IV. Fiebre en recién nacidos con daño cerebral. Distensión abdominal, reflujo esofágico, midriasis y cicloplegia
Captopril	0.01-0.05 mg/ kg/dosis	VO	c/8-12 hrs.	Administrar una hora después de la alimentación	Tratamiento de la hipertensión mo- derada o severa	Disminución significativa del flujo cerebral en prematuros con hipertensión crónica
Digoxina ≤29 sem. 30-36 sem. 37-48 sem. ≥49 sem. ≤29 sem. 30-36 sem. 37-48 sem. ≥49 sem.	Impregna. (IV/VO) 15/20 mcg/kg 20/25 mcg/kg 30/40 mcg/kg 40/50 mcg/kg Mantenimien- to (IV/VO) 4/5 mcg/kg 5/6 mcg/kg 4/5 mcg/kg 5/6 mcg/kg	IV VO No IM	Dar en 24 hrs. Dividido en 3 dosis c/24 hrs. c/24 hrs. c/12 hrs. c/12 hrs.	IV; 5-10 minutos	Tratamiento de insuficiencia cardíaca causada por disminución de la contractibilidad miocárdica. Tratamiento de TSV y fibrilación auricular	Efectos cardíacos no tóxicos, efectos cardíacos tóxicos, intolerancia a la alimentación, vómitos, diarrea y letargia
Dobutamina	2-25 mcg/ kg/min.	IV	-	Infusión continua	Tratamiento de hipoperfusión e hipotensión	Hipotensión en RN hipovolémicos. Taquicardia con dosis elevadas. Arritmias, hipertensión y vasodilatación cutánea
Dopamina	2-20 mcg/ kg/min.	IV	-	Infusión continua	Tratamiento de hipotensión	Taquicardia y arritmias. Puede incrementar la presión arterial pulmonar

Nombre	Dosis	Vía	Frecuencia	Duración infusión	Indicaciones	Efectos secundarios
Enalapril	IV: 5-10 mcg/kg/dosis (0.005-0.010 mg/kg/dosis) VO: 40 mcg/kg/dosis (0.04 mg/kg/dosis)	IV VO	c/24 hrs.	IV: 5 minutos	Tratamiento de hipotensión moderada y severa	Usar con precaución en pacientes con función renal disminuida. Hipotensión en pacientes con volumen disminuido
Enoxaprin (heparina de bajo peso molecular)	RN término: 1.7 mg/kg/dosis. RN pretérmino: 2 mg/kg/dosis	SC SC	c/12 hrs. c/12 hrs.	---	Anticoagulación con ventajas sobre la heparina no fraccionada: uso SC, c/12 hrs.	Mayor sangramiento en un 4%. Hematoma en el sitio de administración
Epinefrina (adrenalina)	0.1-0.3 ml/kg de una concentración de 1:10.000. (igual a 0.01-0.03 mg/kg o 10-30 mcg/kg)	IV ET IC	-	Bolo rápido	Colapso cardiovascular agudo	Arritmias cardíacas. Isquemia vascular renal. Incrementa requerimientos de oxígeno en miocardio. Isquemia y necrosis en sitio de administración IV
Esmolol	50-100 mcg/kg/minute	IV	Infusión continua	---	Taquicardia supraventricular. Manejo agudo de la hipertensión postoperatoria	Hipotensión en dosis elevadas
Flecainida	Iniciar con 2 mg/kg/dosis	VO	c/12 hrs.	---	Tratamiento de arritmias supraventriculares que no responden a la terapia convencional	Arritmias más graves, bloqueo AV, bradicardia, taquicardia ventricular
Heparina	Mantenimiento catéteres: 0.5-1 U/ml Trombosis: 75 U/kg	IV IV	Infusión continua	En 10 minutos	Mantenimiento de la permeabilidad de catéteres centrales o periféricos. Tratamiento de trombosis	Trombocitopenia inducida por heparina en 1%
Hidralazina	IV: 0.1-0.5 mg/kg/dosis VO: 0.25-1 mg/kg/dosis	IV VO	c/6 hrs. c/6-8 hrs	IV: 5 minutos	Tratamiento de la hipertensión neonatal leve a moderada por vasodilatación	Diarrea, emesis y agranulocitosis
Ibuprofeno	1ª dosis: 10 mg/kg 2ª y 3ª dosis: 5 mg/kg	IV	c/24 hrs.	IV: 15 minutos	Cierre del conducto arterioso permeable. No indicado para profilaxis de VIH	Contraindicado en RN pretérmino con: infección, sangramiento activo, trombocitopenia o problemas de coagulación, ECN, disfunción renal o ECC dependiente del DA

Nombre	Dosis	Vía	Frecuencia	Duración infusión	Indicaciones	Efectos secundarios
Indometacina	0.1-0.2 mg/kg	IV	c/24 hrs. por 3 dosis, iniciar a las 6-12 hrs. de edad	Infusión por bomba en 30 minutos.	Cierre de conducto arterioso permeable. Prevención de VIH	Si ocurre oliguria, observe por hiponatremia e hipocalemia. Disfunción plaquetaria. Contraindicada en sangrado activo
Isoproterenol	0.05-0.5 mcg/kg/min. Dosis máxima 2 mcg/kg/min.	IV	----	Infusión continua	Incremento del flujo sanguíneo cardíaco en pacientes con choque cardiovascular	Arritmias cardíacas. Taquicardia severa. Disminuye el retorno venoso al corazón. Vasodilatación sistémica. Hipoxemia por incremento del flujo intrapulmonar. Hipoglucemia
Lidocaina (libre de preservativos sin epinefrina)	Dosis inicial: 0.5-1 mg/kg. Mantenimiento: 10-50 mcg/kg/min.	IV	Repetir c/10 minutos si es necesario. Dosis máxima: 5 mg/kg	IV: bolo en cinco minutos	Control a corto plazo de arritmias cardíacas, incluyendo taquicardia ventricular, contracción ventricular prematura y arritmias por intoxicación por digital	Signos tempranos: letargia, agitación, vómitos y contracciones musculares. Signos tardíos: convulsiones, pérdida de conciencia, depresión y apnea
Nicardipina (bloqueador de los canales del calcio)	Inicial: 0.5 mcg/kg/min. Mantenimiento: 0.5-2 mcg/kg/min.	IV	----	Infusión continua	Tratamiento de hipertensión aguda severa	No se han reportado efectos adversos en neonatos
Nitroprusiato de sodio	Inicial: 0.25-0.5 mcg/kg/minuto Mantenimiento: <2 mcg/kg/minuto	IV	Infusión continua	----	Tratamiento agudo de las emergencias hipertensivas	Hipotensión severa y taquicardia
Papaverina	30 mg para 250 ml de solución para infusión por catéter arterial	A través del catéter	Lenta	----	Mantener permeable por más tiempo un catéter arterial periférico	Precaución en RN con PMBN en los primeros días por una posible hemorragia intracraneana
Fentolamina	0.5 mg/ml. La dosis usual es de 1 a 5 ml.	SC Repetir si es necesario.	Lenta	----	Prevención de necrosis subcutánea causada por extravasación de algún agente (calcio, dopamina, etc.)	Hipotensión con dosis elevadas

Procainamida	Inicial: 7-10 mg/kg Mantenimiento: 20-80 mcg/ min.	IV	----	Infusión continua	Tratamiento de taquicardia supraventricular a guda refractaria a maniobras vagales y adenosina	Hipotensión severa con infusión rápida, bradicardia, bloqueo AV y fibrilación ventricular (en adultos)
Propranolol	IV: 0.01 mg/kg VO: 0.25 mg/ kg/dosis	IV VO	c/6 hrs.	IV: durante 10 minutos	Tratamiento de taquiarritmias e hipertensión	Bradicardia, broncoespasmo e hipoglicemia
Nombre	Dosis	Vía	Frecuencia	Duración infusión	Indicaciones	Efectos secundarios
Protamina	1 mg por cada 1,000 unidades de heparina recibida. Dosis máxima 50	IV	Administrar durante el período menor de 30 minutos de haber recibido la heparina	----	Antagonista de la heparina	Dosis excesivas producen sangrado intenso. Incompatible con la mayoría de cefalosporinas y penicilinas
Sildenafil	IV: 0.4 mg/ kg, seguido de infusión continua de 1.6 mg/kg/ día (0.067 mg/ kh/hora). VO: 0.2-2 mg/kg	IV VO	Infusión continua c/6 hrs.	----	Limitado al tratamiento de RN con hipertensión pulmonar persistente, refractaria a la terapia con óxido nítrico u otras terapias convencionales	Datos limitados en RN
Prostaglandina E1	Dosis inicial: 0.05-0.1 mcg/ kg/min. Mantenimiento: 0.01 mcg/ kg/min.	IV	Infusión continua	----	Para dilatar el conducto arterioso en recién nacidos con enfermedad cardíaca congénita dependiente del flujo ductal	Comunes: Apnea, fiebre, coloración cutánea y bradicardia

Drogas para el Sistema Nervioso Central (SNC)

Nombre	Dosis	Vía	Frecuencia	Duración infusión	Indicaciones	Efectos secundarios
Acetaminofén	VO: Inicial 24 mg/kg Mant: 12 mg/kg/dosis VR: Inicial: 30 mg/kg Mant: 20 mg/kg/dosis	VO VR	<32 sem: c/12 hrs ≥32 sem: c/8 hrs. Término: C/6 hrs.	—	Reducción de la fiebre y tratamiento del dolor leve a moderado	Toxicidad hepática con dosis elevadas. Erupción cutánea, fiebre, trombocitopenia, leucopenia y neutropenia
Fenobarbital	Inicial: 20 mg/kg Mant: 3-5 mg/kg/día	IV IM VO VR	c/12-24 hrs.	IV: 10-15 min.	Anticonvulsivante. Puede tener algún valor en la prevención de HIV	Sedación con concentración sérica >40 mcg/ml. Depresión respiratoria con concentración sérica >60 mcg/ml.
Fentanil	0.5-4 mcg/kg/dosis. Velocidad de infusión: 1-5 mcg/kg/hora. Anestesia: 5-50 mcg/kg/dosis.	IV	c/2-4 hrs.	Infusión lenta.	Analgesia. Sedación. Anestesia	Depresión respiratoria con concentración >5 mcg/kg
Nombre	Dosis	Vía	Frecuencia	Duración infusión	Indicaciones	Efectos secundarios
Fentoina	Inicial: 15-20 mg/kg Mant: 4-8 mg/kg	IV VO	c/24 hrs.	IV: infusión en 30 min.	Anticonvulsivante. Tratamiento de convulsiones refractarias al fenobarbital	Signos de intoxicación como somnolencia difíciles de identificar. Hipersensibilidad
Flumazenil	IV: 5-10 mcg/kg/dosis VIN: 40 mcg/kg/dosis VR: 15-30 mcg/kg/dosis	IV VIN VR	Repetir si no hay respuesta en 15-20 minutos	IV: en 15 segundos	Revertir los efectos sedantes de las benzodiazepinas. Apnea neonatal por exposición materna a benzodiazepinas	Datos limitados en neonatos
Fosfentoina	Inicial: 15-20 mg PE/kg Mant: 4-8 mg PE/kg 1 mg PE= 1 mg de fentoina	IV IM	c/24 hrs.	10 minutos	Anticonvulsivante. Tratamiento de convulsiones refractarias a fenobarbital	Signos de intoxicación como somnolencia difíciles de identificar. Puede administrarse con lorazepam
Hidrato de cloral	25-75 mg/kg/dosis	VO VR	----	----	Sedante/hipnótico de uso de corto plazo. Sin propiedades analgésicas	Irritación gástrica. Depresión respiratoria y SNC

Nombre	Dosis	Vía	Frecuencia	Duración infusión	Indicaciones	Efectos secundarios
Levetiracetam	10 mg/kg/dosis	IV VO	c/24 hrs.	-----	Anticonvulsivante de segunda línea en convulsiones refractarias al fenobarbital u otros anticonvulsivantes	Datos limitados en el período neonatal.
Lidocaína anti-convulsivante	Inicial: 2 mg/kg Mantenimiento: 6 mg/kg/hora	IV	-----	IV: 10 minutos infusión lenta	Tratamiento de convulsiones prolongadas y recurrentes que no responden a la terapia de primera línea	Arritmias cardíacas y bradicardia en 5%
Lorazepam	0.05-0.1 mg/kg/dosis	IV	Repetir dosis según respuesta clínica	Infusión lenta	Anticonvulsivante. Manejo agudo de convulsiones refractarias a terapia convencional	Depresión respiratoria
Metadona	0.05-0.2 mg/kg/dosis	IV VO	c/12-24 hrs.	Infusión lenta	Tratamiento de síndrome de abstinencia por opioides	Depresión respiratoria con dosis excesiva
Midazolam	IV: 0.05-0.15 mg/kg VO: 0.3-0.5 mg/kg/dosis	IV VO	IV: c/2-4 hrs.	5 minutos o 0,01-0,06 mg/kg/hora	Sedante/hipnótico. Inducción de anestesia. Tratamiento de convulsiones refractarias	Depresión respiratoria e hipotensión
Morfina	0.05-0.2 mg/kg/dosis	IV IM SC	IV: repetir c/4 hrs.	5 minutos o 10-15 mcg/kg/hora	Analgesia. Sedación. Tratamiento de abstinencia por opioides	Depresión respiratoria marcada e hipotensión. Retención urinaria. Íleo y retraso de vaciamiento gástrico
Naloxona	0.1 mg/kg	IV,ET IM	Puede repetir C/3-5 minutos	Bolo	Antagonista narcótico	No se han observado efectos a corto plazo
Neostigmina	IM: 0.1 mg VO: 1 mg	IM VO	IM: 30 min. después de comer; VO: 2 hrs. después de comer	-	Miastenia grave transitoria neonatal o neonatal persistente. Revertir efecto de drogas bloqueadoras neuromusculares	Debilidad muscular, temores, bradicardia, hipotensión, depresión respiratoria, broncoespasmo, diarrea y salivación

Nombre	Dosis	Vía	Frecuencia	Duración infusión	Indicaciones	Efectos secundarios
Pancuronio	0.04-0.15 mg/kg	IV	Repetir c/1-2 hrs.	Bolo	Relajación muscular esquelética/parálisis en RN que requieren ventilación mecánica	Hipoxemia. Taquicardia y cambios en la presión sanguínea
Pentobarbital	2-6 mg/kg	IV	----	Bolo	Hipnótico/sedante para uso de corta duración	Depresión respiratoria, dependencia
Rocuronio	0.3-0.6 mg/kg/dosis	IV	----	Bolo en 5-10 segundos. No administrar IM	Relajación/parálisis músculo esquelética en RN que requieren intubación endotraqueal	Solo ha sido estudiado en pacientes bajo anestesia con halotane
Sucrosa	RN pretérmino: 0.5-1 ml de solución al 12-24%. De término: 2 ml de solución al 12-24%.	VO	Dos minutos antes del procedimiento	----	Analgesia media y comportamiento de tranquilidad	La sucrosa al 24% tiene una osmolaridad aprox. de 1000 mOsm/l. Los efectos adversos en prematuros no se conocen
Vecuronio	0.1 mg/kg	IV	Una a dos horas	Bolo	Relajación/parálisis músculo esquelética en RN que requieren ventilación mecánica	Hipoxemia por una inadecuada ventilación mecánica

Diuréticos

Nombre	Dosis	Vía	Frecuencia	Duración infusión	Indicaciones	Efectos secundarios
Bumetanida	0.005-0.05 mg/kg/dosis	IV IM VO	c/24 hrs.	IV: bolo lento	Diurético utilizado en pacientes con insuficiencia renal e ICC o edema significativo	Desequilibrio hídrico y electrolítico, especialmente hiponatremia, hipocalemia y alcalosis hipoclorémica
Clortiazida	10-20 mg/kg/dosis	VO	c/12 hrs.	----	Edema e hipertensión leve a moderada	Hipocalemia, otros probl. electrolíticos. Hiperглиcemia, hiperuricemia
Espironolactona	1-3 mg/kg/dosis	VO	c/24 hrs.	----	Uso en combinación con otros diuréticos en el tratamiento de ICC y DBP	Erupción cutánea, vómitos, diarrea
Furosemida	Inicial: 1 mg/kg Máximo: IV: 2 mg/kg/dosis; VO: 6 mg/kg/dosis	IV IM VO	Prematuros: c/24 hrs. de término: c/12 hrs.	IV: bolo lento	Diurético. Mejorar la función pulmonar	Desequilibrio hídrico y electrolítico, especialmente hiponatremia, hipocalemia y alcalosis hipoclorémica
Hidroclortiazida	1-2 mg/kg/dosis	VO	c/12 hrs.	----	Uso en combinación con otros diuréticos en el tratamiento de ICC y DBP	Hipocalemia y otras anomalías electrolíticas. Hiperглиcemia, hiperuricemia.

Drogas para el sistema Gastrointestinal (GI)

Nombre	Dosis	Vía	Frecuencia	Duración infusión	Indicaciones	Efectos secundarios
Famotidina	0.25-0.5 mg/kg/dosis	IV	c/24 hrs.	Bolo lento	Prevención y tratamiento de úlceras de estrés y hemorragia GI agravada por secreción gástrica ácida.	Ninguno
Lansoprasol	0.73-1.66 mg/kg/dosis	VO	c/24 hrs.	----	Tratamiento de esofagitis por reflujo	Datos limitados en niños pequeños
Metoclopramida	0.033-0.1 mg/kg/dosis	IV VO	c/8 hrs.	----	Facilitar vaciado gástrico y motilidad GI. Puede mejorar la intolerancia a la alimentación	Reacciones distónicas y síntomas extrapiramidales con dosis elevadas
Nombre	Dosis	Vía	Frecuencia	Duración infusión	Indicaciones	Efectos secundarios
Nizatidina	2-5 mg/kg/dosis	VO	c/12 hrs.	----	Prevención y tratamiento de las úlceras de estrés y hemorragia GI agravada por secreción gástrica ácida	Datos limitados en neonatos. La supresión rutinaria de ácidos gástricos debe ser abolida en neonatos
Omeprazol	0.5-1.5 mg/kg/dosis	VO	c/24 hrs	----	Tratamiento de corto plazo de esofagitis por reflujo o úlcera duodenal refractaria al tratamiento convencional	Hipergastrinemia o elevación leve de transaminasas por uso prolongado
Ranitidina	IV: Pretérmino: 0.5 mg/kg/dosis Término: 1.5 mg/kg/dosis VO: 2 mg/kg/dosis	IV VO	IV: c/12 hrs. IV: c/8 hrs. VO: c/8 hrs.	IV: bolo lento o 0.0625 mg/kg/hora	Prevención y tratamiento de úlceras de estrés y hemorragia GI agravada por secreción gástrica ácida	Ninguno
Ursodiol	10-15 mg/kg/dosis	VO	c/12 hrs.	----	Tratamiento de la colestasis asociada con alimentación parenteral, atresia biliar, fibrosis quística	Nauseas, vómitos, dolor abdominal, estreñimiento y flatulencia

Drogas para el sistema respiratorio

Nombre	Dosis	Vía	Frecuencia	Duración infusión	Indicaciones	Efectos secundarios
Albuterol	Soluc. Neb: 0.1-0.5 mg/ kg/dosis VO: 0.1-0.3 mg/kg/dosis. Tratamiento de hiperkalemia: 0.4 mg/kg/dosis	Neb. VO	Neb: c/2-6 hrs. VO: c/6-8 hrs. Neb: c/2 hrs.	—	B2-adrenérgico. Broncodilatador. Simpaticomimético. Tratamiento de hiperkalemia	Taquicardia, arritmias, tremor, hipocalcemia, irritabilidad
Aminofilina	Inicial: 8 mg/kg Mantenimiento: 1.5-3 mg/ kg/dosis	IV VO	Una dosis c/8-12 hrs.	IV: 30 minutos	Tratamiento de la apnea neonatal, incluyendo postextubación, postanestesia y Prost- E1. Broncodilatador	Irritación GI, hiperglucemia, irritabilidad al SNC, insomnio
Nombre	Dosis	Vía	Frecuencia	Duración infusión	Indicaciones	Efectos secundarios
Cafeína (citrate)	Inicial: 20-25 mg/kg (equivalente a 10-12.5 mg/kg de cafeína base) Mantenimiento: 5-10 mg/kg (equivalente a 2.5-5 mg/kg de cafeína base)	IV VO	Una dosis c/24 hrs.	IV: 30 minutos	Tratamiento de la apnea neonatal, incluyendo postextubación y postanestesia	Vómitos, síntomas cardíacos funcionales. Considerar suspender si FC es superior a 180 latidos por minuto
Curosurf® (surfactante derivado de animales)	Inicial: 2.5 ml/kg/dosis. Luego: 1.25 ml/kg/dosis.	ET	Inicial: dos dosis Luego: c/12 hrs. si es necesario	----	El surfactante pulmonar es esencial para mantener la tensión superficial del alvéolo y lograr una ventilación adecuada	Derivados de la ventilación mecánica: hiperventilación, fuga aérea
Dexametasona	0.075 mg/ kg/dosis 0.05 mg/kg/dosis 0.025 mg/ kg/dosis 0.01 mg/kg/dosis	IV VO	c/12 hrs. por 3 días c/12 hrs. por 3 días c/12 hrs. por 2 días c/12 hrs. por 2 días	IV: lento	Glucocorticoide antiinflamatorio utilizado para facilitar la extubación y mejorar la función pulmonar en RN de riesgo de desarrollar enfermedad pulmonar crónica	El régimen de 10 días no se asocia con morbilidad a largo plazo. Actualmente se recomienda tratar solo a los RN con alto riesgo. Iniciar en el día 7 pero no después del día 14

Dornasa alfa	1.25-2.5 ml vía nebulizador o 0.2 ml/kg directamente dentro del tubo endotraqueal	ET	C/12-24 hrs.	---	Tratamiento de atelectasias secundarias a moco que no responde al tratamiento convencional	Desaturación y/o obstrucción de la vía aérea
Infasurf ® (surfactante natural)	Inicial: 3 ml/kg/dosis. Luego 3 ml/kg/dosis.	ET	Inicial: dos dosis. Luego: c/12 hrs. si es necesario.	---	El surfactante pulmonar es esencial para mantener la tensión superficial del alvéolo y lograr una ventilación adecuada	Derivados de la ventilación mecánica: hiperventilación, fuga aérea
Ipatropim	En RN intubados de 2 (34 mcg) a 4 (68 mcg) aplicaciones con un inhalador o solución para nebulizar.	ET	c/6-8 hrs.	---	Anticolinérgico, broncodilatador para el tratamiento primario de enfermedad pulmonar crónica y tratamiento del broncoespasmo agudo	Visión borrosa de forma temporal. Dolor de ojo si la solución entra en contacto directo con los ojos
Óxido Nítrico (terapia de inhalación)	Inicial: 20 ppm Luego: 5 ppm	ET	Incrementar o disminuir en intervalos de 4 hrs.	---	Tratamiento de RN pretérmino con evidencia de hipertensión pulmonar	Fallo en la oxigenación, metahemoglobinemia con dosis arriba de 20 ppm
Nombre	Dosis	Vía	Frecuencia	Duración infusión	Indicaciones	Efectos secundarios
Survanta ® (surfactante derivado de animales)	4 ml/kg/dosis	ET	Profilaxis: primera dosis lo antes posible después de nacer. Rescate: completar las 4 dosis c/6 hrs.	---	El surfactante pulmonar es esencial para mantener la tensión superficial del alvéolo y lograr una ventilación adecuada	Derivados de la ventilación mecánica: hiperventilación, fuga aérea

Misceláneo

Nombre	Dosis	Vía	Frecuencia	Duración infusión	Indicaciones	Efectos secundarios
Arginina	Inicial: 600 mg/kg Mantenimiento: 600 mg/kg. Se utiliza en combinación con fenilacetato de sodio (250 mg/kg) y benzoato de sodio (250 mg/kg).	IV	c/24 hrs.	Infusión continua	Tratamiento de hiperamonemia aguda en RN con alteraciones en el ciclo de la urea. El tratamiento primario debe ser la hemodiálisis	Acidosis hiperclorémica. La extravasación puede causar necrosis del tejido
Bicarbonato de sodio	1-2 mEq/kg	IV	Dependiente del déficit de base.	IV: 30 minutos	Tratamiento de acidosis metabólica causada por pérdida renal o GI	Infusión rápida se asocia con HIV. Necrosis de tejido por extravasación. Hipocalcemia, hipocalemia e hiponatremia
Diazóxido	5-5 mg/kg/dosis	VO	c/8 hrs.	----	Tratamiento de hipoglucemia severa y persistente por varios días, secundaria a hiperinsulinismo	Retención de sodio y líquidos es común. Pocos casos de hipertensión pulmonar e insuficiencia cardíaca
Fenilefrina (oftálmica)	1 gota 10 minutos antes de procedimiento	Oftálmica	Dosis única	----	Inducción de midriasis para diagnóstico y tratamiento de procedimientos oftalmológicos	La solución al 10% puede causar hipertensión sistémica y taquicardia en RN
Glucagón	200 mcg/kg/dosis. Dosis máxima 1 mg. Infusión continua: iniciar con 10-20 mcg/kg/hora.	IV IM SC	Según respuesta	----	Tratamiento de la hipoglucemia refractaria al tratamiento con solución dextrosada	Náuseas y vómitos
Hialuronidasa	Inyectar 1 ml (150 unidades) en bolos de 0.2 ml.	SC	Según respuesta	----	Prevención del daño tisular causado por extravasación de sol. IV	No se recomienda para uso IV

Nombre	Dosis	Vía	Frecuencia	Duración infusión	Indicaciones	Efectos secundarios
Hidrocortisona	Reemplazo: 7-9 mg/m ² /día. Tratamiento de hipotensión: 1 mg/kg/dosis. Tratamiento de RN con PEBN con corioamnioitis: 0.5 mg/kg/dosis	IV VO	2-3 dosis c/8 hrs. c/12 hrs.	----	Tratamiento de la deficiencia de cortisol. Tratamiento de hipotensión. Terapia de apoyo para hipoglucemia persistente. Tratamiento de RN con PEBN expuestos a corioamnioitis	Hiperglucemia, hipertensión, retención de sal y agua
Insulina	Infusión continua: 0.01-0.1 unidades/kg/hora. Intermitente: 0.1-0.2 unidades/kg	IV	Infusión continua c/6-12 hrs.	----	Tratamiento de hiperglucemia en RN con MBPN con intolerancia a la glucosa persistente. Terapia de apoyo en hiperkalemia	Puede inducir hipoglucemia muy rápidamente. El uso rutinario de insulina en RN con PMBN no ayuda a promover el crecimiento
Levotiroxina	IV: 5-8 mcg/kg/dosis VO: 10-14 mcg/kg/dosis	IV VO	c/24 hrs.	----	Tratamiento del hipotiroidismo	Tratamiento prolongado puede producir craneosinostosis prematura y aceleración de la edad ósea

Vitaminas y minerales

Nombre	Dosis	Vía	Frecuencia	Duración infusión	Indicaciones	Efectos secundarios
Calcio (oral)	20-80 mg/kg de calcio elemental	VO	c/24 hrs.	----	Tratamiento de hipocalcemia no aguda en RN que puede tolerar la vía oral	Irritación gástrica y diarrea
Cloruro de calcio al 10%	35-70 mg/kg/dosis (0.35-0.7 ml/kg/dosis, equivalente a 10-20 mg/kg de calcio elemental)	IV	----	IV: 10-30 minutos.	Tratamiento y prevención de hipocalcemia	La administración rápida se asocia con bradicardia. Depósitos cutáneos de calcio
Nombre	Dosis	Vía	Frecuencia	Duración infusión	Indicaciones	Efectos secundarios
Cloruro de potasio	Hipocalcemia aguda sintomática: 0.5-1 mEq/kg	IV	----	IV: 1 hora.	Tratamiento de la hipokalemia aguda sintomática	La infusión rápida IV a través de línea central puede causar arritmias incluyendo bloqueo cardíaco e insuficiencia cardíaca
Gluconato de calcio al 10%	100-200 mg/kg/dosis (1-2 ml/kg/dosis, equivalente a 10-20 mg/kg de calcio elemental).	IV	----	IV: 10-30 minutos	Tratamiento y prevención de hipocalcemia.	La administración rápida se asocia con bradicardia. Depósitos cutáneos de calcio.
Hierro dextrán	0.4-1 mg/kg/día.	IV	c/24 hrs.	Infusión continua	Suplementación de hierro en RN que no tolera la vía oral, especialmente aquellos tratados con eritropoyetina	No se observan efectos secundarios en pacientes tratados con dosis bajas en infusión continua
Piridoxina	Inicial: 50-100 mg Mantenimiento: 50-100 mg	IV o IM VO	--- c/24 hrs.	IV: bolo	Diagnóstico y tratamiento de convulsiones dependientes de piridoxina	Riesgo de sedación profunda (requiere apoyo ventilatorio)

Nombre	Dosis	Vía	Frecuencia	Duración infusión	Indicaciones	Efectos secundarios
Sulfato ferroso	2 mg/kg/día de hierro elemental.	VO	c/24 hrs.	----	Prevención y tratamiento de la anemia	Puede incrementar la hemólisis. Nausea, estreñimiento, letargia, hipotensión y erosión mucosa gástrica
Vitamina A	5000 unidades	IM	Tres veces por semana por cuatro semanas	No administrar IV	Reducir el riesgo de enfermedad pulmonar crónica en RN prematuros con alto riesgo	Toxicidad: fontanela abombada, letargia, irritabilidad, hepatomegalia, edema, lesiones de piel
Vitamina D	Suplementación: 400 unidades. Tratamiento de deficiencia: 1000 unidades.	VO	c/24 hrs.	----	Prevención y tratamiento de la deficiencia de vitamina D	Toxicidad: hipercalcemia, azoemia, vómitos y nefrocalcinosis
Vitamina E	De 5-25 unidades/día. No administrar junto con hierro.	VO	c/24 hrs.	----	Prevención de la deficiencia de vitamina E. También indicado en RN que reciben eritropoyetina y dosis elevadas de hierro	Intolerancia a los alimentos y ECN
Vitamina K1	Profilaxis: 0.5-1 mg al nacer. Tratamiento de enfermedad hemorrágica: 1-10 mg.	IM	Dosis única	----	Profilaxis y tratamiento de la enfermedad hemorrágica del RN	Reacciones severas e incluso la muerte con la administración IV. Otras reacciones son raras

Referencias

Referencias

1. Adams JM, Anderson DM, Fernández CJ, et al. Guidelines for acute care of the neonate. 19th Ed. Baylor College of Medicine, Texas Children's Hospital, 2011-2012.
2. American Academy of Pediatrics, Canadian Paediatrics Society. Postnatal corticosteroids to treat or prevent chronic lung disease in preterm infants. *Pediatr* 2002;109:330.
3. American Academy of Pediatrics Committee on Drugs. Neonatal drug withdrawal. *Pediatr* 1998;101:1079-1088.
4. American Academy of Pediatrics Committee on Nutrition. Vitamins. In "Pediatric Nutrition Handbook" 6th Ed. Elk Grove Village, IL, 2009.
5. American Academy of Pediatrics. Staphylococcal infections. In "Red Book: 2009 Report of the Committee on Infectious Disease" 26th Ed. Pickering LK, Baker CJ, Kimberlin DW, Long SS Eds. Elk Grove Village, IL: American Academy of Pediatrics 2009: pp 613-615.
6. Artman M, Graham TP Jr. Guidelines for vasodilator therapy of congestive heart failure in infant and children. *Am Heart J* 1987;113:995.
7. Barrington KJ, Finer NN. Inhaled nitric oxide for respiratory failure in preterm infants (review). The Cochrane Library, Issue 1, 2008.
8. Center of Disease Control and Prevention: Sexually transmitted diseases treatment guidelines. *MMWR* 2006;55(Nº RR-11):47-48.
9. Contopoulos-Loannidis DG, Giotis ND, Baliatsa DV, Loannidis JPA. Extended-interval aminoglycoside administration for children: a meta-analysis. *Pediatr* 2004;114:e111-e118.
10. Costarino AT, Polin RA. Neuromuscular relaxants in the neonate. *Clin Perinatol* 1987;14:965.
11. Dillon TR, Janos GG, Meyer RA, et al. Vasodilator therapy for congestive heart failure. *J Pediatr* 1980;96:623.
12. Dodds Asley ES, Lewis R, Lewis JS, et al. Pharmacology of systemic antifungal agents. *Clin Infect Dis* 2006;43:S29-39.
13. Eades SK, Christensen ML. The clinical pharmacology of loop diuretics in the Pediatric patient. *Pediatr Nephrol* 1998;12:603-616.
14. Edstrom CS, Christensen RD. Evaluation and treatment of thrombosis in the neonatal intensive care unit. *Clin Perinatol* 2000;27:623-41.
15. Engle WA and the Committee on Fetus and Newborn. Surfactant-replacement therapy for respiratory distress in the preterm and term neonate. *Pediatr* 2008;121:419-432.
16. Friel JK, Andrews WL, Hall MS, et al. Intravenous iron administration to very-low-birth-weight newborns receiving total and partial parenteral nutrition. *JPEN* 1995;19:114-118.
17. Gelband H, Rosen MR. Pharmacologic basis for the treatment of cardiac arrhythmias. *Pediatr* 1975;55:59.
18. Gibbons TE, Gold BD. The use of proton pump inhibitors in children: a comprehensive review. *Paediatr Drug* 2003;5:25-40.
19. Giapros VI, Andronikou S, Cholevas VI, Papadopoulou ZL. Renal function in premature infants during aminoglycoside therapy. *Pediatr Nephrol* 1995;9:163.
20. Lowry AW, Bhakta KY, Nag PK. Texas Children's Hospital Handbook of Pediatrics and Neonatology. McGraw-Hill Medical. New York 2011.
21. Kirpalani H, Moore AM, Perlman M. Residents Handbook of Neonatology. 3rd Ed. BC Decker Inc, Hamilton 2007.
22. Luedtke SA, Kuhn RJ, McCaffrey FM. Pharmacologic management of supraventricular tachycardia in children. *Ann Pharmacother* 1997;31:1227-43.
23. Martin LD, Bratton SL, O'Rourke P. Clinical uses and controversies of neuromuscular blocking agents in infants and children. *Crit Care Med* 1999;27:1358-1363.
24. Mohr J, Johnson M, Cooper T, et al. Current options in antifungal pharmacotherapy. *Pharmacotherapy* 2008;28:614-645.
25. Monagle P, Chalmers E, Chan A, et al. Antithrombotic therapy in neonates and children: Antithrombotic and thrombolytic therapy, 8th Ed. *Chest* 2008;133:887S-968S.
26. Nahata MC, Pai VB, Hipple TF. Pediatric Drug Formulations. 5th Ed. Harvey Whitney Books Company, Cincinnati,

OH 2004.

27. Perinatal HIV Guidelines Working Group. Public Health Service Task Force Recommendations for Use of Antiretroviral Drugs in Pregnant HVI-1 Infected Women for Maternal Health and Interventions to Reduce Perinatal HIV-1 Transmission in the United States. April 29, 2009. Available at <http://aidsinfo.nih.gov/ContentFiles/PerinatalGL.pdf>.
28. Prober CG, Stevenson DK, Benitz WE. The use of antibiotics in neonates weighing less than 1200 grams. *Pediatr Infect Dis J* 1990;9:111.
29. Ramasethu J. Prevention and management of extravasation injuries in neonates. *NeoReviews* 2004;5:e491-e497.
30. Rao R, Georgieff MK. Microminerales. In "Nutrition of the Preterm Infant. Scientific Basis and Practical Guidelines" Tsang R, Uauy R, Koletzko B, Zlotkin S Eds. Digital Publishing Inc, Cincinnati, Ohio 2005, pp 277-288.
31. Rosen TS, Pippenger CE. Pharmacologic observations on the neonatal withdrawal syndrome. *J Pediatr* 1976;88:1044.
32. Schneeweiss A. Neonatal cardiovascular pharmacology. In "Fetal and Neonatal Cardiology" Long WA Ed. WB Saunders Co, Baltimore 1990, p 675.
33. Summar M. Current strategies for the management of neonatal urea cycle disorders. *J Pediatr* 2001;138:S30-S39.
34. Travadi JN, Patole SK. Phosphodiesterase inhibitors for persistente pulmonar hypertension of the newborn: a review. *Pediatr Pulmonol* 2003;36:529-535.
35. Wallace DK, Steinkuller PG. Ocular medications in children. *Clin Pediatr* 1998;37:645.
36. Wells TG. The pharmacology and therapeutics of diuretics in the pediatric patient. *Pediatr Clin North Am* 1990;37:463.
37. Wong KK, Potts JE, Ethridge SP, Sanatani S. Medications used to manage supraventricular tachycardia in the infant: A North American survey. *Pediatr Cardiol* 2006;27:199-203.
38. World Health Organization. Antiretroviral drugs for treating pregnant women and preventing HIV infection in infants: Toward universal acces. 2006 version. Available at http://www.who.int/hiv/pub/mtct/arv_guidelines_mtct.pdf.
39. Young TE, Mangum B. *Neofax* . 23th Ed. Thomson Reuters, 2010.

50. Anexos

A. Valores de laboratorio

Tabla A-1
Valores normales de química sanguínea

Determinación	Cordón	1-12 h	12-24 h	24-48 h	48-72 h
Sodio (mmol/l)	147 (126-166)	143 (124-156)	145 (132-159)	148 (134-160)	149 (139-162)
Potasio (mmol/l)	7.8 (5.6-12)	6.4 (5.3-7.3)	6.3 (5.3-8.9)	6.0 (5.2-7.3)	5.9 (5.0-7.7)
Cloro (mmol/l)	103 (98-110)	100.7 (90-111)	103 (87-114)	102 (92-114)	103 (93-112)
Calcio (mg/dl)	9.3 (8.2-11.1)	8.4 (7.3-9.2)	7.8 (6.9-9.4)	8 (6.1-9.9)	7.9 (5.9-9.7)
Fósforo (mg/dl)	5 (3.7-8.1)	6.1 (3.5-8.6)	5.7 (2.9-8.1)	5.9 (3.0-8.7)	5.8 (2.8-7.6)
Urea sanguínea (mg/dl)	29 (21-40)	27 (8-34)	33 (9-63)	32 (13-77)	31 (13-68)
Proteínas totales (g/dl)	6.1 (4.8-7.3)	6.6 (5.6-8.5)	6.6 (5.8-8.2)	6.9 (5.9-8.2)	7.2 (6.0-8.5)
Glucosa (mg/dl)	73 (45-96)	63 (40-97)	63 (42-104)	56 (30-91)	59 (40-90)
Ácido láctico (mg/dl)	19.5 (11-30)	14.6 (11-24)	14 (10-23)	14.3 (9-22)	13.5 (7-21)

Archarya PT, Payne WW. Arch Dis Chile 1965;40:43; Daniel SS, Adamsons KJ, James LS. Pediatr 1966;37:942.

Tabla A-2

Valores normales de química sanguínea en el recién nacido de bajo peso al nacer, en el primer día de vida. Sangre capilar.

Determinación	Peso en gramos			
	< 1000	1001-1500	1501-2000	2001-2500
Sodio (mmol/l)	138	133	135	134
Potasio (mmol/l)	6.4	6.0	5.4	5.6
Cloro (mmol/l)	100	101	105	104
CO ₂ total (mmol/l)	19	20	20	20
Urea (mg/dl)	22	21	16	16
Proteínas totales (g/dl)	4.8	4.8	5.2	5.3

Pincus JB, et al. Pediatr 1956;18:39

Tabla A-3
Otros valores en suero

Determinación	Pretérmino	Término
Ácidos grasos libres (μmol/l)	---	435-1375
Ácido úrico (mg/dl)	---	3.0-7.5
Amonio	---	90-150
Bicarbonato estandar (mmol/l)	18-26	20-26
Bilirrubina directa (mg/dl)	<0.5	<0.5
Bilirrubina total (mg/dl)		
Cordón		
24 h	<2.8	<2.8
48 h	1-6	2-6
3-5 d	6-8	6-7
≥1 m	10-12	4-6
Carotenos (μg/dl)		
Nacimiento	---	1-3 m: 5-18 6-12 m: 33-43
Un año		13-16 m: 26-55
Ceruloplasmina (mg/dl)	---	1-3 m: 5-18 6-12 m: 33-43 13-16 m: 26-55
Colesterol (mg/dl)	Cordón: 67 (47-98)	Cordón: 67 (45-98) Recién nacido: 85 (45-167) 3 d-1 a: 130 (69-174)
Cobre (μg/dl)/ 0 a 6 meses	---	<70
Creatin fosfoquinasa (U/l)		
1 d	---	44-1150
4 d		14-97
Enzimas séricas/CPK (UI/l)	0-210	0-3 s: 22-367 3 s- 3 m: 15-134
Fenilalanina (mg/dl)	---	Arriba de 4
Fosfatasa alcalina (U/l)		
26-27 s	320 ± 142	164 ± 68
28-29 s	292 ± 87	--
30-31 s	281 ± 85	--
32-33 s	254 ± 72	--
34-35 s	236 ± 62	--
36	207 ± 60	--
Gama-glutamil transferasa (U/l)	---	14-131
Lactato deshidrogenasa ((U/l)	---	1.7-2.4
Magnesio (mmol/l)	---	0.75-1.25
Nitrógeno de amonio (μg/dl)	---	Arriba de 150
Nitrógeno ureico (mg/dl)	3.25	4-12
Osmolaridad (mosm/l)	270-290	
TGOS (UI/l)	---	Arriba de 54
Triglicéridos (mg/dl)	---	10-140
Vitamina A (μg/dl)	16.0 ± 1.0	23.9 ± 1.8
Vitamina D		
25-hidroxicalciferol (ng/ml)	---	20-60
1.25-dihidroxicalciferol (pg/ml)	---	40-90
Zinc (μg/dl)	---	77-137

Tabla A-4
Valores de líquido cefaloraquídeo en recién nacidos sanos

Determinación	0-24 h	1 d	7 d
Polimorfonucleares (mm ³)	3 (0-70)	7 (0-26)	3 (0-48)
Linfocitos (mm ³)	2 (0-20)	5 (0-16)	1 (0-4)
Proteínas (g/l)	0,63 (0.32-2.4)	0,73 (0.40-1.48)	0,47 (0.27-0.65)
Glucosa (mmol/l)	2,8 (1.8-4.3)	2,7 (2.1-3.6)	3,1 (2.7-3.4)

Perlman M, Kirpalani HM, Moore AM. Residents Handbook of Neonatology, 2007

Tabla A-5
Promedio de los valores de depuración en recién nacidos

Determinación	Prematuro	Término
Depuración (ml/min/1.73 m ²)		
Urea	25	30
Creatinina endógena	---	40-65
Manitol	45	50
Insulina	45	40
Diodrast	---	70
PAH	150	200
Fosfato	---	7
Tm (mg/min/1.73 m ²)		
PAH	13	25
Glucosa	---	60

Smith CA. Physiology of the Newborn, 1959.

Tabla A-6
Aminoácidos séricos en recién nacidos comparados con niños mayores y adultos

Aminoácido	1er día	11 años	Adulto
Taurina	10.5-25.5	3.3-16.5	2.7-16.8
Hidroxiprolina	0-8	---	0
Ácido aspártico	0-2	0.08-5.4	0-24
Treonina	15.5-2.,5	7.9-19	7.9-24.6
Serina	19.5-34.5	6.5-19.3	6.7-19.3
Asp + Glu	65.5-115.5	---	41.3-69
Prolina	15.5-30.5	11.1-44.7	10.0-44.2
Ácido glutámico	3-10	1.1-10.5	1.4-19.2
Glicina	18.5-73.5	14.4-48.8	12.0-55.3
Alanina	32.5-42.5	21.0-50.2	20.9-65.9
Valina	8-18	11.6-31.7	11.6-31.5
Cistina	5.5-7.5	3.7-14	4.8-14.1
Metionina	3-4	1.4-3.6	0.6-3.9
Isoleucina	2-6	3.5-9.8	3.5-9.7
Leucina	4.5-9.5	7.1-17.5	7.1-17.5
Tirosina	2-22	3.6-8.7	2.1-8.7
Fenilalanina	7-11	3.8-11.6	3.7-11.5
Ornitina	7-11	2.6-10.6	2.9-12.5
Lisina	13-25	11.5-27	8.2-23.6
Histidina	3-7	3.7-15.7	3.1-10.6
Arginina	3-7	4.1-15.7	2.1-13.7
Triptófano	1.5-4.5	---	0-7.3

Dickinson JC et al. Pediatrics 1965;36:7; Scriver CR et al. Am J Clin Nutr 1971 ;24 :876.

Tabla A-7
Valores de orina en recién nacidos

Determinación	Valor
Electrolitos	
Sodio (mmol/l orina)	18-60
Potasio (mmol/l orina)	10-40
Cloro (mmol/kg/día)	1.7-8.5
Bicarbonato (mmol/l)	1.5-2
Calcio (mmol/kg/día)	<2
Esteroides adrenales	
17- ketosteroides	2.0-2.5
17- hidroxicorticoides	0.05-0.3
Pregnanetriol	0.01
Otros valores	
Amonio ($\mu\text{mol}/\text{min}/\text{m}^2$)	4-40
Creatinina (mg/kg/día)	
Prematuro	8.3-19.9
Término	10.0-15.5
Glucosa (mg/l)	50
Osmolaridad (mosm/l)	50-600
Proteínas	Trazas
Nitrógeno de urea (mg/l)	300-3000
Acides tritatable ($\mu\text{mol}/\text{min}/\text{m}^2$)	
Prematuro	0-12
Término	0-11

Asociación Americana de Químicos Clínicos, 1974.

Tabla A-8
Valores endócrinos

Determinación	Edad	Valor (unidades SI)
Aldosterona (pmol/l)	<1 a	166-2900
Cortisol (mmol/l)		
Pretermino	0-48 h	700-1700
	>48 h-2 s	Intermedio
	>2 s	50-200
Término	0-6 h	140-550
	>6 h	50-200
Dehidrotestosterona (pmol/l)	9 m- 12 a	31-317
11-Deoxicortisol (nmol/l)	Adulto	<23
17-Hidroxiprogesterona	<3 m	<10
	<3 m (enfermo)	<30
Hormona estimulante del tiróides (TSH) (um/l)	Cordón	<30
	1-4 d	Elevada
	>4 d	0.5-5
Hormona folículo-estimulante (FSH) (UI/l)		
Hombres	0-6 m	< 15 (mayoría < 6 UI/l)
Mujeres	0-6 m	< 38
Hormona luteinizante		
Hombres	0-3 m	<23
Mujeres	1-6 m	<20
Hormona paratiroidea (PTH) (ng/l)		10-65
Insulina (pmol/l)	Ayuno	<145
Renina (ng/l/s)	<3 m	<14 (> en pretérminos)
Testosterona (nmol/l)		
Hombres	1-15 d	<6,6
	1-3 m	<12,1
Mujeres	Desde el nacim.	<1
Tiroxina (T4) (nmol/l) (mucho más baja en prematuros)	0-2 d	Variable
	3 d	115-280
	4 d- 3 s	120-250
Triyodotironina (T3) (nmol/l)	0-3 d	<1,0-5,4
	6 d- 1 a	1.4-4.6

B. Valores hematológicos

Tabla B-1
Valores hematológicos normales en el primer mes de vida

Valor	1 d	3 d	7 d	14 d	30 d
Hemoglobina (g)	19.0 ± 2.2	18.7 ± 3.4	17.9 ± 2.5	17.3 ± 2.3	14.2 ± 2.1
Hematocrito (%)	61 ± 7.4	62 ± 9.3	56 ± 9.4	54 ± 8.3	43 ± 5.1
Eritrocitos (X 10 ⁶)	5.14 ± 0.7	5.11 ± 0.7	4.86 ± 0.6	4.80 ± 0.8	4.0 ± 0.6
Reticulocitos (%)	3.2 ± 1.4	2.8 ± 1.7	0.5 ± 0.4	0.5 ± 0.3	0.6 ± 0.3
Leucocitos	9 a 30,000	--	5 a 21,000	5 a 20,000	--
Eosinófilos (%)	2.2	--	4,1	3.1	--
Neutrófilos (%=	6.1	--	39	34	--
Basófilos (%)	0.6	--	0,4	0.4	--
Neutrófilos segmentados (%)	52	--	39	34	--
Neutrófilos bandas (%)	9	--	6	5.5	--
Linfocitos (%)	31	--	41	48	--
Monolitos	5.8	--	9.1	8.8	--
Plaquetas (mm ³)					
Pretérmino	203,000	207,000	319,000	386,000	384,000
Término	192,000	213,000	248,000	252,000	--

Mototh Y et al Acta Paediatr Scand 1971 60:317; Appleyard WJ Biol neonato 1971;17:130

Tabla B-2
Velocidad de sedimentación globular en prematuros sanos

Edad posnatal (días)	V.S.G. (promedio)	(mm/1 hora) ± DS
3	1.29	0.25
6	1.92	0.35
9	2.77	0.42
15	4.10	0.53
20	5.5	0.68
25	7.03	0.73
30	9.39	0.78

Abdo BJ et al. Bol Med Hosp. Infant Mex 1978;35:507.

Tabla B-3
Concentraciones séricas de inmunoglobulinas en recién nacidos

(mg/dl)	Recién nacido	1-3 meses
IgG	1.031 ± 200 (645 – 1.244)	430 ± 119 (272 – 762)
IgA	2 ± 3 (0 – 11)	21 ± 13 (6 – 56)
IgM	11 ± 5 (5 – 30)	30 ± 11 (16 – 67)

Stiehm ER, Fudenberg HH. Pediatrics 1996;37:115.

Tabla B-4
Diferencial en médula ósea en la primera semana de vida

Determinación	0-24 h (%)	7 días (%)
Mieloblastos	0 – 2	0 – 3
Promielocitos	0.5 – 0.6	0.5 – 7
Mielocitos	1.0 – 9	1 – 11
Metamielocitos	4.5 – 25	7 – 35
Formación de bandas	10.0 – 40	11 – 45
Eritroblastos	0 – 1	0 – 0.5
Proeritroblastos	0.5 – 9	0 – 0.5
Normoblastos	18 – 41	0 – 15
Relación mieloide/eritroide	1.5:1	6.5:1

Oski FA, Naiman JL. Hematologic Problems in the Newborn, 1952

Tabla B-5
Diagnóstico de laboratorio de las enfermedades hemorrágicas del recién nacido

Enfermedad	Plaquetas	TP (seg)	TPT (seg)	Fibrinógeno (mg/dl)	Productos de degradación de fibrina (µg/ml)
Coagulación intravascular diseminada	Disminuido	Aumentado	Aumentado	Disminuido	Disminuido
Déficit de vitamina K	Normal	Aumentado	Aumentado	Disminuido	Aumentado
Hepatopatía	Normal	Aumentado	Aumentado	Norm o Dism	Normal
Hemofilia	Normal	Normal	Aumentado	Normal	Normal
Trombocitopenia inmune	Disminuido	Normal	Normal	Normal	Normal
Consumo intravascular mecánico de plaquetas	Disminuido	Normal	Normal	Normal	Normal

Oski FA, Naiman JL. Hematologic Problems in the Newborn, 1952

Tabla B-6
Actividad de los factores de coagulación en el recién nacido

Determinación	Pretérmino		Término
	28-32 s	33-36 s	
Función vascular	Presente	Presente	Presente
Fragilidad capilar	Aumentada	Aumentada	Normal
Tiempo de sangría	Normal	Normal	Normal
Recuento de plaquetas	Normal	Normal	Normal
Función plaquetaria	Agreg. disminuida	Agreg. disminuida	Agreg. disminuida
Tiempo de coagulación	Acelerado	Acelerado	Retr. Coag. Dism.
Tiempo parcial de tromboplastina (seg)	Aumentado (90)	Aumentado (90)	Normal o bajo
Tiempo de protrombina	Aumentado (12-21)	Aumentado (12-21)	Aumentado (44)
Tiempo de trombina	Disminuido (11-17)	Disminuido (11-17)	Aumentado (13)
Fibrinógeno (mg/dl)	160 – 346	150 – 280	150 – 280
Factor I (mg/dl)	---	256 ± 70	215 ± 35
Factor II (%)	16 – 46	20 – 47	30 – 60
Factor V (%)	45 – 118	50 – 120	56 – 138
Factor VII (%)	24 – 50	26 – 55	40 – 73
Factor VIII (%)	75 – 105	130 – 150	154 – 180
Factor IX (%)	17 – 27	10 – 30	20 – 38
Factor X (%)	20 – 56	24 – 60	30 – 54
Factor XI (%)	12 – 28	20 – 36	20 – 64
Factor XII (%)	9 – 35	10 – 36	16 – 72
Factor XIII (%)	100	100	100
Precalicleína (%)	14 – 38	20 – 46	16 – 56
HMW quinínogeno (%)	20 – 36	40 – 62	50 – 78
Plasminógeno (%)	18 – 30	15 – 45	40 – 80
Antiplasmina (%)	50 – 70	50 – 150	50 – 175
AT III (%)	18 – 58	22 – 58	32 – 72
Proteína C5 (%)	---	---	25 - 43

Hathway WE, Bonnar J. Perinatal coagulation, 1978; Perlman M, Kirpalani HM, Moore AM. Residents Handbook of Neonatology, 2007.

C. Valores fisiológicos

Tabla C-1
Estado ácido-básico

Determinación	Origen de la muestra	Al nacer	1 h	3 h	24 h	2 días	3 días
<i>Recién nacidos sanos a término, parto vaginal</i>							
pH	Arteria umbilical	7.26					
	Vena umbilical	7.29					
pCO ₂ (mm Hg)	Arterial	54.5	38.8	38.3	33.6	34	35
	Venosa	42.8					
Saturación de O ₂	Arterial	19.8	93.8	94.7	93.2		
	Venosa	47.6					
pH	Aurícula izquierda	---	7.30	7.34	7.41	7.39 (art.temp)	7.38 (art. temp)
Contenido en CO ₂ (mEq/L)	---	---	20.6	21.9	21.4		
<i>Recién nacidos prematuros</i>							
<1,250 g pH pCO ₂ (mm Hg)	Capilar (punción cutánea)				7.36 38	7.35 44	7.35 37
>1,250 g pH pCO ₂ (mm Hg)	Capilar (punción cutánea)				7.39 38	7.39 39	7.38 38

Welbort LM, et al. J Pediatr 1958;52:395; Bucci E, et al. Biol Neonate 1965;8:81

Tabla C-2
Valores medios (DS) de gases en sangre durante las primeras dos horas de vida*

Edad (minutos)	pH	PaCO ₂ (mm Hg)	PaO ₂ (mm Hg)	Exceso base Mmol/l
10	7.28 (0.06)	39 (5)	44 (12)	-8 (2)
20	7.33 (0.05)	32 (5)	49 (11)	-7 (2)
30	7.36 (0.05)	32 (5)	56 (13)	-7 (2)
60	7.39 (0.05)	30 (4)	65 (14)	-6 (2)
90	7.39 (0.04)	30 (4)	69 (14)	-6 (2)
120	7.39 (0.04)	31 (3)	69 (15)	-6 (2)

* Muestras tomadas a través de catéteres arteriales umbilicales

Perlman M, Kirpalani HM, Moore AM. Residents Handbook of Neonatology, 2007

Tabla C-3
Valores sanguíneos en distintas alteraciones del equilibrio ácido-básico del recién nacido*

Alteración	pH	pCO ₂ (Torr)	COH ₃ (mEq/l)	Contenido CO ₂ (mmol/l)
Valores normales	7.35 – 7.45	35 – 45	24 – 26	25 - 28
Acidosis metabólica	Bajo	Bajo	Bajo	Bajo
Acidosis respiratoria aguda	Bajo	Elevado	Normal	Elevado
Acidosis respiratoria compensada	Normal o bajo	Elevado	Elevado	Elevado
Alcalosis metabólica	Elevado	Elevado	Elevado	Elevado
Alcalosis respiratoria aguda	Elevado	Bajo	Normal	Bajo
Alcalosis respiratoria compensada	Normal o elevado	Bajo	Bajo	Bajo

* Valores obtenidos en sangre capilar arterializada o por punción arterial directa
Winkelstein JA. The Harriet Lane Handbook, 1974

Tabla C-4
Presión sistólica, diastólica y media durante las primeras 12 horas de vida en recién nacidos normales agrupados por peso al nacer

Peso al nacer	Presión	Horas de vida											
		1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12
1,001-2,000 g	Sistólica	49	49	51	52	53	52	52	52	51	51	49	50
	Diastólica	26	27	28	29	31	31	31	31	31	30	29	38
	Media	35	36	37	39	40	40	39	39	38	37	37	38
2,001-3,000 g	Sistólica	59	57	60	60	61	58	64	60	63	61	60	59
	Diastólica	32	32	32	32	33	34	37	34	38	35	35	35
	Media	43	41	43	43	44	43	45	43	44	44	43	42
>3,000 g	Sistólica	70	67	65	65	66	66	67	67	68	70	66	66
	Diastólica	44	44	39	41	40	41	41	41	44	43	41	41
	Media	53	51	50	50	51	50	50	51	53	54	51	50

Kitterman JA, et al. Pediatrics 1969;44:959

Tabla C-5
Gasto calórico en un prematuro en crecimiento

Variable	Cal/kg/día
Gasto calórico en reposo	50
Actividad intermitente	15
Estrés por frío	10
Acción dinámica específica	8
Pérdidas fecales de calorías	12
Crecimiento	25

Driscoll JM. Parenteral Therapy. In Neonatology. Behrman RE, 1973

Tabla C-6
Variables que afectan las pérdidas insensibles de agua en recién nacidos

Variable	Cambios en las pérdidas insensibles de agua
Prematurez	1.8 g/kg/hora en incubadora 3.3 g/kg/hora sin incubadora
Temperatura ambiente por arriba de la zona de neutralidad térmica	Incremento 3 a 4 veces mayor por arriba de 35 °C
Temperatura corporal elevada	Incremento 3 a 4 veces mayor por arriba de 37.2 °C
Humedad (40%)	Reduce en cerca del 30%
Actividad	Incremento 1.7 veces mayor al del valor basal
Calentador radiante	2.6 g/kg/hora
Fototerapia	2.6 g/kg/hora
Valores normales basales	0.7 a 1.6 g/kg/hora

Oh W. Fluid and electrolyte management. In Neonatology. Avery GB, 1975

Tabla C-7
Capacidad fisiológica del estómago en los primeros días de vida

Días de vida	Capacidad gástrica (ml/kg)
1	2
2	4
3	10
4	16
5	19
6	19
7	21
8	23
9	25
10	27

Silverman WA. Dunham's Premature Infants, 1961

D. Valoración de la función renal

Tabla D-1
Velocidad de filtración glomerular

Edad gestacional	ml/minuto	ml/min/1.73 m2
Pretérmino	1.48 ± 0.7	17.3 ± 8
Término	2.40 ± 0.5	20.6 ± 4.4

Jasso GL et al. Arch Inv Med, 1976

Tabla D-2
Porcentaje de agua corporal por edad gestacional

Edad gestacional (semanas)	Porcentaje de peso corporal
24	89
32	81
40	74

Perlman M, Kirpalani HM, Moore AM. Residents Handbook of Neonatology, 1999

Tabla D-3
Valores de creatinina sérica según edad gestacional y edades
Posnatales (percentil 95 en µmol/l)

Edad gestacional (semanas)	Edad en días				
	2	7	14	21	28
28	220	145	120	105	95
30-32	180	125	100	90	80
34-36	150	105	85	75	70
38-40	125	85	70	60	55

Perlman M, Kirpalani HM, Moore AM. Residents Handbook of Neonatology, 2007

Tabla D-4
Guía para el diagnóstico diferencial entre Insuficiencia Renal
Funcional (IRF) e Insuficiencia Renal Orgánica (IRO)

VARIABLES	IRF	IRO
Índice U/P urea	4.8	4.8
Índice U/P osmolar	1.3	1.3
Índice U/P creatinina	15	15
Excreción de sodio urinario	30	30
Índice plasmático urea/creatinina	30	30
Curva de urea	Descenso rápido	Se mantiene o eleva
Prueba de manitol y/o furosemida	Positiva	Negativa

Vargas R et al. Bol Med Hosp. Inf 1977;34:1317

E. Valoración nutricional

Tabla E-1
Requerimientos de líquidos, calorías y electrolitos

Requerimiento de líquidos	Agua/kg/día
Pérdidas insensiblea	
Pulmones	7 – 10 ml
Piel	14 – 20 ml
Orina	25 – 62 ml
Heces	2 ml
Total	48 – 92 ml
Requerimientos calóricos	Calorías/kg/día
Gasto en reposo	50
Actividad	0 – 15
Estrés por frío	0 – 10
Total	50 - 75
Electrolitos	mEq/kg/día
Sodio	0.5 – 2
Potasio	0.5 – 2
Cloro	0.5 – 2

Driscoll JM. Parenteral Therapy. In Neonatology, Behrman RE, 1973

Tabla E-2
Requerimientos diarios de vitaminas en el neonato

Vitaminas	Cantidad
Ácido fólico (mg)	6
Ácido pantoténico (mg)	2
Biotina (µg)	
Niacina (mg)	6
Piridoxina (mg)	0.25
Riboflavina (mg)	0.5
Tiamina (mg)	0.4
Vitamina A (UI)	1,500 – 2,000
Vitamina C (mg)	30 – 50
Vitamina D (UI)	400
Vitamina E (UI)	5 – 100
Vitamina K (mg)	1.5

Food and Nutrition Borrard, Nacional Academy of Sciences/Nacional Research Council.

Tabla E-3
Requerimientos diarios de minerales y electrolitos en el neonato

Minerales	Cantidad
Cobre (mg)	0.5 – 0.7
Cromio (mg)	0.01 – 0.04
Fluor (mg)	0.1 – 0.5
Fósforo (mg/kg)	35
Hierro (mg/día)	6
Magnesio (mg/kg)	0.5 – 1
Manganeso	0.5 – 0.7
Molibdeno (mg)	0.03 – 0.06
Selenio (mg)	0.01 – 0.04
Electrolitos	Cantidad
Sodio (mg)	115 – 350
Potasio (mg)	390 – 925
Cloro (mg)	275 - 700

Food and Nutrition Borrada, Nacional Academy of Sciences/Nacional Research Council.

Tabla E-4
Comparación de leche materna con otras fórmulas utilizadas en la alimentación del neonato

Fórmula	Cal/kg	Proteínas (%)	Lípidos (%)	CHO* (%)	Na (mEq/l)	K (mEq/l)	Ca (mg/l)	P (mg/l)	Fe (mg/l)	CRS** (mosm/l)
Leche humana	0.77	1.1	4.0	9.5	7	13	320	140	1.0	100
Leche maternizada	0.67	1.5 - 2	3.6	7.0	11 – 13	18 – 22	500-700	500	Trazas	125 – 160
Leche entera	0.67	3.5	3.5	4.8	22	38	1150	920	Trazas	282

* CHO = Carbohidratos

** Carga renal de solutos

Winkelstein JA. The Harriet Lane Handbook, John Hopkins Hospital, 1974.

Tabla E-5
Requerimientos diarios en nutrición parenteral total

Composición	Cantidad
Proteínas	2 – 4 g/kg
5% mezcla de aminoácidos	Recomendado 3 g/kg/24 hrs.
Calorías	100 – 120 Cal/kg
H ₂ O	125 mL/kg
Na	3 – 4 mmol/kg
K	2 – 3 mmol/kg
Ca	2 – 2.25 mmol/kg
P	2.5 mmol/24 hrs.
Mg	1 mmol/24 hrs.
Multivitaminas	1 mL/24 hrs.



**Organización
Panamericana
de la Salud**



**Organización
Mundial de la Salud**
OFICINA REGIONAL PARA LAS **Américas**

