

22

Reunión Anual de la
**Sociedad Española
de Urgencias de Pediatría**
"EL FUTURO, NUESTRO PRESENTE"

11, 12 y 13 de Mayo 2017
SANTANDER



Patología aguda urgente en el paciente con Fibrosis Quística

Dra M^a Isabel Barrio Gómez de Agüero
Sección de Neumología Infantil
Hospital Infantil la Paz. Madrid



Hospital Universitario La Paz
Hospital de Cantoblanco
Hospital Carlos III

 Comunidad de Madrid



Fibrosis Quística

- **Enfermedad genética grave autosómica recesiva más frecuente de la raza caucásica**

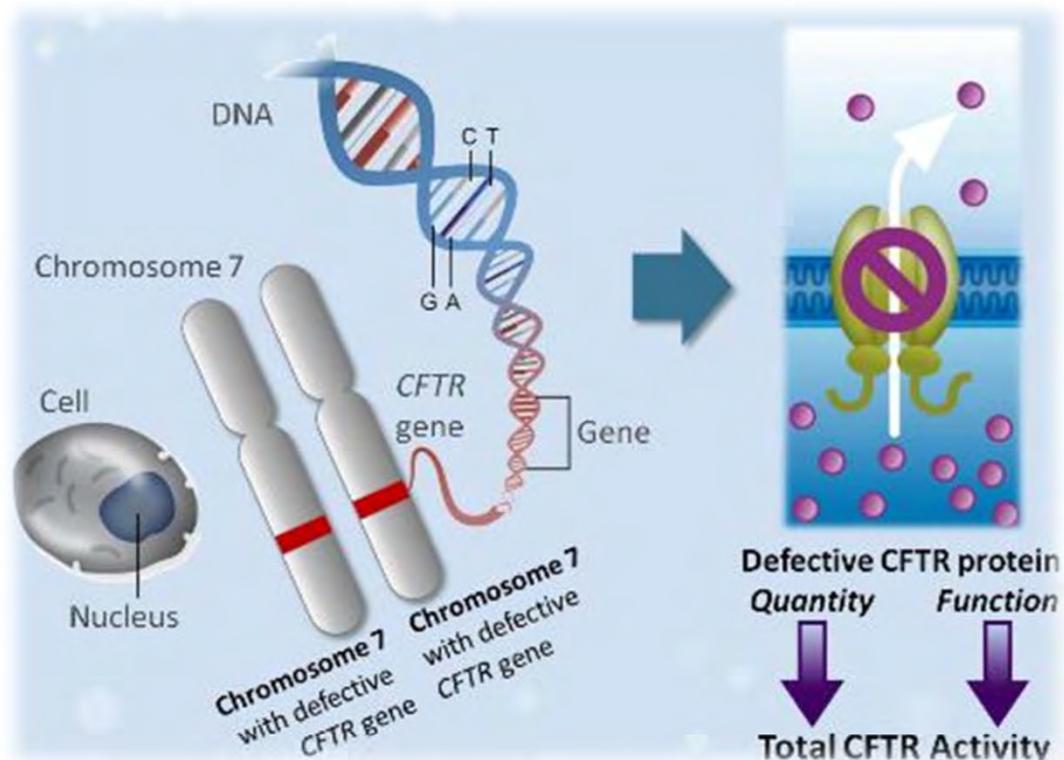


- **Incidencia de 1 : 8000 – 25000 RN vivos**
 - Dependiendo de la región y/o etnia de origen
- **España 1: 5000 - 7700 RN vivos**
- **Portadores 1: 20-37 personas caucásicas**



Etiología de la FQ

El defecto en la FQ es la disfunción de la proteína *CFTR*



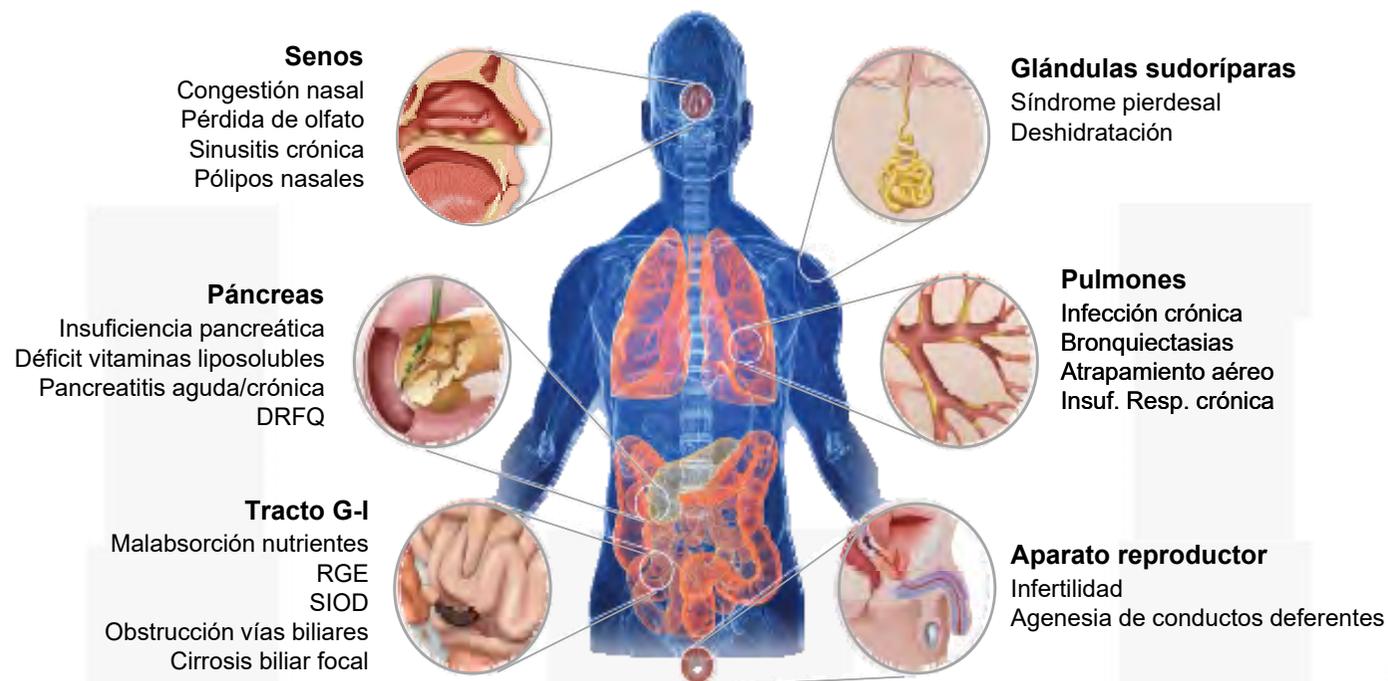
El gen *CFTR* codifica una proteína – la proteína *CFTR*

La alteración genética lleva a **disminución de la cantidad y/o una disfunción de la proteína *CFTR*** en la superficie apical de las células epiteliales

Esto causa una **alteración del transporte de iones** en el aparato respiratorio, el páncreas, el tracto GI, las glándulas sudoríparas y el sistema reproductivo ocasionando los síntomas característicos de la FQ



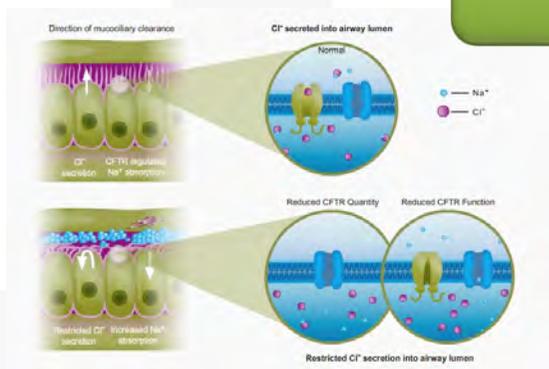
Manifestaciones Clínicas



22

Reunión Anual de la
**Sociedad Española
de Urgencias de Pediatría**
"EL FUTURO, NUESTRO PRESENTE"

11, 12 y 13 de Mayo 2017
SANTANDER



Fisiopatología en el Aparato Respiratorio

22

Reunión Anual de la
**Sociedad Española
de Urgencias de Pediatría**
"EL FUTURO, NUESTRO PRESENTE"

11, 12 y 13 de Mayo 2017
SANTANDER



Diagnóstico



Cribado neonatal
TIR
Estudio genético



Test del sudor

22

Reunión Anual de la
**Sociedad Española
de Urgencias de Pediatría**
"EL FUTURO, NUESTRO PRESENTE"

11, 12 y 13 de Mayo 2017
SANTANDER



Cribado neonatal de FQ en España

1999 en Cataluña, Castilla-León e I. Baleares

2005 Boletín Oficial de las Cortes Generales "la pertinencia de recomendar la inclusión del cribado de la Fibrosis Quística en los programas de detección Neonatal de las diferentes Comunidades Autónomas"

2015: Implantación a nivel nacional





Manejo en la Unidades de FQ

- *Derivación del paciente a la Unidad de referencia de FQ*
- *Confirmación del diagnóstico por test de sudor*
- *Completar si es preciso estudio genético*
- *Seguimiento multidisciplinar programado entre 1-3m.*
- *A demanda cuando precisen*





Diagnóstico definitivo: Test del sudor

- La **concentración de cloruro** en el sudor es el *gold standard* para el diagnóstico de FQ.
 - Normal: < 30 mmol/l
 - Dudoso: 30-59 mmol/l
 - Positivo: ≥ 60 mmol/l



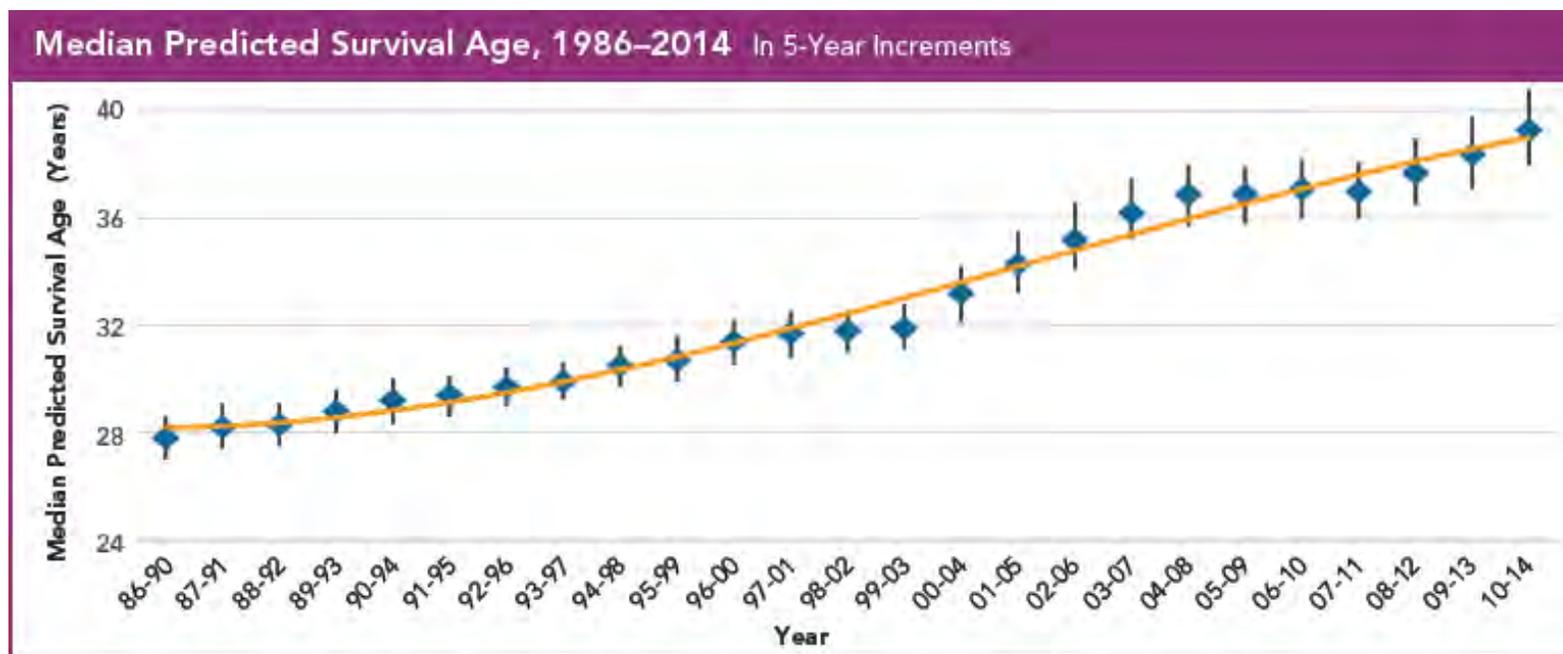
22

Reunión Anual de la
**Sociedad Española
de Urgencias de Pediatría**
"EL FUTURO, NUESTRO PRESENTE"

11, 12 y 13 de Mayo 2017
SANTANDER



Supervivencia

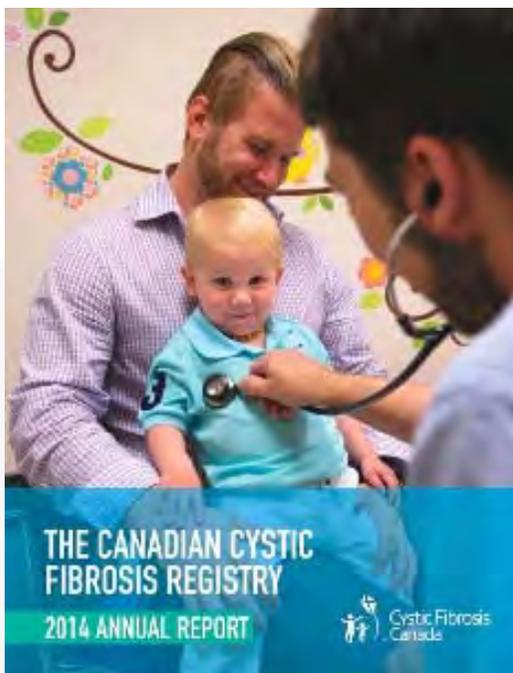


Registro Americano . www.cff-org

22

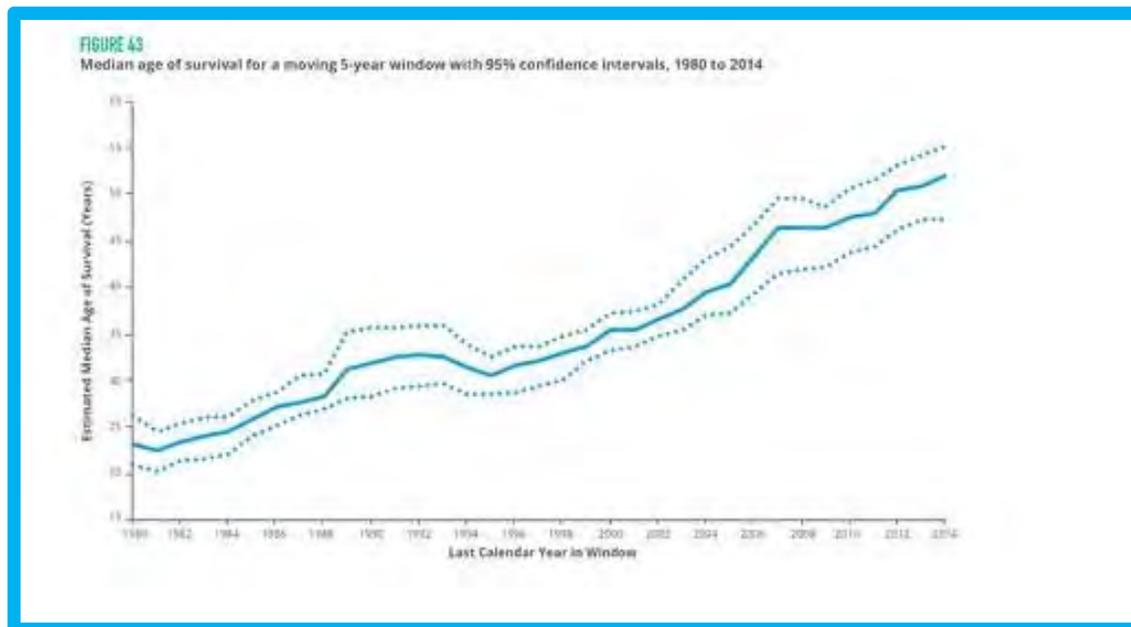
Reunión Anual de la Sociedad Española de Urgencias de Pediatría "EL FUTURO, NUESTRO PRESENTE"

11, 12 y 13 de Mayo 2017
SANTANDER



THE CANADIAN CYSTIC
FIBROSIS REGISTRY

2014 ANNUAL REPORT



www.cysticfibrosis.ca

22

Reunión Anual de la
**Sociedad Española
de Urgencias de Pediatría**

"EL FUTURO, NUESTRO PRESENTE"

11, 12 y 13 de Mayo 2017
SANTANDER



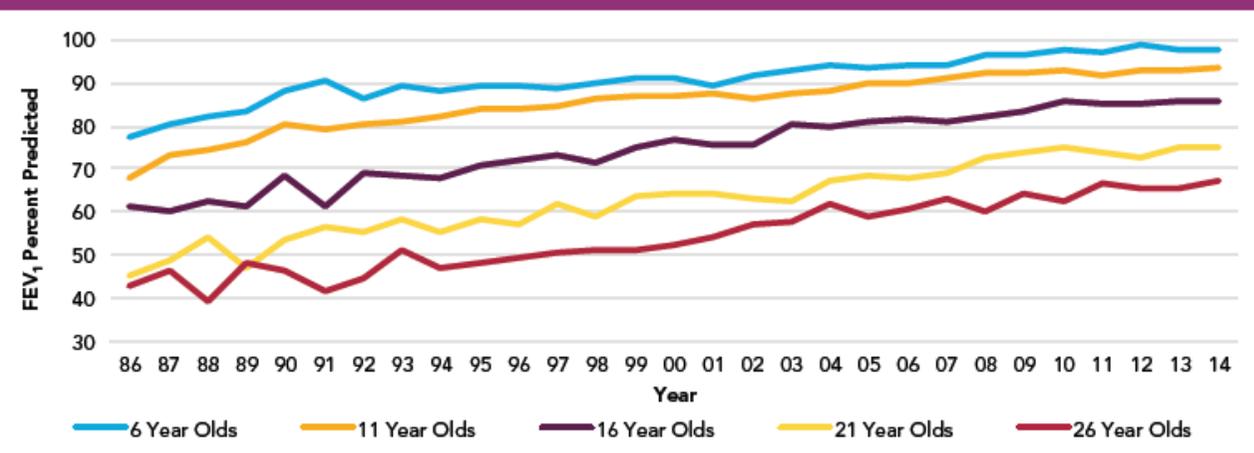
Causas de mejoría en el pronóstico de la enfermedad

- Creación de Unidades multidisciplinares
- Pilares básicos
- Mejora del tratamiento respiratorio
 - Tratamiento antibiótico inhalado y sistémico
 - Antiinflamatorios
 - Mejora del aclaramiento mucociliar
 - Nuevos tratamientos





Median FEV₁ Percent Predicted by Age, 1986–2014



La utilización de antimicrobianos para controlar la infección bronquial y las exacerbaciones han contribuido a mejorar la calidad de vida y la supervivencia

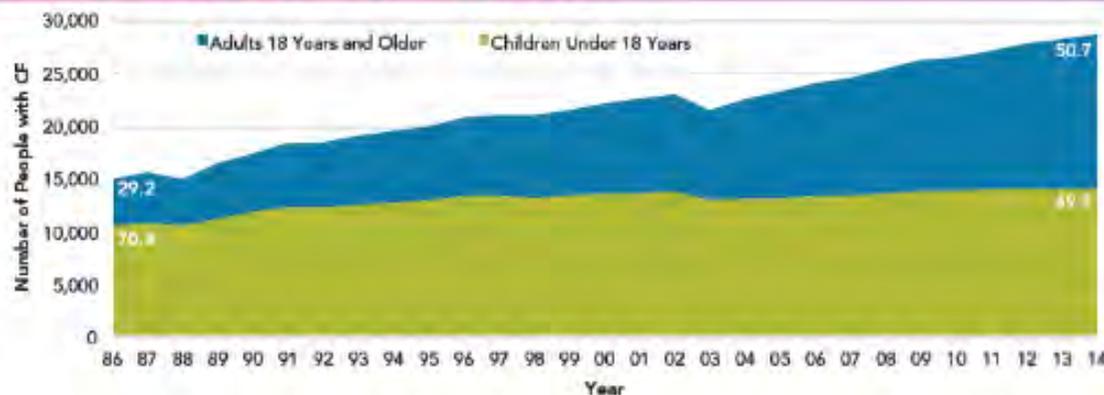
22

Reunión Anual de la Sociedad Española de Urgencias de Pediatría "EL FUTURO, NUESTRO PRESENTE"

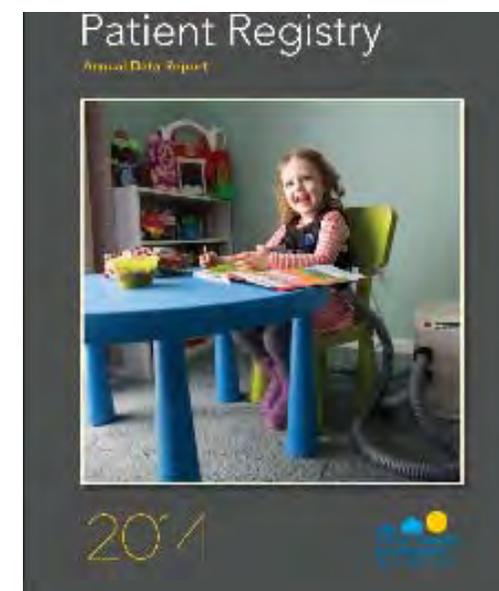
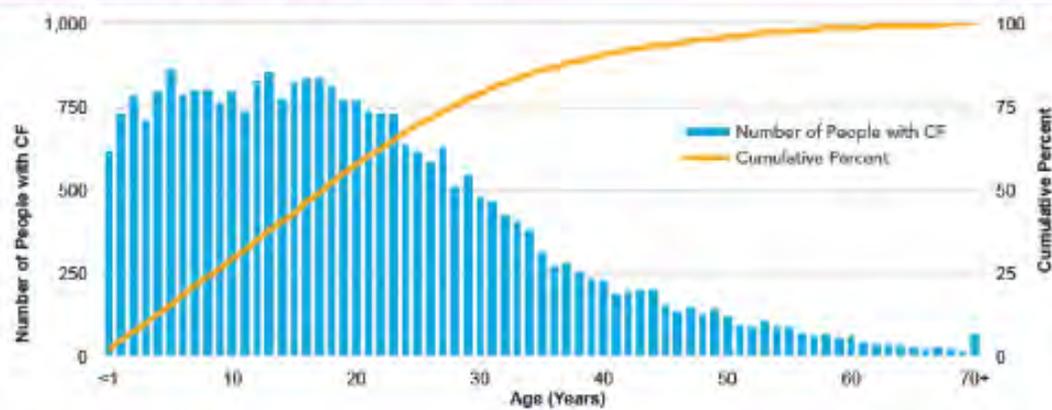
11, 12 y 13 de Mayo 2017
SANTANDER



Number of Children and Adults with CF, 1986–2014



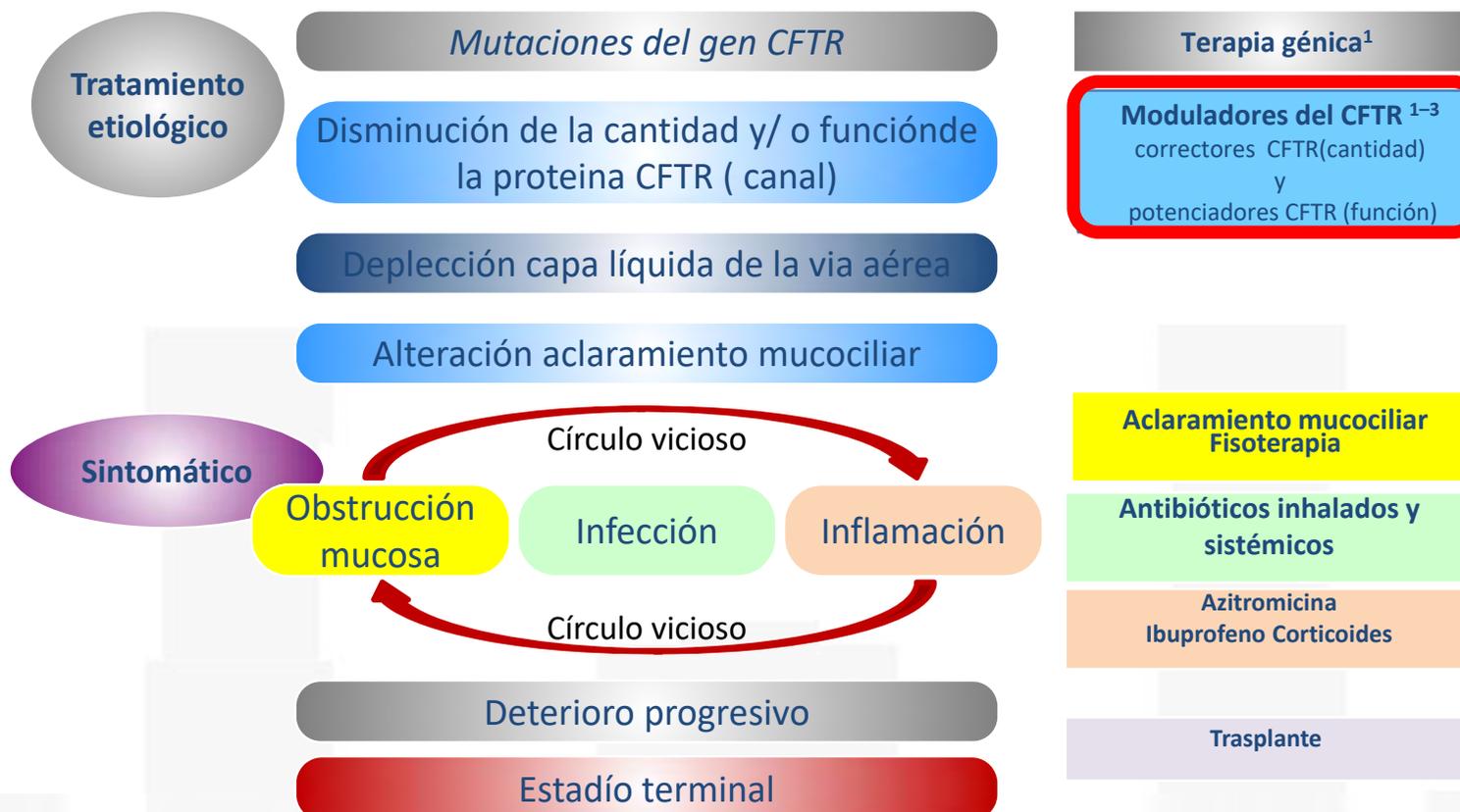
Age Distribution of the CF Population in 2014



22

Reunión Anual de la Sociedad Española de Urgencias de Pediatría "EL FUTURO, NUESTRO PRESENTE"

11, 12 y 13 de Mayo 2017
SANTANDER



1. Adapted from Ratjen FA. *Respir Care* 2009;54:595–605; 2. Van Goor F et al. *Am J Physiol Lung Cell Mol Physiol* 2006;290:L1117–30; 3. Amaral MD et al. *Trends Pharmacol Sci* 2007;28:334–41



Moduladores del CFTR

148

E. Quintana-Gallego et al / Arch Bronconeumol. 2014;50(4):146-150

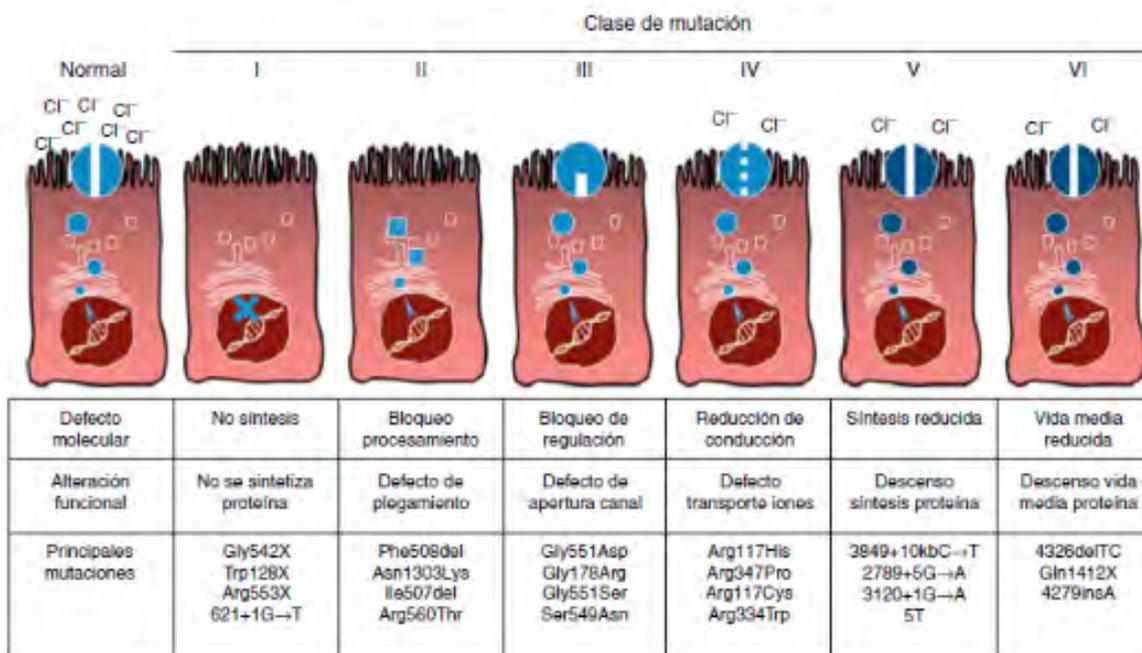
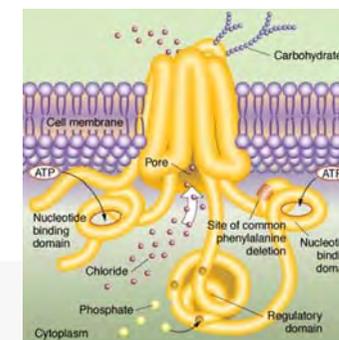


Figura 1. Tipos de mutaciones en la FQ.



~~PTC14
Ataluren~~

Lumacaftor
+Ivacaftor

Orkambi

Ivacaftor
Kalydeco



Patología aguda urgente en el paciente con Fibrosis Quística

– Deshidratación hiponatrémica

– Patología digestiva

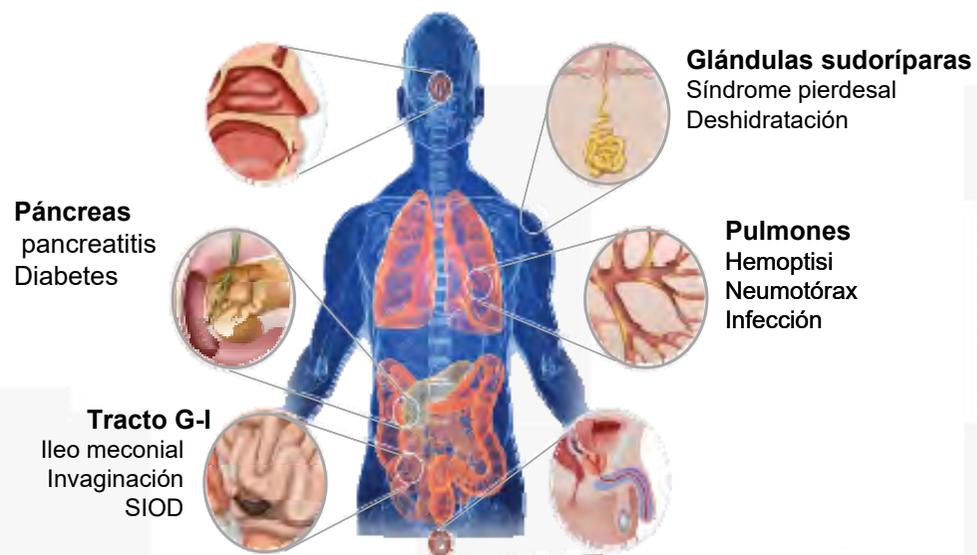
- Ileo meconial
- invaginación
- SOD

– Patología pancreática

- Pancreatitis
- Diabetes

– Patología pulmonar

- Hemoptisis
- Neumotórax
- ABPA
- Infección



22

Reunión Anual de la
**Sociedad Española
de Urgencias de Pediatría**
"EL FUTURO, NUESTRO PRESENTE"

11, 12 y 13 de Mayo 2017
SANTANDER



Patología pulmonar

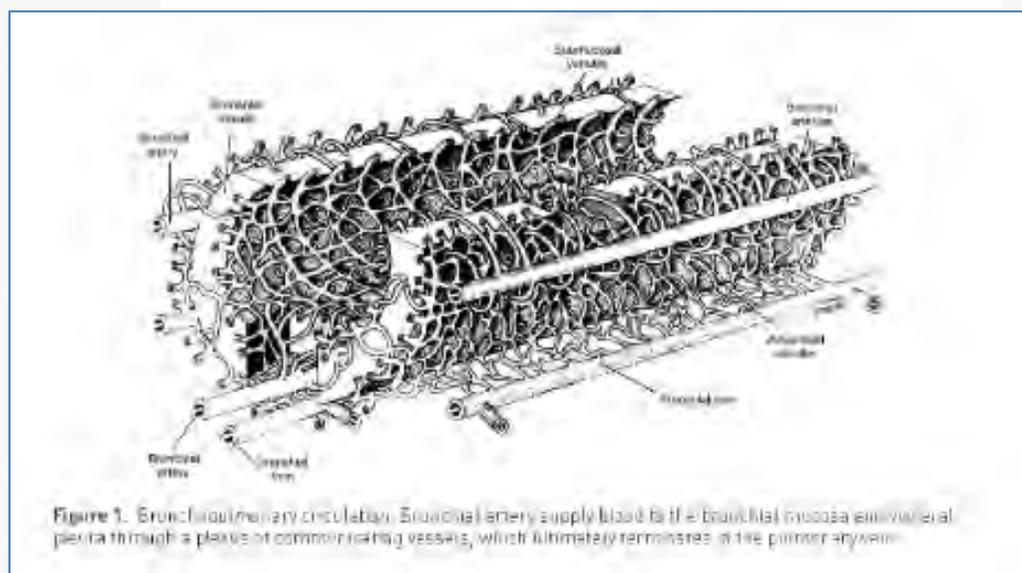
- Hemoptisis
- Neumotórax
- ABPA
- Infecciones





Hemoptisis

- La hemoptisis es la consecuencia del sangrado de las arterias bronquiales hipertrofiadas, dilatadas y tortuosas que vascularizan la zona de bronquiectasias





Hemoptisis

- La hemoptisis escasa es relativamente frecuente en niños mayores y adultos en el contexto de reagudizaciones a veces leves, pero puede presentarse de forma masiva.
- Se define
 - hemoptisis leve si es inferior a 5 ml
 - leve – moderada (5-240 ml)
 - masiva más de 250 ml.
- El 50 % de todos los pacientes la presentarán en algún momento
- El 4% de todos los pacientes, sufrirán una hemoptisis masiva en su vida.



Hemoptisis leve

- Si la hemoptisis es leve se aconseja tratar la reagudización con el antibiótico oral que se suele emplear según las colonizaciones habituales .
- Se retiran broncodilatadores y medicación inhalada y la fisioterapia intensa.
- En general no precisa ingreso salvo que aumente



22

Reunión Anual de la
**Sociedad Española
de Urgencias de Pediatría**
"EL FUTURO, NUESTRO PRESENTE"

11, 12 y 13 de Mayo 2017
SANTANDER



Hemoptisis moderada-grave

- Si es de mayor intensidad se debe ingresar para control de constantes.
- Tratamiento intravenoso según las colonizaciones
- Administrar vitamina K diaria iv u oral.
- Suspender toda la medicación inhalada
- Oxigenoterapia
- Apoyarse sobre el lado que sangra (si el lo localiza – a veces notan sensación de calor o burbujeo-)
- Valorar codeína el menos tiempo posible





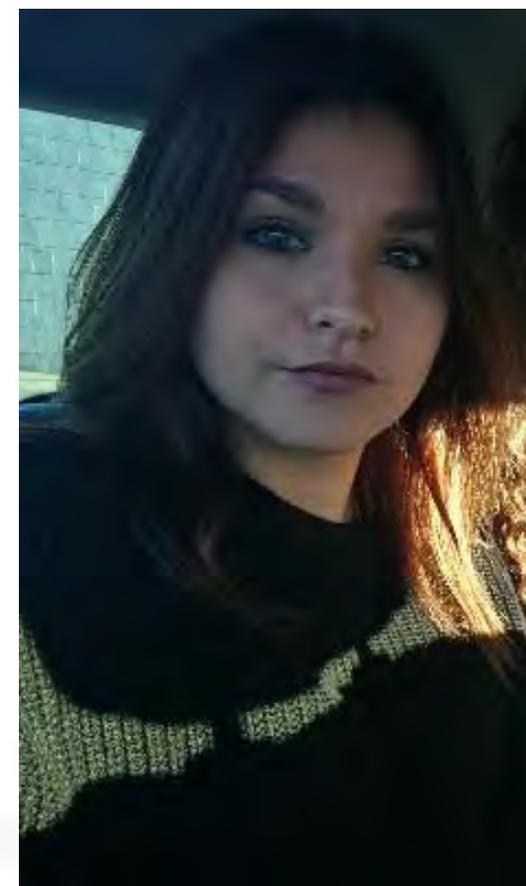
Otros tratamientos en hemoptisis

- **Ácido tranexámico (Amchafibrin®)**
 - 15-25 mg/kg dosis (max 1,5 g) tres veces al día (inhalado , oral o iv)
 - inhalado : ampolla de 500 mg/ 5ml
 - oral comp de 500 mg
- **Atenolol** : 0,5 mg/kg oral una vez al día (max 12,5 mg /día)comp de 50 mg .
- En general suele ceder espontáneamente, pero en caso de hemoptisis masiva clínicamente inestable o con sintomatología recurrente a veces es necesaria la **embolización de las arterias bronquiales** . si es posible es mejor realizar angioTAC previo .



Caso clínico de hemoptisis

- Mujer de 18 años
- **FQ con participación pulmonar exclusiva**
 - FEV1: 80%
 - Colonización crónica *Achromobacter xylosoxidans* y *Aspergillus fumigatus*
 - *S. Aureus* Intermitente
 - Colonización intermitente por *P. aeruginosa*
- **Pancreatitis crónica (elevación de enzimas persistente)**
-
- **Hemoptisis de repetición**
- (Ingreso por hemoptisis Oct 13, Nov 14 Marzo 15 y Dic 15.
- **Embolización arterias bronquiales en Junio 15 y Enero16.**

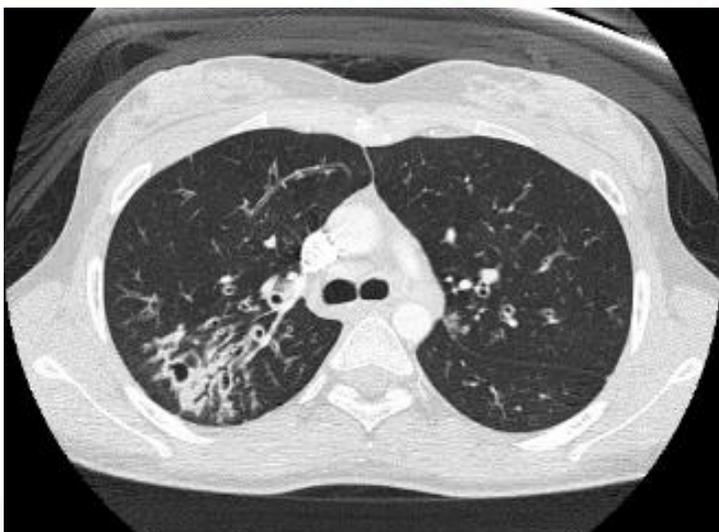


22

Reunión Anual de la
**Sociedad Española
de Urgencias de Pediatría**

"EL FUTURO, NUESTRO PRESENTE"

11, 12 y 13 de Mayo 2017
SANTANDER



Bronquiectasias en en LSD. Arterias bronquiales prominentes hacia ambos LLSS, más significativas hacia el LSD

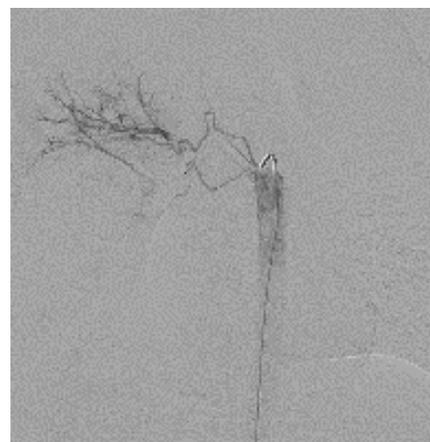
22

Reunión Anual de la
**Sociedad Española
de Urgencias de Pediatría**
"EL FUTURO, NUESTRO PRESENTE"

11, 12 y 13 de Mayo 2017
SANTANDER



Embolizaciones

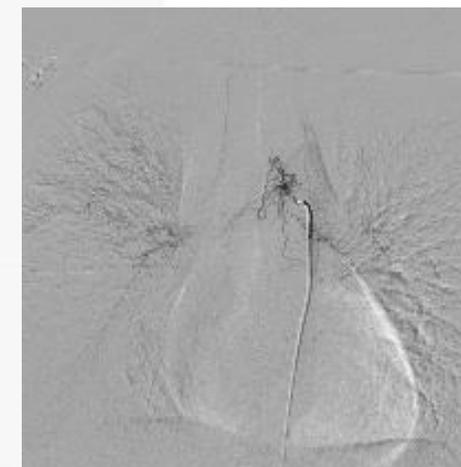


1ª embolización

Punción de arteria femoral común derecha.
Introduccion 5 French.
Cateterización selectiva de arterias
bronquiales, objetivando dos arterias derechas
y un tronco común bilateral, objetivando
teñido patológico pulmonar con fístulas
arterio- arteriales Se realiza embolización con
partículas de polivinil alcohol de 500-700
micras.

2a embolización

Estudio de arterias bronquiales selectivo, se
realiza embolización con partículas de PVA
de dos arterias bronquiales con origen de
aorta descendente, arteria bronquial
dependiente de arteria intercostal T9
derecha , dos ramas bronquiales
dependientes de arterias mamarias internas
y una arteria bronquial dependiente de
tronco tiro cervical izquierdo.



22

Reunión Anual de la
**Sociedad Española
de Urgencias de Pediatría**
"EL FUTURO, NUESTRO PRESENTE"

11, 12 y 13 de Mayo 2017
SANTANDER



Indicaciones de embolización bronquial

- Hemorragia de más de 300 ml en 24 h
- Tres o más sangrados de 100ml en una semana o sangrados escasos diarios
- Si son frecuentes y alteran la calidad de vida del paciente
- Si interfieren en la práctica normal de la fisioterapia o tratamientos habituales

22

Reunión Anual de la
**Sociedad Española
de Urgencias de Pediatría**

"EL FUTURO, NUESTRO PRESENTE"

11, 12 y 13 de Mayo 2017
SANTANDER



Hemoptisis masiva

Preservar via aérea (si precisa)
Intubación selectiva o no

Hemodinámico
Cristaloides y/o transfusión

Historia clínica/ hemograma y coagulación
Rx Tórax

Suspender toda la medicación inhalada
Antibióticos iv
Vit K 10 mg/ día
Decúbito sobre zona de sangrado

Ac tranexámico inhalado u oral si procede
Atenolol si procede

Opcional angioTAC

Embolización de a. Bronquiales

Repetir embolización .
Valorar cirugía

22

Reunión Anual de la
**Sociedad Española
de Urgencias de Pediatría**
"EL FUTURO, NUESTRO PRESENTE"

11, 12 y 13 de Mayo 2017
SANTANDER



Neumotórax

- El Neumotórax es poco frecuente en pediatría sobre todo en los últimos años en que cada vez la situación respiratoria ha ido mejorando dada la aparición de nuevas medicaciones
- Pero aún tenemos pacientes con una gran agresividad en la expresión de la enfermedad en la infancia.
- La edad media de presentación es de 21 años .
- El 75% de los enfermos presentan un FEV1 < del 40 %.
- Sólo el 3,4% de los pacientes padecerán esta complicación en su vida .

22

Reunión Anual de la
**Sociedad Española
de Urgencias de Pediatría**
"EL FUTURO, NUESTRO PRESENTE"

11, 12 y 13 de Mayo 2017
SANTANDER



Neumotórax. Factores asociados

- Infección por *Pseudomonas aeruginosa*, *Burkholderia cepacia* y *Aspergillus fumigatus* .
- FEV1<40%.
- Antecedente de Aspergilosis broncopulmonar alérgica
- Antecedente de hemoptisis masiva



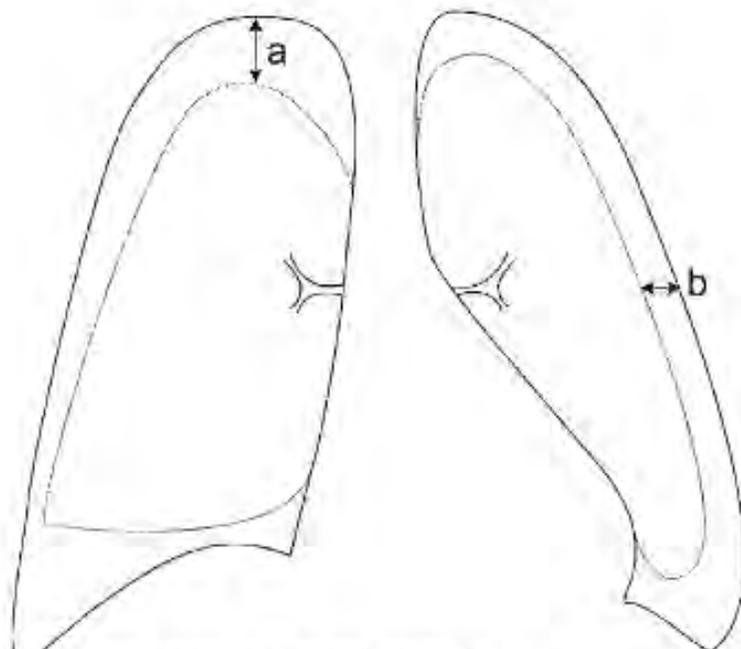
Neumotórax. Clínica

- La clínica consiste en dolor torácico, a veces irradiado a hombro y disnea brusca.
- Ante la sospecha se debe de solicitar una radiografía de tórax en espiración para evidenciar neumotórax de pequeño tamaño
- A veces puede ser necesario TAC torácico
- A veces se objetiva de forma casual debido a que a veces tienen bullas subpleurales con zonas de adherencias que evitan el colapso





Neumotórax



a = apex to cupola distance - American Guidelines
 b = interpleural distance at level of the hilum - British Guidelines

Figure 1 Depth of pneumothorax.

< 20% define neumotórax pequeño

>20% Neumotórax grande

La actitud depende de los
 síntomas más que la
 extensión

2 cm = 50% de volumen ???

Downloaded from <http://thorax.bmj.com/>



Caso clínico

Niña de 11 a

FQ con participación pulmonar severa y digestiva. (Incluida en lista de trasplante pulmonar desde enero17).

Insuficiencia respiratoria crónica (oxigenoterapia continua + VNI nocturna).

Colonización crónica por *P. aeruginosa*

Funduplicatura Nissen + Gastrostomía. (26/9/16)

Catéter venoso central tipo Port-a-cath.(26/9/16)

Acudió a su hospital de origen por presentar desde hace 1 semana aumento de la tos con expectoración verdosa más frecuente. En tratamiento oral con ciprofloxacino y cotrimoxazol.

Afebril y sin aumento de las necesidades de oxígeno basales.

Desde hace 3 días refiere dolor en hemitórax derecho que empeora con la inspiración y la tos



Neumotórax derecho a tensión

22

Reunión Anual de la
**Sociedad Española
de Urgencias de Pediatría**
"EL FUTURO, NUESTRO PRESENTE"

11, 12 y 13 de Mayo 2017
SANTANDER



En Cuidados intensivos se coloca tubo de tórax de 12 Fr en 5 espacio intercostal derecho y se conecta a pleurevac con aspiración de 20 cm de H₂O .

Se retira tubo de drenaje pleural a los 4 días con buena evolución



22

Reunión Anual de la
**Sociedad Española
de Urgencias de Pediatría**
"EL FUTURO, NUESTRO PRESENTE"

11, 12 y 13 de Mayo 2017
SANTANDER



A las 6 sem del alta

En revisión rutinaria se objetiva
hipoventilación derecha
(habitualmente crepitantes
bilaterales)

Asintomática

De nuevo se coloca drenaje con
aspiración.

Siguen en lista de trasplante





Tratamiento del Neumotórax

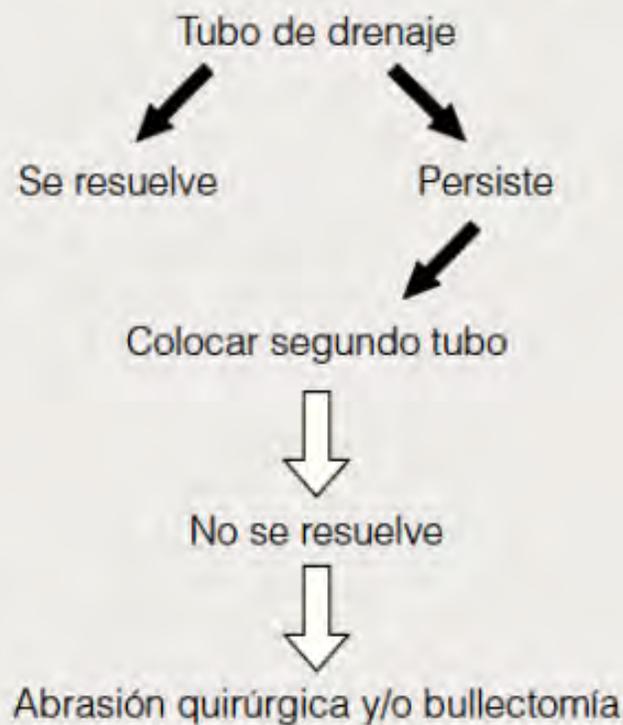
- Los Neumotórax pequeños (menos del 20%) del volumen del hemitórax y poco sintomáticos pueden tratarse con **reposo, oxigenoterapia y observación**
- Los de más del 20% del volumen y/o inestabilidad clínica precisan de **drenaje torácico** aspirativo entre 24-72 horas con clampaje 12 h y retirada posterior
- Aunque no hay unanimidad podría **retirarse transitoriamente los aerosoles** de antibióticos y los de suero hipertónico (más acuerdo), y hacer fisioterapia suave
- **No** debe de realizar espirometría en las dos semanas siguientes ni realizar vuelos en avión (6 semanas) o cargar pesos



Algoritmo terapéutico en Neumotórax de gran tamaño

Prados C, A. [Arch Bronconeumol. 2000 ;36(7):411-6.

Neumotórax de gran tamaño



22

Reunión Anual de la
**Sociedad Española
de Urgencias de Pediatría**
"EL FUTURO, NUESTRO PRESENTE"

11, 12 y 13 de Mayo 2017
SANTANDER



Atelectasia

La atelectasia ocurre entre el 4-11% de los pacientes

Esta complicación también puede darse en la edad pediátrica.

Afecta más a los lóbulos superiores.

En general es un **hallazgo radiológico** en el curso de síntomas infecciosos persistentes o **dolor torácico** pero puede ser un **hallazgo casual**.

Puede ser consecuencia de obstrucción bronquial pero a veces surge en un brote de aspergilosis broncopulmonar alérgica (ABPA).



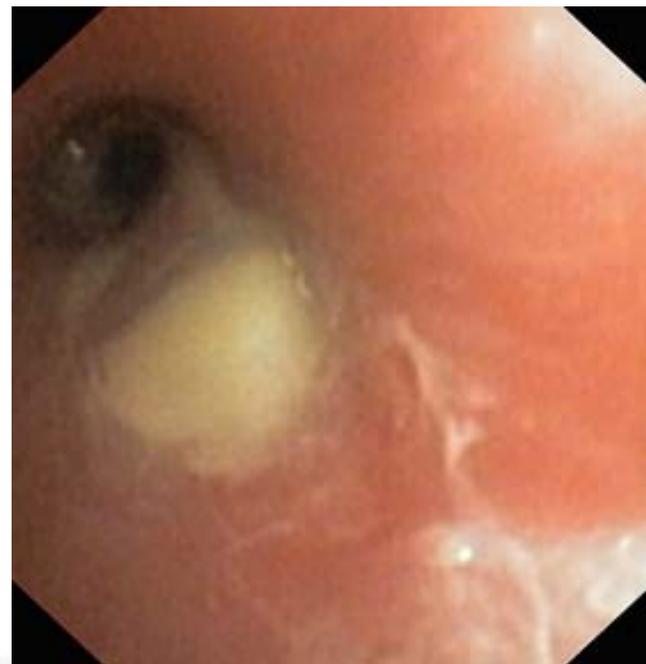
22

Reunión Anual de la
**Sociedad Española
de Urgencias de Pediatría**
"EL FUTURO, NUESTRO PRESENTE"

11, 12 y 13 de Mayo 2017
SANTANDER



Atelectasia



- El tratamiento consiste en intensificar tratamiento antibiótico y aclaramiento mucociliar y si persiste hacer fibrobroncoscopia en la que se puede instilar DNasa o suero hipertónico

22

Reunión Anual de la
**Sociedad Española
de Urgencias de Pediatría**
"EL FUTURO, NUESTRO PRESENTE"

11, 12 y 13 de Mayo 2017
SANTANDER



Aspergilosis broncopulmonar alérgica

- Es una patología desconocida en pediatría salvo en este grupo de pacientes.
- En general, suele aparecer en niños mayores de 6 años
- A partir de esta edad debe de realizarse un control serológico anual y en caso de reagudización o evolución tórpida, pues puede ser poco sintomática y hay que pensar en ella para diagnosticarla.
- Sucede entre un 2-10% de todas las edades
- Es una reacción de hipersensibilidad pulmonar frente a *Aspergillus fumigatus* (AF)

22

Reunión Anual de la
**Sociedad Española
de Urgencias de Pediatría**
"EL FUTURO, NUESTRO PRESENTE"

11, 12 y 13 de Mayo 2017
SANTANDER



Síntomas en ABPA

- Dolor torácico en el que se evidencia una condensación o atelectasia nueva (poco habitual)
- Broncoespasmo de nueva aparición (poco habitual)
- **Falta de respuesta de síntomas tras el tratamiento habitual** de las reagudizaciones (lo más frecuente)

22

Reunión Anual de la
**Sociedad Española
de Urgencias de Pediatría**
"EL FUTURO, NUESTRO PRESENTE"

11, 12 y 13 de Mayo 2017
SANTANDER



Caso ABPA

Paciente de 15 años con Fibrosis Quística con colonización habitual por **S. aureus y Burkholderia (cepacia y multivorans)** con buena f. Pulmonar (FEV1: 107%)

Acude a Urgencias por **dolor torácico izquierdo**

Desde hace 2-3 días antes presentaba malestar general y algias en cuello y miembros, cedían con Ibuprofeno .

Febrícula.

En Urgencias se realiza Rx tórax y ECG donde se evidencia condensaciones perihiliares y con mayor afectación en LSI.

EXPLORACIÓN FÍSICA: Peso: 52.3 Kg. Talla: 173 cm.;

Sat: 97%; 86 lpm.

Pálido ojeroso.

ACP: Normal.No dificultad respiratoria. No acropaquias.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS:

Hemograma (24/08/2011): Leucócitos: 13.690 (E: 6.5 % ET: 800).

Bioquímica: Normal.**Proteína C:** 49,20.

ECG: normal





Caso ABPA

- **Cultivo de esputo (05/05/2011):**
 - *Aspergillus flavus*, *Aspergillus fumigatus*,
 - *S.Aureus*,
 - *B. cepacia*, *B. multivorans*
- **IgE total:** 2871
- **IgE específica**
- **Serología de neumonías:** Dudoso 1/8 para mycoplasma.

Antecedente de haber manipulado en un jardín 7 toneladas de tierra 2-3 semanas antes.

- Al ingreso ante el hallazgo de la neumonía y la clínica se inicio tratamiento con Meropenem, Claritromicina y Cotrimoxazol.
- Respecto a la analítica hay una serología dudosa frente a mycoplasma y datos sugestivos de aspergilosis broncopulmonar alérgica.
- **IgE específica frente a Aspergillus** **inscripción nueva** hace probable el de Aspergilosis broncopulmonar alérgica por lo que se inicio tratamiento con corticoides orales e itraconazol.
- El dolor y la febrícula cedió rápidamente con el tratamiento.

22

Reunión Anual de la
**Sociedad Española
de Urgencias de Pediatría**

"EL FUTURO, NUESTRO PRESENTE"

11, 12 y 13 de Mayo 2017
SANTANDER



10 m después consulta por presentar desde hace unos cuatro días dolor en región laterocervical derecha que aumenta con la respiración profunda y sobre todo con la tos.

No ha tenido fiebre ni cambios importantes en síntomas respiratorios

Se confirma nuevo brote de ABPA y se trata con corticoides orales y voriconazol.

Asintomático 4 años después



Caso ABPA

22

Reunión Anual de la
**Sociedad Española
de Urgencias de Pediatría**
"EL FUTURO, NUESTRO PRESENTE"

11, 12 y 13 de Mayo 2017
SANTANDER



Infecciones

- En pocas ocasiones acuden a urgencias por este motivo.
- En general, las reagudizaciones en la infancia por bacterias que les colonizan (*Pseudomonas aeruginosa* o *S. Aureus*) **no cursan con fiebre** y si tienen suele ser debido a causas pediátricas comunes , en general viriasis .
- No obstante **aunque sean cuadros víricos se debe de tratar con antibiótico** en base a lo que tienen aconsejado en los informes (ciclo de amoxicilina –clavulánico o ciprofloxacino según las colonizaciones que tengan durante 2 semanas) y en general no precisan ingreso salvo que tenga mucha afectación pulmonar o su estado general lo aconseje

22

Reunión Anual de la
**Sociedad Española
de Urgencias de Pediatría**
"EL FUTURO, NUESTRO PRESENTE"

11, 12 y 13 de Mayo 2017
SANTANDER



Tratamiento de infecciones

Los **antibióticos** son la **base del tratamiento** tanto de la infección aguda como de la infección bronquial crónica

Tratamiento precoz con los primeros síntomas (**aunque no tengan fiebre**)

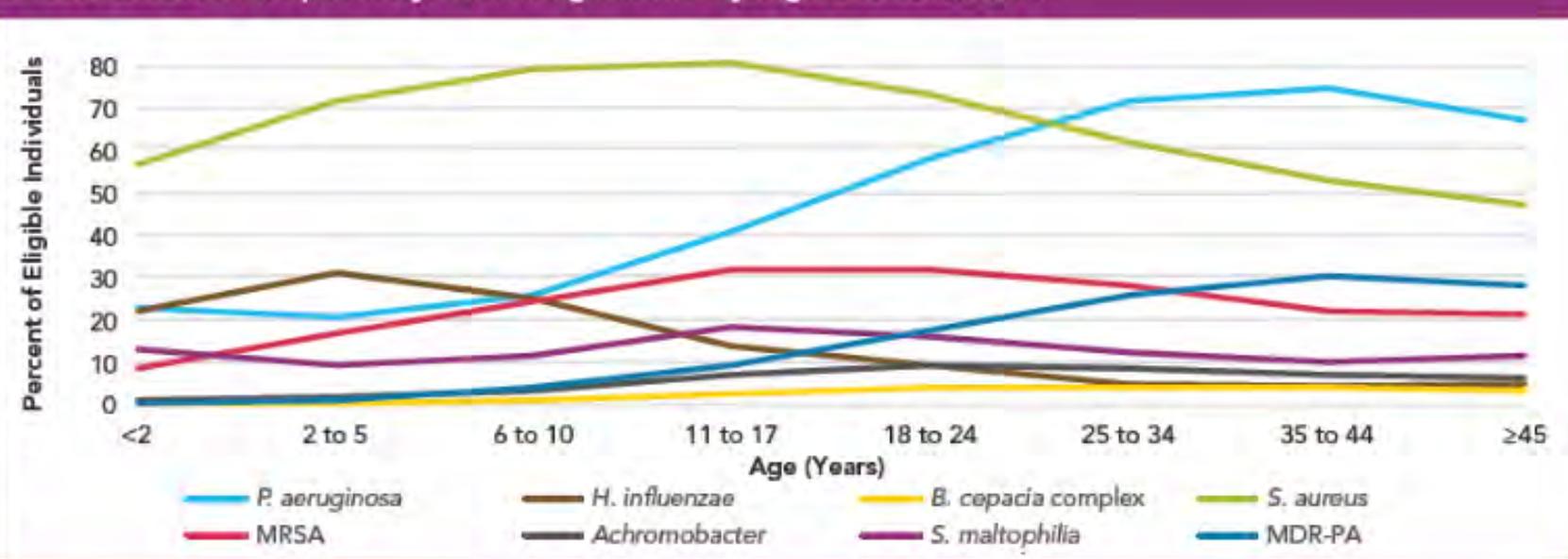
Tratamiento de las bacterias que se aíslan (**aunque no tengan síntomas**)

Duración del tratamiento 2-3 semanas hasta que cedan los síntomas





Prevalence of Respiratory Microorganisms by Age Cohort, 2014



22

Reunión Anual de la
**Sociedad Española
de Urgencias de Pediatría**
"EL FUTURO, NUESTRO PRESENTE"

11, 12 y 13 de Mayo 2017
SANTANDER



Segregación de pacientes

- No colonizados por PA
- Colonizados por PA
- Microorganismos resistentes
(SAMR, B. cepacia, Micobacterias)
- En ingresados nunca se ingresan en la misma habitación.



22

Reunión Anual de la
**Sociedad Española
de Urgencias de Pediatría**
"EL FUTURO, NUESTRO PRESENTE"

11, 12 y 13 de Mayo 2017
SANTANDER



Precauciones en Urgencias

- Evitar infecciones cruzadas agudas en épocas epidémicas.
- Evitar infecciones cruzadas entre FQ.
- Nunca ingresar en la misma habitación a dos pacientes aunque tengan la misma colonización

Infecciones graves S. de Cepacia

- Varón de 13 años

Síndrome de Cepacia **Bronconeumonía necrotizante** **Gran mortalidad**

- Función pulmonar con FEV1 entre 35-45%
- Sat diurnas normales . O2 nocturno
- Fiebre elevada al terminar un ciclo antibiotico iv por hemoptisis leve

11,



Inicio fiebre



3 dias más tarde

22

Reunión Anual de la
**Sociedad Española
de Urgencias de Pediatría**
"EL FUTURO, NUESTRO PRESENTE"

11, 12 y 13 de Mayo 2017
SANTANDER



Infecciones graves S. de Cepacia

3m después...

Sigue con disnea a mínimos esfuerzos

Presisa BiPAP nocturno y O2 a 3lpm diurno.

Tratamiento con corticoides orales , AZT,
cotrimoxazol y tetraciclina contínuos
medicación inhalada(antibióticos y mucolíticos)

Según evolución se incluirá en lista de trasplante





Patología digestiva

Ileo meconial

- Es la primera manifestación en el 10-20 % de los nacidos con FQ, estando ocasionado por la obstrucción de moco espeso en ileon terminal.
- Se relaciona con fenotipos graves e insuficientes pancreáticos
- Presentan distensión abdominal progresiva y vómitos biliosos
- En Rx abdomen se visualiza dilatación del de intestino delgado.
- Hay que hacer diagnóstico diferencial con atresia intestinal, malrotación o enfermedad de Hirschprung.
- El tratamiento es quirúrgico la mayoría de las veces



22

Reunión Anual de la
**Sociedad Española
de Urgencias de Pediatría**
"EL FUTURO, NUESTRO PRESENTE"

11, 12 y 13 de Mayo 2017
SANTANDER



Síndrome de obstrucción intestinal distal (SOID)

Es un equivalente al ileo meconial en niños mayores, por obstrucción intestinal por contenido fecal impactado.

2% en menos de 5 años hasta 30% en mayores de 30 años.

Consiste en dolor abdominal de tipo cólico, de intensidad variable, irradiado a todo el abdomen, acompañado a estreñimiento, distensión abdominal y **masa palpable con impactación fecal sobre todo en hemiabdomen derecho**, sin obstrucción completa

Se debe realizar Rx abdomen, eco y solo a veces TAC abdominal (DD apendicitis)





Síndrome de obstrucción intestinal distal Tratamiento

- Rehidratación
- Laxante osmótico oral PEG (polietilenglicol) a dosis de 1-2 gr/kg/día con máximo de 80-100 g/día bebiendo abundante agua o líquidos, oral o por SNG a 20-40 ml/kh/h max 1 l/hora oral durante 6-8h por SNG hasta que heces acuosas.
- En algunos casos gastrografin oral (50ml en 200 ml de agua o zumo en menores de 8 años o 100ml de gastrografin en 400ml en mayores de 8 años)
- Si la obstrucción es completa se administrará gastrografin en enema (100 ml diluidos / 4 veces al día o gastrografin en ciego por colonoscopia
- Cirugía en casos excepcionales

22

Reunión Anual de la
**Sociedad Española
de Urgencias de Pediatría**
"EL FUTURO, NUESTRO PRESENTE"

11, 12 y 13 de Mayo 2017
SANTANDER



Invaginación

- El tipo más frecuente en ellos es la íleo-ceco -cólica originando una obstrucción intestinal. Ocurre en el 1% de los pacientes como complicación del síndrome obstrucción intestinal distal (SOID)
- En la mayoría de los casos se manifiesta como dolor abdominal intenso de tipo cólico en FID, aunque algunos refieren síntomas leves de meses de duración
- Sólo el 25 % presentan heces en sangre y es poco frecuente la palpación de una masa .
- El diagnóstico se realizará de la manera habitual con ecografía y a su confirmación con enema baritado que es además en la mayoría terapéutico.

22

Reunión Anual de la
**Sociedad Española
de Urgencias de Pediatría**
"EL FUTURO, NUESTRO PRESENTE"

11, 12 y 13 de Mayo 2017
SANTANDER



Pancreatitis

Es una complicación relativamente frecuente(15%)

Mucho más frecuente en los pacientes que son **suficientes** pancreáticos (47%), siendo menos común en los que son insuficientes ya que debe existir tejido pancreático residual

Ocurre más frecuente en la **adolescencia o adulto joven**

Se manifiesta con dolor intenso epi o mesogástrico, a veces irradiado a espalda , acompañado de vómitos, náuseas , afectación general y a veces fiebre

Se diagnostica cuando los valores enzimáticos **superan 1,5 veces** el valor normal junto al estudio ecográfico en el que se aprecia un engrosamiento de la pared del páncreas.

Se trata con reposo abdominal, hidratación, analgésicos y ocasionalmente antibióticos.



Colelitiasis

Se presenta en un 12%.

La mayoría son asintomáticas

Pueden acudir a urgencias por abdomen agudo en el curso de **colecistitis** que debe diagnosticarse por ecografía



Apendicitis

Similar a la población general aunque **a veces encubierta** por el uso muy frecuente de antibióticos que hace que el diagnóstico en el 68% en algunas series estén perforados

Colopatía fibrosante

Consiste en estenosis fusiforme a nivel del ciego y colon ascendente .

Se relaciona con administración de **enzimas a altas concentraciones** (>10.000U de lipasa/kg/día)

Las manifestaciones clínicas iniciales son inespecíficas como distensión, estreñimiento y vómitos pudiendo evolucionar a cuadros de suboclusión u oclusión intestinales y clínica de colitis.

Debe de solicitarse una Radiografía simple (distensión , anomalía de distribución de aire o imagen de masa , confirmándose con ecografía en el que se aprecia engrosamiento de la pared del colon.

Requiere seguimiento estricto y algunos requerirán cirugía

22

Reunión Anual de la
**Sociedad Española
de Urgencias de Pediatría**
"EL FUTURO, NUESTRO PRESENTE"

11, 12 y 13 de Mayo 2017
SANTANDER



Alteraciones hidroelectrolíticas

- Pueden presentar pérdidas de agua y electrolitos (Síndrome pseudo-Bartter) que se define como **alcalosis metabólica hiponatémica , hipokaliémica e hipoclorémica** en ausencia de patología renal.
- Es más frecuente en los primeros meses (antes del cribado neonatal podía conducir al diagnóstico de Fibrosis quística).
- Después del primer año de vida puede ocurrir en meses de mucho calor, **presentan astenia , anorexia y signos de deshidratación sin causa aparente.**
- El tratamiento es rehidratación oral o intravenosa y suplementos de sal





Diabetes (DRFQ)

- La diabetes es infrecuente en menores de 10 años (1-2%) y aumenta hasta el 50 % en mayores de 30 años. Es una entidad diferente a la diabetes tipo 1 y tipo 2
- Se realizan controles de forma rutinaria anuales en mayores de 10 años
- En general el debut es silente y hay que sospecharla en caso de pérdida de peso.
- No suelen presentar descompensaciones ni cetoacidosis.
- Se trata con insulina y se suele controlar fácilmente



