



AL DIAGNÓSTICO EN PEDIATRÍA

Orientaciones para el diagnóstico
diferencial en niños.

Dr. Xavier Martínez Alvarado



Universidad de
Guayaquil

PRIMERA EDICIÓN

AL DIAGNÓSTICO EN PEDIATRÍA

Orientaciones para el diagnóstico diferencial en niños

Autor:

Dr. Xavier Martínez Alvarado
Docente de la Universidad de Guayaquil

Revisores Pares:

Inés Jacqueline Arboleda Enríquez, MD. Esp.
Universidad Católica Santiago de Guayaquil

José Ignacio Quinto Romero, MD. MSc.
Universidad de Guayaquil

Diseño de portada, Diagramación:
Editorial e Imprenta de la Universidad de Guayaquil

Gestores de la publicación

Decanato de Investigación, Posgrado e Internacionalización

Coordinación de Investigación y Gestión del Conocimiento

Servicio Nacional de Derechos Intelectuales - SENADI.

ISBN: 978-9978-59-149-9

Quedan rigurosamente prohibidas, bajo las sanciones en las leyes, la producción o almacenamiento total o parcial de la presente publicación, incluyendo el diseño de la portada, así como la transmisión de la misma por cualquiera de sus medios, tanto si es electrónico, como químico, mecánico, óptico, de grabación o bien de fotocopia, sin la autorización de los titulares del copyright.

Guayaquil-Ecuador 2021



INTRODUCCIÓN

A lo largo de la historia de la medicina los métodos utilizados por los facultativos para arribar a sus conclusiones diagnósticas han variado considerablemente. También puede decirse que el método difiere de una escuela a otra y de un médico a otro, de acuerdo con sus conocimientos, su experiencia, su perspicacia y su capacidad de análisis y síntesis. Mucho se ha discutido acerca de cuál es la mejor manera de llegar al diagnóstico. Los años han sido testigos de corrientes diversas, entre las que destacaremos como más representativas las siguientes:

Diagnóstico por reconocimiento de patrones típicos. Un médico experimentado reconoce la enfermedad “a primera vista” y por medio del “ojo clínico” al que tanta importancia se le dio en otra época. Este enfoque era el resultado de la formación tradicional que enfatizaba el estudio extenso de las entidades nosológicas consideradas individualmente, la recopilación exhaustiva de datos en la anamnesis, y el examen físico concienzudo y completo.

Diagnóstico por algoritmos. Las dificultades que presentaba para los jóvenes galenos adquirir los conocimientos y la experiencia necesarios para reconocer y diferenciar los “patrones típicos”, la comprobación de que enfermedades diferentes podían presentarse con gran similitud clínica y el estudio de los mecanismos mentales del proceso de diagnóstico llevaron a la sistematización de los conocimientos con el conocido “enfoque hacia el problema” y la elaboración de algoritmos diagnósticos.

Diagnóstico informático. La popularidad de los algoritmos y la modernización de las técnicas de computación con posibilidades de acceso a amplias bases de datos han conducido a la elaboración de programas que intentan ofrecer una ayuda al médico en su tarea de descubrir la enfermedad del paciente. Sin embargo, y a pesar de los grandes esfuerzos que se hacen en este campo, hasta el momento debemos conformarnos con resultados más bien modestos, debido a las dificultades que plantean tanto la programación en sí como la introducción de los datos.

Diagnóstico por corroboración iterativa de hipótesis. Se llama así al proceso por el cual el médico recibe una cierta información básica inicial y elabora una o unas pocas hipótesis diagnósticas, y enfoca su interrogatorio y el resto de su examen a comprobarlas o descartarlas, reemplazándolas por otras sucesivamente hasta encontrar la definitiva. El diagnóstico por corroboración iterativa de hipótesis ha sido efectuado inconscientemente por muchos médicos en todas las épocas, y su elevación al nivel de técnica se dio como resultado de la comprensión de los procesos psicológicos del diagnóstico, de la comprobación del ahorro de tiempo que supone y de la constatación de que con frecuencia la complejidad de las situaciones de la vida real impide ajustarse a la rigidez de un algoritmo.

La situación actual de los conocimientos médicos, psicológicos, pedagógicos y técnicos no es lo suficientemente avanzada como para dar una respuesta concluyente a las interrogantes planteadas: ¿cómo diagnosticamos? y ¿cómo debemos hacerlo?

Cabe recalcar que, cualquiera sea la técnica empleada, de poco servirá si nuestros conocimientos son escasos o nuestra historia clínica descuidada. Por ejemplo, la tendencia a “enfocar el problema” puede llevarnos a omitir inapropiadamente el examen de los aparatos que consideramos “no afectos” y pasar por alto signos importantes que podrían darnos la clave de diagnósticos que no habíamos sospechado.

Otra desventaja de muchos enfoques consiste en la tendencia que generan de buscar una causa única que explique todos los problemas del paciente. Esto resulta contradictorio con la noción de que las enfermedades no suelen ser producidas por una única causa, sino por una combinación de factores. Esto fue reconocido desde hace mucho tiempo y se habló de un desequilibrio entre huésped, agente(s) y ambiente como origen de las enfermedades. En la práctica queda implícito que un diagnóstico etiológico completo debería incluir como mínimo la determinación del estado de cada uno de estos componentes, por ejemplo: neumonía viral en un niño malnutrido por mala situación socioeconómica familiar.

Sin embargo, muchos médicos aún en la actualidad siguen la costumbre de diagnosticar simplemente el trastorno del huésped. Esto tiene implicaciones terapéuticas y pronósticas importantes, ya que al pensar que el problema es, por ejemplo, "la neumonía" nos dedicaremos a tratar la misma, sin hacer nada por resolver los problemas de fondo que llevarán ulteriormente a la recurrencia del cuadro.

Otro desliz que se comete con frecuencia es el de conformarse con un diagnóstico sindrómico cuando es posible llegar a un diagnóstico etiológico. Muchas veces esto se debe a la falsa impresión de que llegar a la etiología implica siempre procedimientos invasivos o costosos, sin tomar en cuenta que un tratamiento empírico muchas veces resulta finalmente más costoso e incómodo, y puede ser peligroso.

En otras ocasiones haber demostrado una etiología produce en el médico la sensación de que el diagnóstico ya está completo, sin recordar que tras una etiología puede haber otra subyacente. Por ejemplo: Un niño tiene neumonía. Su neumonía se debe a *Streptococcus pneumoniae*. El médico que se conforma con esa explicación puede ser que nunca llegue a enterarse de que la infección se produjo por estasis pulmonar secundaria a cardiopatía congénita, que a su vez la cardiopatía de ese niño es parte de un síndrome congénito autosómico recesivo, que el síndrome fue causado porque ambos padres tienen un gen anormal y son consanguíneos, y que si no se les asesora pueden tener más hijos con el mismo problema.

No pocas veces ha ocurrido que se cometen desaciertos en el diagnóstico por el simple hecho de que se parte de premisas equivocadas. Una frase célebre dice: "sin error de semiología, no hay error de diagnóstico". De hecho, desde antiguo es conocido que muchos yerros se cometen "no por razonamientos incorrectos basados en observaciones verdaderas, sino por razonamientos correctos basados en observaciones erróneas".

Es fundamental, por tanto, sobre todo en los casos difíciles, que el médico sea meticuloso y compruebe por sí mismo la exactitud de los datos en que basa su diagnóstico. Las informaciones imprecisas o

subjetivas, las anamnesis descuidadas, el examen físico superficial y la valoración de los exámenes de laboratorio sin criterio o con desconocimiento de las variantes fisiológicas, su sensibilidad y especificidad, las condiciones en que fue tomado y otros factores que influyen en ellos pueden acarrear problemas diagnósticos importantes.

Para evitar en lo posible estos errores, es necesario basarse en un enfoque que llegue al diagnóstico final paso a paso. Comenzaremos por diagnosticar los signos y síntomas (por ejemplo, evitaremos que un niño se esté investigando por vómitos cuando lo que tiene es reurgitación), luego los síndromes, después las enfermedades con sus diversas etiologías conocidas o probables, incluyendo las patologías subyacentes del huésped y las posibles patologías asociadas no relacionadas con la enfermedad principal, y por último la situación ambiental y familiar.

Es por ello que este libro está organizado de la siguiente manera: en cada capítulo se desarrolla un aparato o sistema orgánico donde se reúnen por separado síntomas, signos y síndromes. En cada uno de ellos se incluye: definición, nociones de fisiopatología, diagnóstico (diferenciación de situaciones similares), causas y diagnóstico diferencial (investigación de la etiología del trastorno) mediante métodos clínicos y exámenes complementarios.

Sin ser exhaustivo, el texto presentado tiene un enfoque coherente, compatible con las técnicas modernas, y apropiado a la sicología del médico pediatra clínico que se enfrenta a la labor diagnóstica. Creemos que resulta fácil de comprender y por lo tanto útil en la pedagogía docente y en la práctica pediátrica.

CONTENIDO

INTRODUCCIÓN	2
CONTENIDO	6
I. ASPECTOS GENERALES	10
Definiciones	10
El diagnóstico de casos	10
Similitudes entre aparatos	21
II. SISTEMA NERVIOSO CENTRAL	29
GENERALIDADES	29
Alteraciones del sistema nervioso central	29
SÍNTOMAS	32
Cefalea	32
Mareo	40
SIGNOS	43
Deterioro del nivel de conciencia	43
Convulsiones	47
Nistagmo	57
Ataxia	61
Retraso mental	66
Macrocefalia	70
Microcefalia	73
SÍNDROMES	77
Hemiplejía	77
Parálisis cerebral infantil	83
Hipertensión endocraneana	86
Encefalopatía	90
Tetania	94
Meningitis	97

III. APARATO RESPIRATORIO	103
SÍNTOMAS	103
Disnea	103
Tos	107
SIGNOS	116
Hemoptisis	116
Epistaxis	119
SÍNDROMES	121
Rinitis	121
Sinusitis	127
Faringitis	130
Bronquiolitis	137
NEUMONITIS	140
IV. APARATO CARDIOVASCULAR	152
SÍNTOMAS	152
Dolor precordial	152
SIGNOS	160
Soplo cardiaco	160
Hipertensión arterial	162
SÍNDROMES	167
Insuficiencia cardiaca	167
Pericarditis	170
Cardiopatía congénita	176
V. APARATO DIGESTIVO	182
SÍNTOMAS	182
Dolor abdominal	182
Náuseas y vómitos	198
Diarrea	204
Estreñimiento	213
SÍNDROMES	216
Ascitis	216

Hemorragia digestiva alta	219
Hemorragia digestiva baja	224
Obstrucción del tubo digestivo	227
Íleo paralítico	231
Hipertensión portal	235
Trombosis portal	237
Síndrome de Budd-Chiari	239
Hepatitis	241
Colestasis	250
VI. APARATO URINARIO	254
SIGNOS	254
Disuria, polaquiuria, urodinia	254
Oliguria	260
Poliuria	263
SÍNDROMES	266
Síndrome nefrótico	266
Síndrome nefrítico	270
Insuficiencia renal	272
VII. APARATO LOCOMOTOR	280
SÍNTOMAS	280
Dolor musculoesquelético	280
Mialgias	283
Ostealgias	287
Artralgias	290
VIII. ÓRGANOS DE LOS SENTIDOS	297
SÍNDROMES	297
Cataratas infantiles	297
Otitis media	300
IX. PIEL Y FANERAS	304
SIGNOS	304
Palidez	304

Ictericia	307
Edema subcutáneo	317
Alopecia	322
SÍNDROMES	326
Celulitis	326
X. SISTEMA INMUNITARIO Y HEMATOPOYÉTICO	333
SÍNDROMES	333
Fiebre	333
Anemia	341
Hiperhemólisis	344
Anemia hemolítica	348
Púrpura	351
Púrpura trombocitopénica	353
Púrpura no trombocitopénica	358
Trombofilia	360
XI. SISTEMA ENDOCRINO Y METABOLISMO	365
SIGNOS	365
Hipoglicemia	365
Hiperglicemia	368
Hiponatremia	371
Hipernatremia	377
Hipokalemia	382
Hiperkalemia	385
Hipocalcemia	388
Hipercalcemia	395
Hiperamoniemia	398
Hiperglicinemia	402
Hiperoxaluria	404
Hiperapnea	405
BIBLIOGRAFÍA	408

ASPECTOS GENERALES

► **Definiciones**

I. **Signos, síntomas, síndromes y enfermedades**

- A. Un **síntoma** es un trastorno subjetivo que el paciente o quien lo trae nos refiere y que normalmente no es posible comprobar, como por ejemplo el dolor, la sensación de mareo, la sensación de disnea, etc.
- B. Un **signo**, por el contrario, es un trastorno objetivo que el médico puede percibir y confirmar directamente, como la ictericia, el edema, las alteraciones auscultatorias, las alteraciones de laboratorio, etc.
- C. Un **síndrome** es un conjunto de signos y síntomas que tienen una fisiopatología común (comprobada o supuesta), pero cuyo origen primario puede atribuirse a diversas causas. Ejemplos de síndromes serían la fiebre, el síndrome de hipertensión portal, el síndrome colestásico, etc.
- D. Una **enfermedad** es un trastorno asociado a una causa conocida o al menos supuesta con razonable certeza. Enfermedades son por ejemplo la tifoidea, el paludismo, la tuberculosis, etc.

► **El diagnóstico de casos**

I. **Enfoque general**

- A. **Semiología pediátrica:** La metodología exploratoria del niño ofrece características particulares debido a varios factores que merecen mencionarse.

1. La **anamnesis** no suele ser directa, sino indirecta (es decir, no se interroga al paciente sino a familiares u otros testigos de la alteración referida) o mixta, y los datos proporcionados por el niño (y por otras personas) pueden ser incompletos, confusos, contradictorios o simplemente poco confiables.
 2. El **examen físico** pocas veces cuenta con la colaboración del paciente, y ello implica que a veces sea toda una proeza completarlo.
 3. Los **estudios de laboratorio** tienen valores normales muy variables según la edad y características del paciente, debiendo a menudo consultarse tablas de referencia.
 4. La interpretación de los **estudios de imagen** debe considerar múltiples variaciones por la edad del paciente y frecuentemente por su falta de colaboración durante la realización de los mismos.
- B. Orden investigativo:** Si bien en muchos casos el diagnóstico aparentemente “salta a la vista”, la excesiva confianza es el origen de muchas equivocaciones. Aun las cosas que parecen evidentes deben confirmarse. Habitualmente, el orden más conveniente es:
1. Corroborar los **signos clínicos**. Siendo objetivos, pueden verificarse directamente y ser de gran ayuda para basar la **orientación clínico-terapéutica**. Hay que recordar la fisiopatología de los mismos y comenzar a pensar cuál podría ser la que se aplica al caso actual.
 2. Considerar los **síntomas**. Al ser padecimientos subjetivos, son susceptibles de ser fingidos, exagerados, disimulados o negados, tanto por el niño como por sus familiares. Estas posibilidades también dan pie a que el médico ignore, minimize o exagere su importancia. Hay que tratar de evitar la influencia de las propias convicciones y emociones sobre la apreciación de la realidad.
 3. En caso de que el paciente ya los tuviera, habrá que verificar los estudios de **laboratorio y las imágenes** disponibles. Esto incluye investigar las condiciones en que fueron tomados, la idoneidad del transporte y manipulación de las muestras, el

estado de los equipos, las personas responsables de su procesamiento y reporte, etc. Se debe prestar atención a los datos del paciente, fecha y hora. Las imágenes deben revisarse por completo y no limitarse a la región supuestamente afecta.

4. Con los datos anteriores debemos **elegir los signos o síntomas clave** que nos llevarán a orientar los estudios diagnósticos. En términos generales, debemos preferir aquellos que tengan menos causas posibles. Por ejemplo, si un paciente tiene fiebre, hiporexia e ictericia, nuestra investigación se basará en la ictericia, ya que la fiebre y la hiporexia pueden tener muchas más causas y los estudios para determinarla resultarían mucho más largos y costosos.
 5. El siguiente paso es hacer un **diagnóstico sindrómico**. Puede ser necesario solicitar estudios de laboratorio o imagen para confirmarlo. Para efectos de estudio, es preferible pensar que no existen las coincidencias; sin embargo, debe recordarse que siempre es posible que existan varias patologías en el mismo paciente.
 6. Una vez que un síndrome se ha confirmado (o que al menos se haya demostrado probable), comenzará el **estudio etiológico**. En determinados casos es necesario (y a veces urgente) iniciar esta investigación desde el primer momento. En todo caso, se planificará individualmente el plan diagnóstico-terapéutico considerando los riesgos y los potenciales beneficios.
- C. **Particularidades de la investigación según la etiología probable:** Aunque hay métodos generales descritos desde antaño en los tratados de Semiología, la investigación enfocada hacia un tipo determinado de causas debe enfatizar ciertos aspectos más que otros. Así podemos destacar:
1. La exploración en caso de **traumatismos** debe basarse en la sospecha clínica que tomará en consideración el mecanismo que lo produjo, los síntomas referidos y los hallazgos de una minuciosa exploración física. Esta última debe ser completa, pero muy delicada (sobre todo sobre las vísceras) y evitando movilizaciones innecesarias (especialmente de la cabeza y la columna vertebral) hasta haber descartado lesiones ocultas. Por último, es necesario determinar si la

agresión traumática fue accidental o intencionada. Algunos casos deben hacer sospechar maltrato al menor o sugerir autoagresión por patologías que requieran valoración psicológica o psiquiátrica. Otras veces se necesita determinar si hubo descuido o ignorancia con respecto a medidas de prevención conocidas, ya que la asesoría oportuna puede prevenir futuras lesiones.

2. La búsqueda de **infecciones** requiere demostrar la presencia de un germen invasor y determinar el estado de las defensas del huésped. Algunos principios generales a tomar en cuenta son:
 - a) La falta de respuesta inmune no implica ausencia de gérmenes invasores. Muchas infecciones graves se producen en pacientes con deterioro de las respuestas inmunitarias, por tanto pueden no presentar fiebre, leucocitosis ni otros signos o síntomas clásicos de infección.
 - b) Las respuestas inmunes inespecíficas no implican necesariamente presencia de gérmenes. Muchas pruebas de laboratorio no detectan gérmenes sino respuestas orgánicas defensivas inespecíficas (leucocitosis, neutrofilia, presencia de formas leucocitarias inmaduras, eritrosedimentación acelerada, proteína C reactiva o procalcitonina elevadas, etc.), que se activan en la cascada inflamatoria ante diferentes agresores orgánicos e inorgánicos.
 - c) Las respuestas inmunes específicas no implican necesariamente infección actual. Las respuestas positivas pueden deberse a la memoria inmunológica por infecciones antiguas, particularmente las mediadas por inmunoglobulinas G, que pueden persistir toda la vida; por este motivo suele darse más importancia a la medición de títulos de inmunoglobulinas M, de duración mucho más corta.
 - d) Las respuestas inmunes “específicas” no siempre son específicas. Muchos anticuerpos producen reacciones cruzadas ante gérmenes similares.
 - e) La demostración de la existencia de un germen no implica infección. La piel y las mucosas están normalmente habitadas por gérmenes saprofitos inofensivos e incluso beneficiosos. Es preciso correlacionar la patogenicidad del germen hallado con el cuadro clínico del paciente y su

respuesta inmune para suponer que estamos ante la causa de su patología.

- f) La no demostración de la existencia de un germen no significa que éste no exista. En muchas patologías infecciosas puede ser difícil aislar el organismo causal por diversos motivos:
- 1) Uso previo de medicamentos antimicrobianos.
 - 2) Localización del germen en sitios poco accesibles. La tuberculosis infantil y algunas parasitosis, por ejemplo, difícilmente se evidenciarán a menos que se tome muestras repetidas. El paludismo tiene horas de parasitemia en las que debe tomarse la muestra para que resulte evidente, generalmente coincidentes con las crisis febriles. El virus del herpes y otros gérmenes pueden permanecer escondidos por años en el interior de las células sin dar manifestaciones ni ser evidenciables por los métodos comunes.
 - 3) Toma de muestra de lugares poco adecuados. En general, debe buscarse el germen donde resulte más probable encontrarlo. No tiene mucho sentido, por ejemplo, tratar de aislar una bacteria en el hemocultivo cuando tenemos un absceso purulento, un empiema pleural, un cuadro disentérico o un esputo de buena calidad.
 - 4) Medios de cultivo inadecuados. Hay gérmenes de todo tipo: bacterias aerobias, bacterias anaerobias, micobacterias, micoplasmas, clamidias, rickettsias, virus, hongos, parásitos, etc., cada uno con requerimientos diferentes para su crecimiento e identificación. Muchos de ellos no se desarrollan en los medios habituales y debe señalarse específicamente al laboratorio la sospecha para que sean investigados. En muchos casos es posible la determinación mediante técnicas de biología molecular como la reacción en cadena de polimerasa.
- g) La existencia de una infección no implica que ésta sea la principal causante de los síntomas del paciente. La infección puede ser más una consecuencia de una patología subyacente que la patología en sí. Aún sin patología orgánica, puede haber una causa prevenible subyacente, como errores de aseo o falta de vacunaciones.

- h) Diagnosticar una infección y curarla no es todo. Hay que hacer el estudio epidemiológico correspondiente, lo que no solamente puede constituir una ayuda diagnóstica importante, sino que en muchos casos al identificar contactos o vectores se pueden tomar las medidas necesarias para evitar o diagnosticar precozmente nuevos casos. El mejor diagnóstico es el que se hace cuando aún es posible evitar que la enfermedad se presente. No está de más recordar aquí que la investigación de contactos no basta solamente con un interrogatorio sobre familiares enfermos, ya que por una parte es muy frecuente que haya otras personas que habitan y/o visitan el domicilio, como el servicio doméstico, y por otra los contactos pueden darse en guarderías, restaurantes, escuelas, medios de transporte, parques, sitios de trabajo, etc.
3. El estudio en busca de **neoplasias** implica visualizarlas directamente o por medio de técnicas imagenológicas, así como valorar el grado de diseminación en que se encuentran y la gravedad de la afectación orgánica producida. Cuando se sospecha una neoplasia pero no se logra visualizar o no se sabe en qué sitio podría estar localizada, el uso de marcadores tumorales puede resultar muy útil, siempre que se conozca las limitaciones derivadas de sus diferentes porcentajes de sensibilidad y especificidad.
 4. La investigación de **patologías autoinmunes** requiere la medición de parámetros que valoren la respuesta inmunológica del organismo y la severidad del compromiso funcional ocasionada por la misma. Se han descrito una serie de anticuerpos antinucleares y pruebas seroinmunitarias que tienen indicaciones bien descritas en la literatura y cuya sensibilidad y especificidad en cada patología debe tomarse en cuenta para no sobrevalorar su hallazgo o su negatividad.
 5. Cuando no encontramos con un caso de **dismorfias** congénitas debemos recordar que hay tantos síndromes y asociaciones posibles en Pediatría que el hecho de encontrar o tan solo sospechar una malformación **congénita debe hacernos buscar todas las que sean posibles.**

II. Enfoque de los casos difíciles

- A. Establecer prioridades:** El diagnóstico es fundamental para la terapéutica, pero el diagnóstico no es la terapéutica. El diagnóstico por sí solo no basta, y completarlo puede llevar tiempo valioso. Es preciso, por tanto, fundamentar el enfoque diagnóstico y terapéutico de manera unificada, dando preferencia a los estudios que ofrezcan posibilidades de acción sobre los que únicamente tengan valor pronóstico.
- B. Aclarar los datos:** La mayoría de los casos que a primera vista nos parecen difíciles suelen ser más complicados en apariencia que en la realidad. Las dificultades suelen venir de datos contradictorios, insuficientes o sin aparente conexión entre sí, de modo que el primer paso a seguir será mejorar la calidad y aumentar la cantidad de información disponible.
1. Repetir la **anamnesis**. La causa más frecuente de tener un caso raro es una historia clínica defectuosa. Los errores pueden derivar de:
 - a) **Interrogar a una sola persona o a las personas incorrectas.** El interrogatorio en Pediatría suele ser indirecto, involucrando a los familiares más que al niño, y ello significa que estamos sujetos a la interpretación que dan ellos sobre los hechos. Para cada dato anotado es preciso revisar si fue presenciado directamente por quien nos lo refiere o si a su vez nos cuenta lo que otro familiar dijo o lo que el niño refirió. Es preferible ir siempre a las fuentes primarias. Incluso se dan errores por no haber realizado la anamnesis personalmente. En ocasiones nos refiere un caso otro médico o hasta personal no especializado, y podemos caer en el error de confiar en los datos así obtenidos.
 - b) **Interrogar en el momento incorrecto.** La misma persona nos puede dar versiones distintas en tiempos diferentes. La angustia de un familiar cercano puede hacerle exagerar ciertos datos y olvidar otros. El paso del tiempo también puede hacer olvidar detalles y en ocasiones permite fraguar mentiras o caer en sugerencias.

- c) **Influir en las respuestas de la persona interrogada.** Cuando el médico tiene una presunción diagnóstica puede inconscientemente orientar las respuestas del paciente para que se ajusten a su idea preconcebida y restar valor a los detalles que no concuerden con la misma.
 - d) **Confundir a la persona interrogada.** El médico tiene una formación académica que le lleva a utilizar términos técnicos precisos. No debe olvidar, sin embargo, que sus interlocutores rara vez hablan este mismo lenguaje. El uso de jerga médica puede llevar a que las personas comunes no entiendan las preguntas planteadas y contesten de manera errónea.
 - e) **Malinterpretar a la persona interrogada.** Al igual que en el caso anterior, el médico no debe olvidar que sus interlocutores no están usando términos técnicos. Incluso cuando utilizan palabras médicas debe recordarse que pudieran haber escuchado éstas pero que habitualmente las interpretan y usan acorde a su intuición y no en un sentido académico regular. No debe bastar, por ejemplo, que el interrogado nos diga que el niño “la semana pasada tuvo gripe” y que “amaneció con convulsiones”. Hay que precisar qué entiende por “gripe” y a qué tipo de movimientos está llamando “convulsiones”.
2. Repetir el **examen físico**. La segunda causa más frecuente de tener un caso raro es un examen físico inadecuado. Los errores pueden derivar de:
- a) **Haber omitido parte del examen físico.** Cuando el médico tiene exceso de trabajo y una presunción diagnóstica puede limitarse a examinar a conciencia únicamente el aparato que cree afecto y pasar por alto signos que podrían resultar valiosos para el diagnóstico diferencial. Hay veces en que por falta de tiempo un médico llega a delegar esta crucial labor o simplemente confía en la exploración realizada por otro.
 - b) **Haber realizado el examen físico en una sola ocasión.** Hay signos que aparecen precozmente en las enfermedades y luego desaparecen, otros que son de aparición tardía, otros intermitentes, otros que solo se ponen de manifiesto en determinadas circunstancias. Los cambios en los signos pueden darnos también información relevante

con respecto a factores que exacerban o disminuyen el trastorno estudiado y a su evolución. Repetir el examen en momentos diferentes y en situaciones diversas puede llevarnos a descubrir datos importantes.

3. Reevaluar los **exámenes de laboratorio y los estudios de imagen**. La tercera causa más frecuente de tener un caso raro es la malinterpretación de los exámenes paraclínicos. Los errores pueden derivar de:
 - a) **Toma de muestra defectuosa**. Es necesario conocer el procedimiento que se utilizó para la toma de las muestras de laboratorio. Un examen puede alterarse por manipulación inadecuada de la muestra durante la extracción, el traslado o el tiempo transcurrido hasta procesarla. También puede haberse tomado de un sitio no representativo o en cantidad insuficiente.
 - b) **Toma de muestra inoportuna**. Es importante el momento de la toma de la muestra. Hay variaciones normales en los valores de laboratorio de ciertos parámetros durante el ciclo circadiano y de acuerdo a otras variables fisiológicas (sueño, reposo, ejercicio, angustia, alimentación, ayuno, etc.). También influye mucho la fase en que se encuentra la enfermedad (por ejemplo, leucocitosis inespecífica de los primeros días en diversas infecciones no bacterianas, serologías negativas en los primeros días de infecciones virales, etc.).
 - c) **Confusión de muestras o errores al escribir los reportes**. A veces el exceso de trabajo predispone a errores humanos durante la manipulación de las muestras o al redactar el informe de las mismas.
 - d) **Confusión de exámenes o errores al leer los reportes**. También con frecuencia por exceso de trabajo son posibles errores y omisiones al leer reportes o sus datos anexos. Puede ser, por ejemplo, que veamos una radiografía y la revisemos a conciencia pero no nos fijemos en el nombre del paciente o en la fecha del estudio.
 - e) **Omisión de una segunda lesión visible en estudios de imagen**. El hallazgo de una patología en una imagen radiológica, ecográfica o de otro tipo genera una sensación de satisfacción intelectual que por efecto psicológico puede

conducir a un descuido al revisar el resto del estudio, habiendo sido en ocasiones causa de errores crasos.

- f) **Sobrevaloración de hallazgos.** No todo parámetro clínico o de imagen fuera del rango habitual debe considerarse patológico. Hay que conocer y considerar las variaciones individuales.

III. Enfoque de los casos fáciles

- A. **Evitar la ilusión de los casos típicos:** Un caso puede parecernos fácil porque comparte muchas características con otros que hemos visto anteriormente. Debemos recordar, no obstante, que el “ojo clínico” necesario para realizar un diagnóstico por simple reconocimiento de patrones típicos es propio de una larga carrera y un muy amplio conocimiento médico. Cuando el médico no reúne las características anteriores, su intuición se verá irremediablemente afectada por factores psicológicos diversos. En la práctica, la fisiopatología común de diversos trastornos puede llevar a presentaciones clínicas idénticas cuando los trastornos son completamente diferentes. Hay que estar atento a los mínimos detalles que pueden cambiar todo.
- B. **Evitar la ilusión de los algoritmos:** Muchos algoritmos diagnósticos pueden dar al médico inexperto la sensación de que con unos pocos datos relevantes se puede afirmar un diagnóstico de certeza. En medicina no hay algoritmos a toda prueba. La cantidad de variables que intervienen en la ecuación hace que deba considerarse un gran conjunto de datos para tener algo de seguridad en lo que diagnosticamos. Un algoritmo es rígido y no admite dubitaciones, mientras que en la vida real el médico es un “pescador de río revuelto”, un profesional de la incertidumbre, un experto en calcular probabilidades en circunstancias siempre nuevas e irrepetibles.

IV. La certeza diagnóstica

- A. **Niveles de certeza:** La seguridad absoluta en el diagnóstico es virtualmente imposible. Los médicos trabajamos con probabilidades. La terapéutica se orienta en base a un cálculo

de riesgos contra beneficios. Esto también es válido para el proceso diagnóstico. Los exámenes requeridos para determinar una etiología pueden ser numerosos, agobiantes, costosos y peligrosos. Es necesaria una planificación previa que considere los procedimientos más idóneos en cada caso particular. Como en toda apuesta, el éxito dependerá de elevar el porcentaje de probabilidades de acierto.

- B. Diagnóstico por demostración de etiología:** Implica que el trastorno tiene una causa conocida y demostrable, por lo cual el diagnóstico de certeza resulta de evidenciar la existencia de dicha entidad. En teoría, por ejemplo, la demostración de la presencia de *Mycobacterium tuberculosis* en el esputo de un paciente con fiebre y tos nos indicaría que el diagnóstico es tuberculosis pulmonar. No obstante, debemos recordar que normalmente las enfermedades no se producen por una única causa, sino por una interacción de ellas (agente, huésped, ambiente) y que puede haber trastornos subyacentes o agregados de importancia (tratables). También existe la posibilidad de que el paciente tenga, por ejemplo, un germen asintomático u oportunista junto con otro que es la verdadera etiología de sus síntomas; debe tomarse en cuenta entonces que la demostración del germen no implica necesariamente que éste es la causa del trastorno estudiado. Es un conjunto de indicios, y no un examen individual el que nos acercará al diagnóstico que asumamos como correcto.
- C. Diagnóstico por criterios:** Implica que el trastorno tiene una causa desconocida o muy difícil de comprobar, por lo cual el diagnóstico de certeza resultaría imposible. Esto ha hecho que se estudien parámetros cuya combinación eleve las posibilidades de acierto a un nivel aceptable, sea para propósitos clínicos o de investigación. Hay que acotar aquí que en ocasiones los criterios hechos con fines investigativos resultan excesivamente estrictos para fines clínicos o terapéuticos, ya que se preocupan más de excluir falsos positivos que de hallar la explicación más probable a un trastorno dado. Normalmente los criterios son elaborados tras largas discusiones de expertos en el tema dentro del seno de comunidades científicas reconocidas y en base a múltiples investigaciones y consideraciones

estadísticas y prácticas. Diferentes grupos científicos pueden, por tanto, tener criterios ligeramente distintos y con el tiempo los criterios varían, por lo que es preciso que el médico que se enfrenta con los casos se mantenga actualizado con respecto a éstos.

- D. Diagnóstico por exclusión:** Implica, al menos en teoría, haber descartado todas demás las causas posibles de un determinado trastorno. Si se quiere un buen nivel de certeza se debe evitar el error de descartar solamente las causas que el médico recuerda o las que cree probables. Para garantizar hasta donde es posible la fiabilidad de las decisiones clínicas derivadas, normalmente se emplean y se actualizan constantemente criterios diagnósticos que deben seguirse con rigurosidad científica.

➤ *Similitudes entre aparatos*

I. Los diversos aparatos como sistemas tubulares

- A. Desde el punto de vista morfológico,** resulta ineludible encontrar analogías entre los diferentes aparatos y sistemas orgánicos. Una de ellas es que casi con regularidad cada aparato o sistema está compuesto por un sistema tubular único o ramificado, como veremos a continuación. Desde esta perspectiva el cuerpo humano puede ser considerado como un gran conjunto de tubos con diferentes funciones.
1. El **sistema nervioso central**, que deriva embriológicamente del tubo neural, se diferencia en estructuras cuyas cavidades y conductos permiten la circulación del líquido cefalorraquídeo.
 2. El **aparato respiratorio** consiste en numerosas ramificaciones tubulares que permiten el flujo del aire para ponerlo casi en contacto con la sangre.
 3. El **aparato cardiovascular** está formado por innumerables tubos llamados vasos sanguíneos a través de los cuales circula la sangre, así como los vasos linfáticos conducen la linfa.
 4. El **aparato digestivo** es un largo tubo que va de la boca al ano y por él pasan los alimentos siendo modificados y en

buena parte absorbidos hasta dejar como residuo las heces fecales. Anexo a él, muchas glándulas son o contienen estructuras tubulares (por ejemplo, las **vías biliares** son tubos que permiten el flujo de la bilis).

5. El **aparato urinario** comprende tubos por los cuales se elimina la orina.
6. El **aparato reproductor**, tanto en el varón como en la mujer, está formado por estructuras tubulares que permiten el viaje de los espermatozoides y del óvulo desde sus respectivas gónadas hasta su punto de encuentro en la trompa uterina.

B. Desde el punto de vista de la fisiopatología, esta organización tubular tiene consecuencias previsibles. En primer lugar, todo tubo puede obstruirse. La causa de esta obstrucción puede estar dentro del tubo, en la pared del mismo o fuera de él. La interrupción del tránsito dentro del tubo ocasionará que la sustancia que circula por él se acumule en situación proximal al sitio de la obstrucción y falte en situación distal al mismo. Cualquiera de estas anomalías puede tener consecuencias y provocar signos o síntomas. La acumulación proximal puede producir distensión de las estructuras, dolor y reacciones de defensa para intentar su evacuación. Distalmente puede haber problemas por la falta de la sustancia que circulaba.

1. En el **sistema nervioso**, la interrupción del flujo de líquido cefalorraquídeo tiene causas y consecuencias lógicas.
 - a) Las **causas** podemos dividir las en tres grupos:
 - 1) Obstrucción dentro de las cavidades o conductos (Ej.: un coágulo de sangre en el acueducto de Silvio).
 - 2) Anomalías propias de las cavidades o conductos (Ej.: una estenosis congénita del acueducto de Silvio).
 - 3) Compresión externa de las cavidades o conductos (Ej.: un tumor que comprima el acueducto de Silvio).
 - b) Las **consecuencias** son debidas a la acumulación de líquido en la zona proximal a la obstrucción: hidrocefalia a tensión, aumento de la presión intracraneal, cefalea,

aumento del volumen del cráneo (si éste puede expandirse), compresión del cerebro contra los huesos del cráneo, etc.

2. En el **aparato respiratorio** la interrupción del flujo aéreo tiene también causas y consecuencias previsibles:

a) Las causas son también de tres tipos:

- 1) Obstrucción dentro de la luz de las vías aéreas (Ej.: un tapón de moco, un cuerpo extraño, etc.).
- 2) Anomalías propias de la pared de las vías aéreas (Ej.: una constricción de los músculos lisos de la pared bronquiolar, un edema de la mucosa, etc.).
- 3) Compresión externa de las vías aéreas (Ej.: un ganglio linfático que comprima un bronquio).

b) Las **consecuencias** son debidas a la falta de aire fresco en la zona distal a la obstrucción: no se puede captar oxígeno, no se puede eliminar anhídrido carbónico. El aire alveolar se enrarece y finalmente el alveolo se colapsa. La hemostasis no puede llevarse a cabo y se produce hipoxemia e hipercapnea.

3. En el **aparato cardiovascular**, la interrupción del flujo sanguíneo tiene de la misma manera causas y consecuencias lógicas.

a) Las **causas** pueden ser:

- 1) Obstrucción dentro de los vasos sanguíneos o linfáticos (Ej.: un trombo en una vena, un parásito en un vaso linfático, etc.).
- 2) Anomalías propias de los vasos sanguíneos o linfáticos (Ej.: una placa ateromatosa en una arteria, un episodio de vasoconstricción, etc.).
- 3) Compresión externa de las cavidades o conductos (Ej.: una hernia incarcerada que obstruya la irrigación entérica).

b) Las **consecuencias** en el caso de las arterias son debidas a la disminución de la perfusión sanguínea en la zona distal: isquemia o infarto; en el caso de las venas y los linfáticos, la acumulación de sangre o linfa en la zona

afecta provoca aumento de la presión hidrostática vascular y edema.

4. En el **aparato digestivo**, la interrupción del paso del bolo alimenticio tiene así mismo causas y consecuencias.
 - a) Las **causas** las dividiremos igual que en los casos anteriores en tres grupos:
 - 1) Obstrucción dentro de la luz del tubo digestivo (Ej.: un ovillo de áscaris, un tapón de meconio, etc.).
 - 2) Anomalías propias de la pared del tubo digestivo (Ej.: una estenosis congénita, una hipertrofia pilórica, etc.).
 - 3) Compresión externa del tubo digestivo (Ej.: un anillo vascular en esófago, bandas de Ladd en el duodeno, etc.).
 - b) Las **consecuencias** se dan tanto por la acumulación proximal (dolor, distensión, vómitos) como por la falta distal de alimentos (estreñimiento, malnutrición).
5. En las **vías biliares**, la interrupción del flujo de la bilis puede estudiarse de forma similar en cuanto a causas y consecuencias.
 - a) Las **causas** serían de tres grupos:
 - 1) Obstrucción dentro de la luz de las vías biliares (Ej.: un áscaris, un cálculo, etc.).
 - 2) Anomalías propias de la pared de las vías biliares (Ej.: una malformación congénita).
 - 3) Compresión externa de las vías biliares (Ej.: un agrandamiento de la cabeza del páncreas).
 - b) Las **consecuencias** se producen tanto por la acumulación proximal de bilis (cólico biliar, ictericia, prurito) como por la falta distal de la misma (acolia, mala digestión, etc.).
6. En las vías urinarias, la interrupción del flujo de la orina también tiene causas y consecuencias que podemos clasificar de la misma manera.
 - a) Las **causas** serían de tres grupos:
 - 1) Obstrucción dentro de las vías urinarias (Ej.: un cálculo renal).

- 2) Anomalías propias de la pared de las vías urinarias (Ej.: una estenosis pielocalicial congénita).
- 3) Compresión externa de las vías urinarias (Ej.: un agrandamiento de la próstata).
- b) Las **consecuencias** se producen principalmente por la acumulación proximal de orina (cólico renal, hidronefrosis).

II. La homeostasis

- A. La conservación de la homeostasis del medio interno que rodea a las células implica un **equilibrio dinámico** de cada una de las sustancias que lo componen: agua, nutrientes, electrolitos, gases, etc. De hecho casi todas las constantes orgánicas se encuentran en un recambio dinámico continuo, y su mantenimiento depende de que se conserve el equilibrio entre producción y destrucción, o entre ingreso y egreso.
- B. Esta cualidad nos permite organizar con facilidad las **causas** de cualquier desequilibrio según el mecanismo que lo produce.
 - 1. **Si una sustancia se encuentra en exceso** en la sangre, las causas pueden ser:
 - a) Ha aumentado el ingreso de esa sustancia a la sangre.
 - 1) Por exceso de administración exógena.
 - 2) Por exceso de producción o liberación endógena.
 - b) Ha disminuido el egreso de esa sustancia de la sangre.
 - 1) Por falta de metabolización.
 - 2) Por falta de excreción.
 - 2. **Si una sustancia se encuentra en déficit** en la sangre, las causas pueden ser:
 - a) Ha disminuido el ingreso de esa sustancia a la sangre.
 - 1) Por falta de administración exógena.
 - 2) Por falta de producción o liberación endógena.
 - b) Ha aumentado el egreso de esa sustancia de la sangre.
 - 1) Por exceso de metabolización.

- 2) Por exceso de excreción.
- 3) Por secuestro dentro de un órgano, un tejido, un tercer espacio, etc.

III. Etiologías posibles de un trastorno

En general, las causas de la falla de cada aparato, sistema, órgano, parte de un órgano o tejido pueden ser:

A. Conocidas

1. Congénitas
2. Adquiridas
 - a) Por defecto (carencias)
 - 1) Oxígeno
 - 2) Nutrición
 - b) Por exceso (injurias o agresiones al organismo, véase a continuación)
 - 1) Físicas
 - 2) Químicas
 - 3) Biológicas
3. Multifactorial

B. Mal conocidas o desconocidas (enfermedades idiopáticas o primarias).

IV. Agresiones al organismo

- #### **A. Las agresiones que pueden sufrir los diferentes órganos pueden clasificarse en tres grupos:**
1. Agresiones físicas
 2. Agresiones químicas
 3. Agresiones biológicas

B. Podemos clasificar cada una de ellas

1. Agresiones físicas

- a) Traumatismos
 - 1) Traumatismos accidentales
 - 2) Traumatismos intencionales
 - a. Con finalidad de perjudicar
 - b. Con finalidad de beneficiar (procedimientos médicos, etc.)
 - i) Diagnósticos (Ej.: cateterismos, etc.)
 - ii) Terapéuticos (Ej.: cirugías, etc.)
- b) Cambios en las presiones corporales (Ej.: hipertensión endocraneana, distensión de vísceras abdominales, etc.)
- c) Alteraciones de la temperatura corporal
 - 1) Hipertermia y/o fiebre
 - 2) Hipotermia
- d) Exposición a radiaciones

2. Agresiones químicas

- a) Exógenas
 - 1) Transmitidas por la sangre materna al feto y/o recién nacido
 - a. Drogas / síndrome de abstinencia
 - b. Anestésicos utilizados durante el parto
 - c. Trastornos metabólicos maternos
 - 2) Propias del niño
 - a. Fármacos o tóxicos (adquiridos por cualquier vía)
 - b. Supresión de fármacos o tóxicos (síndrome de abstinencia)
- b) Endógenas
 - 1) Sustancias normales en cantidad anormal (aumentada o disminuida)

- a. En la sangre
 - i) Alteraciones endocrinas
 - ii) Alteraciones de la glicemia
 - iii) Alteraciones de los electrolitos
 - iv) Alteraciones de los gases sanguíneos
 - v) Alteraciones del equilibrio ácido-base
- b. En los tejidos
 - i) Depósito de sustancias
- 2) Sustancias anormales
 - a. Enfermedades que generan metabolitos tóxicos
- 3. Agresiones biológicas**
 - a) Internas
 - 1) Neoplasias
 - 2) Autoinmunidad
 - b) Externas
 - 1) Infecciones
 - a. No intencionales
 - i) Virus
 - ii) Bacterias
 - iii) Micobacterias
 - iv) Micoplasmas
 - v) Rickettsias
 - vi) Clamidias
 - vii) Hongos
 - viii) Parásitos
 - b. Intencionales: inmunizaciones, etc.

SISTEMA NERVIOSO CENTRAL

GENERALIDADES

➤ **Alteraciones del sistema nervioso central**

I. Tipos de alteraciones neurológicas

A. Los déficits neurológicos pueden ser:

1. Generalizados:

- a)** Alteraciones del **nivel de conciencia** (somnolencia, estupor, coma). Se habla de somnolencia cuando el paciente tiende a dormirse pero despierta ante estímulos verbales, de estupor cuando despierta al recibir estímulos dolorosos y de coma cuando no despierta ni siquiera con estímulos dolorosos.
- b)** Alteraciones del **contenido de conciencia** (cambios en el carácter, confusión mental, delirios, amnesia, etc.).

2. Focalizados:

- a)** Alteraciones **motoras** (paresias, parálisis, trastornos de coordinación).
- b)** Alteraciones **sensitivas** (parestias, disestesias, hipoestesias, anestias).
- c)** Alteraciones **sensoriales** (visuales, auditivas, olfatorias o gustativas, pudiendo tratarse de disminución de la agudeza del sentido correspondiente, alteración de las cualidades del mismo o alucinaciones sensoriales).

II. Agresiones al sistema nervioso central

A. Agresión **física** al sistema nervioso central

1. Traumatismos
 - a) Traumatismo craneoencefálico
 - b) Procedimientos médicos invasivos del sistema nervioso central
 - 1) Punción lumbar, ventricular o cisternal
 - 2) Intervenciones de neurocirugía
2. Alteraciones de la temperatura corporal
 - a) Hipertermia y/o fiebre
 - b) Hipotermia
3. Hipertensión endocraneana

B. Agresión **química** al sistema nervioso central

1. Exógena
 - a) Transmisión materna
 - 1) Drogadicción / síndrome de abstinencia
 - 2) Anestésicos durante el parto
 - a. Locales
 - b. Generales
 - 3) Trastornos metabólicos maternos
 - b) Ingesta de fármacos o tóxicos
 - 1) Fármacos
 - 2) Drogas adictivas
 - 3) Venenos
 - c) Supresión de fármacos o tóxicos (síndrome de abstinencia)
2. Endógena
 - a) Enfermedades que generan metabolitos tóxicos

- 1) Congénitas
 - a. Errores innatos del metabolismo
- 2) Adquiridas
 - a. Amonio, etc. (encefalopatía hepática)
 - b. Azoados, etc. (encefalopatía urémica)
 - c. Bilirrubina (encefalopatía bilirrubínica o kernicterus)
 - d. Cetoácidos (cetoacidosis diabética)
- b) Alteraciones endocrinas
 - 1) Hipertiroidismo
 - 2) Hipotiroidismo
 - 3) Hipoaldosteronismo
- c) Alteraciones de la glicemia
 - 1) Hiperglicemia
 - 2) Hipoglicemia
- d) Alteraciones electrolíticas
 - 1) Hipernatremia
 - 2) Hiponatremia
 - 3) Hiperkalemia
 - 4) Hipercalcemia
- e) Alteraciones de los gases sanguíneos
 - 1) Hipoxemia
 - 2) Hiperapnea
 - 3) Hipocapnea
- f) Alteraciones del equilibrio ácido-base
 - 1) Acidosis
 - 2) Alcalosis
- g) Alteraciones de la perfusión sanguínea cerebral
 - 1) Trastornos de la perfusión sanguínea sistémica

- a. Hipovolemia
 - i) Deshidratación
 - ii) Hemorragia
 - b. Vasodilatación generalizada
 - i) Alteraciones cardiovasculares
 - ii) Alteraciones metabólicas
 - iii) Intoxicaciones
 - iv) Infecciones sistémicas
 - 2) Trastornos exclusivos de la perfusión sanguínea cerebral
 - a. Hipertensión endocraneana
 - b. Vasoconstricción cerebral
- C. Agresión **biológica** al sistema nervioso central.
- 1. Infecciones.
 - a) Del sistema nervioso.
 - b) Externas con formación de toxinas.
 - 2. Inmunizaciones.
 - 3. Neoplasias.

SÍNTOMAS

► **Cefalea**

I. Definiciones

La **cefalea**, en la definición actual, es simplemente un dolor en la cabeza, reconociéndose como sinónimo de **cefalgia**, **cefalalgia** o **cefalodinia**.

La **jaqueca** o **migraña** es un síndrome, a menudo familiar, consistente en ataques periódicos de cefalea, frecuentemente acompañada de otros síntomas y que tiene una fisiopatología particular.

II. Fisiopatología

El dolor de cabeza es receptado a través de nervios sensitivos (ramas sensitivas del V, IX y X pares craneales y de los pares raquídeos cervicales superiores). Su percepción a nivel del sistema nervioso central involucra la participación de diversos mediadores, siendo uno de los principales la serotonina.

Establecido esto, puede comprenderse que la cefalea se divide en primaria, que es una alteración de la transmisión nerviosa (sobre todo serotoninérgica) y secundaria a la estimulación de las fibras sensibles.

No todos los tejidos cefálicos son capaces de originar dolor. El epidídimo ventricular, los plexos coroideos, las venas de la piamadre, parte de las meninges y gran parte del parénquima cerebral son insensibles al dolor.

Las **estructuras craneales sensibles al dolor** son los nervios craneales o cervicales superiores con fibras sensitivas y las estructuras inervadas por éstas:

- A. La piel y el tejido celular subcutáneo
- B. Los músculos pericraneales
- C. El periostio y las fascias
- D. Parte de las meninges
- E. Los vasos sanguíneos grandes intra y extracraneales, especialmente los que conforman el polígono de Willis, los senos venosos y las arterias de la duramadre.

Los **mecanismos** por los cuales estos tejidos pueden ser estimulados son la tracción, la compresión y la inflamación. La tracción puede deberse, en el caso de los vasos sanguíneos, a vasoconstricción o vasodilatación; en el caso de los músculos a contracturas; en el caso de las meninges a cambios en la presión intracraneana.

III. Diagnóstico

Como todo padecimiento subjetivo, siempre es posible la simulación del mismo. El uso de un placebo puede ayudar a diferenciar una simulación de una cefalea real, pero no es totalmente confiable ya que muchas cefaleas verdaderas se alivian con el mismo. En caso de sospecha, deben evitarse tanto los enfoques invasivos como el menosprecio de la historia referida. Hay que sacar el máximo provecho de los métodos de diagnóstico simples como la anamnesis cuidadosa y la exploración física metódica, prevenir el abuso de analgésicos y vigilar la evolución clínica. Los estudios de neuroimagen, aunque costosos, pueden ser necesarios.

IV. Causas

- A. Activación del sistema inmunológico (fisiopatología equivalente a la fiebre)
- B. Trastornos neurológicos
 - 1. Alteraciones de la presión endocraneana
 - a) Hipertensión endocraneana
 - b) Hipotensión endocraneana (por ejemplo, post-punción lumbar)
 - 2. Descargas neuronales anormales
 - a) Migraña
 - b) Convulsiones subclínicas
- C. Alteraciones oculares
- D. Cefalea psicógena

V. Diagnóstico diferencial

- A. Se debe clasificar la cefalea según su **presentación clínica**. Esto nos permitirá orientar nuestro enfoque y las evaluaciones posteriores.

1. Cefalea con fiebre. Dilucidar la causa de la fiebre.
2. Cefalea con déficit neurológico. Investigar el trastorno neurológico.
3. Cefalea con fiebre y déficit neurológico. Sospechar infección del sistema nervioso.
4. Cefalea con otros signos o síntomas. Reconocer el aparato afecto.
5. Cefalea aislada
 - a) Con antecedentes de importancia
 - 1) Factor desencadenante o patrón cíclico reconocido
 - a. Cefalea premenstrual
 - b. Cefalea en racimos
 - c. Cefalea tensional
 - 2) Enfermedad previa o actual
 - 3) Agresión cierta o probable al sistema nervioso central (véase “agresiones al sistema nervioso central”)
 - b) Sin antecedentes de importancia
 - 1) Aguda
 - 2) Crónica
 - 3) Recurrente

A continuación resumiremos lo más importante a enfocar en cada caso.

- B. Cefalea con fiebre:** El primer paso consiste en determinar si la cefalea es el síntoma principal sobre la base del cual se deban iniciar las investigaciones. La mayor parte de las veces la cefalea es un síntoma que acompaña o precede a la fiebre. Se deberá interrogar, por tanto, acerca de hipertermia, escalofríos y sudoración, además de observar la coloración de la piel y tomar la temperatura al paciente en el momento y, si es necesario, unos minutos después (ver el apartado sobre fiebre). Si no hay historia de fiebre, se deben buscar signos o síntomas clínicos de enfermedades que causen fiebre (generalmente

infecciones), lo que nos llevará a presumir que la cefalea es el primer síntoma de la misma:

1. Aparato **respiratorio**: Rinorrea, dolor de oídos, dolor a la percusión de senos paranasales, dolor y/o eritema faríngeo, tos, estertores.
 2. Aparato **cardiovascular**:
 - a) Soplos (endocarditis)
 - b) Disnea o edema (miocarditis)
 - c) Frote o disminución de ruidos (pericarditis)
 3. Aparato **digestivo**: Anorexia, náuseas, vómitos, diarrea. Si solamente hay cefalea y vómitos deberá descartarse la posibilidad de alteraciones de la presión endocraneana o migraña.
 4. Aparato **urinario**: Urodinia, polaquiuria, orina turbia.
 5. Aparato **genital**: Leucorrea, secreciones, dolor, prurito.
- C. Cefalea con **déficit neurológico**: El segundo paso consiste en buscar específicamente alteraciones que revelen un problema del sistema nervioso central. Los déficits neurológicos pueden ser:
1. **Generalizados**:
 - a) Alteraciones del **nivel de conciencia** (somnolencia, estupor, coma). Se habla de somnolencia cuando el paciente tiende a dormirse pero despierta ante estímulos verbales, de estupor cuando despierta al recibir estímulos dolorosos y de coma cuando no despierta ni siquiera con estímulos dolorosos.
 - b) Alteraciones del **contenido de conciencia** (cambios en el carácter, confusión mental, delirios, amnesia, etc.).
El abordaje diagnóstico de las cefaleas con déficit neurológico generalizado deben enfocarse como todas las encefalopatías (véase apartado correspondiente).
 2. **Focalizados**:
 - a) Alteraciones **motoras** (paresias, parálisis, trastornos de coordinación).

- b) Alteraciones **sensitivas** (parestias, disestesias, hipoestesias, anestias).
- c) Alteraciones **sensoriales** (visuales, auditivas, olfatorias o gustativas, pudiendo tratarse de disminuci3n de la agudeza del sentido correspondiente, alteraci3n de las cualidades del mismo o alucinaciones sensoriales).

Las cefaleas con d3ficit neurol3gico focalizado requieren estudios de imagen en busca de una lesi3n compatible. La tomograf3a computarizada, la resonancia magn3tica nuclear y en determinados casos la angiograf3a son los m3todos que con mayor frecuencia conducen a la identificaci3n de la etiolog3a.

D. Cefalea con fiebre y d3ficit neurol3gico.

1. Si el d3ficit es generalizado: Hay que tener cuidado para no confundir con un deterioro patol3gico de conciencia la hipoactividad propia de muchos cuadros febriles, que puede ser secundaria a malestar general, astenia, hipotensi3n arterial, deshidrataci3n, hipoglicemia de ayuno, trastornos electrol3ticos, disequilibrios 3cido-base o somnolencia por privaci3n del sue1o (a su vez causada por los malestares de la enfermedad o los cuidados hospitalarios). En todos estos casos la alteraci3n neurol3gica revierte r3pidamente tras la correcci3n del trastorno subyacente. En los deterioros de conciencia desproporcionados o persistentes hay que sospechar meningitis y/o encefalitis, lo que se descarta mediante estudio de l3quido cefalorraquideo.
2. Si el d3ficit es localizado: Hay que sospechar absceso cerebral y descartarlo mediante estudios de neuroimagen. Algunos s3ntomas comunes pueden ser err3neamente tomados como signos neurol3gicos; as3 por ejemplo, no debe confundirse la marcha ast3nica con la marcha at3xica (las pruebas dedo-nariz, dedo-dedo y otras para valorar coordinaci3n pueden ser 3tiles), o las mialgias cervicales y generalizadas con rigidez de nuca y espalda.

E. Cefalea **aislada**:

1. Con antecedentes:

- a) **Premenstrual.**
- b) **Tensional.**
- c) **Traumatismo craneoencefálico:** Se deberán realizar radiografías de cráneo. Se tomará tomografía axial computarizada cuando haya fractura de cráneo o si comienza déficit neurológico (vigilar al menos por 24 horas).
- d) **Punción lumbar o ventricular e intervenciones de neurocirugía:** Pueden producir cefalea por derrame de líquido cefalorraquídeo a través del defecto en la duramadre. La cefalea habrá comenzado unas 12-24 horas luego de la punción. Deberá descartarse la presencia de fiebre, que podría indicar meningoencefalitis por contaminación.
- e) Ingesta de **fármacos** (intoxicación) o supresión de los mismos (síndrome de abstinencia).
- f) **Meningitis o hemorragia subaracnoidea** previa: Sospechar el comienzo de una hidrocefalia.
- g) Paciente con **hidrocefalia y válvula de derivación** que presenta cefalea: Vigilar si desarrolla vómitos, puede tratarse de hipertensión endocraneana por disfunción valvular o por meningoencefalitis.
- h) **Vacunaciones.** Si el niño ha recibido inmunizaciones en las horas o días previos a la cefalea puede tratarse de una reacción secundaria a la misma. Investigaremos signos y síntomas de la enfermedad prevenida con la vacuna, dolor y/o presencia de signos inflamatorios en el sitio de la inyección o a nivel de los ganglios regionales y manifestaciones de alergia.

2. Sin antecedentes:

- a) Cefaleas **agudas**:
 - 1) Crisis de hipertensión arterial: Usualmente **no** produce cefalea a menos que sea tan intensa como para causar encefalopatía. En presencia de hipertensión arterial y cefalea deberá descartarse primero hipertensión endocraneana.

- 2) Hemorragia subaracnoidea: Produce una cefalea **súbita** y muy **intensa**.
 - 3) Alteraciones oculares agudas con dolor referido a la cabeza (puede ser frontal unilateral, frontal bilateral, hemicránea seudomigrañosa o dolor cefálico generalizado). El glaucoma, el agotamiento por sobreesfuerzo muscular orbitario y el desprendimiento de retina son algunos ejemplos que entran en esta categoría. La valoración oftalmológica es importante en todo estudio de cefalea sin causa obvia.
 - 4) Primer ataque de migraña u otro tipo de cefalea recurrente.
- b) Cefaleas crónicas o recurrentes:**
- 1) Migraña: El dolor es a menudo unilateral. En la migraña clásica (10% de los casos) hay un aura con signos y síntomas neurológicos lo más a menudo visuales (hemianopsia, escotoma, espectros de fortificación) pero también pueden ser sensoriales de otro tipo o motores. Puede acompañarse de síntomas digestivos (vómitos y dolor abdominal). En la migraña común no hay aura. En la migraña complicada (1-2% de los casos) persisten déficits neurológicos tales como oftalmoplejía, hemiparesia, parestesias o hemidisestesias. Rara vez el déficit es permanente.
 - 2) Hipertensión endocraneana: Al contrario que la migraña, el dolor de la hipertensión endocraneana aumenta con el decúbito, mientras que en la migraña y otras cefaleas esta posición lo alivia o al menos no lo modifica. La presencia de vómitos (especialmente matutinos) es otra característica de la hipertensión endocraneana, pero también se da en la migraña.
 - a. Angioma cerebral
 - b. Hematoma subdural
 - c. Tumor cerebral
 - d. Seudotumor
 - e. Otras (véase “hipertensión endocraneana”)

- 3) Alteraciones de la refracción ocular: El dolor es más acentuado a nivel frontal y ocular, y se acentúa cuando se realizan esfuerzos visuales o cuando se instaura o cambia el tratamiento con lentes.
- 4) Convulsiones subclínicas: Suele haber antecedente conocido de epilepsia.
- 5) Psicógenas

F. Síndromes relacionados. En los casos en que se sospeche deben investigarse los siguientes síndromes relacionados con cefalea (ver apartados correspondientes):

1. Fiebre
2. Encefalopatía
3. Hipertensión endocraneana

➤ **Mareo**

I. Definición

Hablando con propiedad, el mareo es un estado caracterizado por náuseas, vómitos, vértigos, angustia y malestar general que se observa en los síndromes laberínticos.

Sin embargo, en la práctica clínica debe tenerse en cuenta que esta definición no siempre corresponde a la sensación que el paciente quiere describir.

II. Fisiopatología

Depende de la alteración subyacente.

III. Diagnóstico

La palabra mareo es utilizada por los pacientes para describir diversas percepciones que tienen en común la impresión subjetiva de que se va a caer. Esto puede corresponder a una sensación de pérdida de

conciencia, de que las cosas giran o se mueven, de que falta coordinación en los movimientos, etc.

Al no ser el mareo un síntoma bien definido, el médico consultado deberá esclarecer el verdadero significado de lo que refieren el paciente o sus familiares mediante la historia clínica y el examen físico.

IV. Causas

- A. Alteraciones neurológicas que produzcan nistagmo, vértigo, ataxia, disbasia, somnolencia o confusión mental.
- B. Alteraciones psiquiátricas.
- C. Alteraciones cardiovasculares que ocasionen lipotimia o síncope.
- D. Alteraciones osteomusculares que perturben la marcha.
- E. Alteraciones metabólicas que afecten al sistema nervioso central o al aparato cardiovascular.

V. Diagnóstico diferencial

- A. Dado que la sensación de mareo es subjetiva, es importante ubicarnos en la situación clínica general para tratar de comprender lo que se nos quiere referir. Generalmente podemos identificar una de las siguientes situaciones clínicas:
 - 1. Paciente sin enfermedad subyacente conocida.
 - a) Con un factor de estrés conocido
 - 1) Embarazo
 - 2) Fatiga
 - 3) Ayuno
 - 4) Falta de sueño
 - 5) Escasez de oxígeno ambiental

- 6) Movimiento inusual (viajes, etc.)
 - 7) Ingesta de medicamentos, tóxicos, etc.
 - b) Sin factor de estrés conocido
2. Paciente con enfermedad subyacente conocida o sospechada.
- a) Neurológica
 - b) Cardiovascular
 - c) Metabólica
 - d) Otras
- B.** Definir el tipo de sensación.

1. **Lipotimia:** Se trata de una sensación de desmayo o desvanecimiento, normalmente debida a isquemia cerebral transitoria. Cuando se acompaña de pérdida del conocimiento se denomina síncope. Las causas más frecuentes son la fatiga excesiva, la falta de sueño, el ayuno, la hipoxia (Ej.: por aglomeración de gente, por grandes alturas, etc.) y el embarazo, pero puede tratarse de una alteración cardiovascular.
2. **Vértigo:** Sensación de que las cosas giran o se mueven. Suele ser un problema vestibular o cerebeloso, con frecuencia asociado con nistagmo, el cual debemos tratar de evidenciar; si no es posible detectar el nistagmo pero creemos que se trata de un verdadero vértigo estudiaremos el caso como si se tratara de este signo (véase nistagmo).
3. **Ataxia:** Falta de coordinación muscular. Revela un trastorno neurológico.
4. **Otros trastornos de la marcha,** objetivamente demostrables, pero sin ataxia. La anomalía de base puede ser neurológica, osteomuscular o metabólica.
5. **Sensación subjetiva de desequilibrio** sin vértigo, nistagmo, ataxia ni trastorno de la marcha demostrable. Suele tratarse de un problema neurológico o psiquiátrico.
6. **Somnolencia:** Tendencia al sueño, pero con respuesta a la estimulación verbal.

7. **Confusión mental:** El trastorno subyacente puede ser psiquiátrico, neurológico o metabólico.
- C. Investigar cada síntoma o signo descubierto según el enfoque establecido.

SIGNOS

► **Deterioro del nivel de conciencia**

I. Definiciones

Existen tres niveles de lo que conocemos como deterioro del nivel de conciencia:

- A. La **somnolencia** es la tendencia al sueño con respuesta a estímulos verbales.
- B. El **estupor** es el estado de sueño pero con respuesta a estímulos dolorosos.
- C. El **coma** es el estado de pérdida de conciencia en la que no hay respuesta ni siquiera a estímulos dolorosos.

II. Fisiopatología

El estado de alerta depende del correcto funcionamiento del **sistema activador reticular ascendente**, cuyos centros principales se encuentran en la llamada sustancia reticular del tallo encefálico (bulbo raquídeo, protuberancia anular y mesencéfalo).

Sería muy difícil que una lesión focal abarcara todo el sistema, por lo cual son las lesiones que afectan la globalidad del encéfalo las que llegan a producir deterioro del nivel de conciencia. Una alteración localizada solo puede causarla cuando tiene repercusiones generalizadas en el encéfalo, por ejemplo por edema perilesional extenso, por obstrucción de la circulación de líquido cefalorraquídeo con hi-

drocefalia a tensión, por efecto de masa con hipertensión endocraneana, etc.

La neurona es una célula particularmente sensible a las alteraciones de la homeostasis. A diferencia del resto de células del organismo, su captación de glucosa no depende de la insulina, sino que está directamente relacionada con los niveles de glicemia. La neurona también es muy sensible a las alteraciones metabólicas y electrolíticas. Además, el encéfalo se encuentra dentro de una cavidad ósea cuya capacidad es prácticamente inmodificable, especialmente en el niño mayor cuando las suturas y fontanelas craneales ya están cerradas, lo que significa que un cambio relativamente discreto en el volumen encefálico, que en otro órgano no tendría mayores consecuencias, puede alterar la presión intracraneana afectando significativamente su perfusión.

Por lo tanto, el funcionamiento cerebral depende de la conservación de la homeostasis, la cual implica el mantenimiento de la normalidad en la química sanguínea y la circulación cerebral.

Cualquier agresión física, química o biológica generalizada al sistema nervioso central, así como los trastornos de la perfusión sanguínea encefálica pueden llegar a alterar la homeostasis neuronal a nivel del sistema reticular del tallo cerebral lo suficiente como para producir deterioro del nivel de conciencia.

III. Diagnóstico

- A. Debe distinguirse la **simulación**, más frecuente en pacientes de sexo femenino y en presencia de familiares, con historia clínica bizarra, examen físico normal y respuesta excelente a placebos. Puede darse en un niño por lo demás normal como una técnica de manipulación, pero deberá investigarse la existencia de alteraciones psicológicas y/o psiquiátricas.
- B. No debe confundirse el deterioro patológico del nivel de conciencia con el **sueño fisiológico**, producto del agotamiento físico normal o secundario a insomnio.

- C. La respuesta a estímulos verbales y/o dolorosos permite **clasificar** la alteración como somnolencia, estupor o coma.

IV. Causas

- A. Deterioro falso del nivel de conciencia
 - 1. Trastornos ficticios en un niño por lo demás normal
 - 2. Trastornos psíquicos
 - a) Alteraciones psicológicas
 - b) Alteraciones psiquiátricas
- B. Deterioro fisiológico del nivel de conciencia (somnolencia fisiológica).
 - 1. Agotamiento normal
 - 2. Agotamiento por insomnio
- C. Deterioro patológico del nivel de conciencia.
 - 1. Agresión al sistema nervioso central (véase “agresiones al sistema nervioso central”).

V. Diagnóstico diferencial

- A. La **historia clínica** es el pilar fundamental cuando la presentación clínica es deterioro del nivel de conciencia.
 - 1. **Cuando no hay una enfermedad previa conocida** debe sospecharse en primer lugar trauma o intoxicación.
 - a) Debe sospecharse intoxicación (la cual puede ser intencional o accidental) cuando hay antecedentes personales o familiares de trastornos psíquicos, cuando hay evidencias de maltrato al menor, cuando el episodio se produce en un contexto inseguro y cuando en el hogar existen fármacos o tóxicos a los que el niño pueda tener acceso.
 - b) El antecedente de trauma suele ser obvio, y cuando no se conoce el examen físico debe ponerlo en evidencia. Es importante recordar que para que el trauma afecte al

sistema nervioso central no necesariamente tiene que ser craneal. Cualquier ruptura visceral que produzca hemorragia interna causará síncope. Un neumotórax o alguna otra causa postraumática de hipoxia, hipercarbia, acidosis o alcalosis aguda trastornará el metabolismo neuronal.

2. **Cuando se conoce una enfermedad previa**, los síntomas con los que inició la enfermedad dan una orientación general que nos llevará a la sospecha de las complicaciones que podrían haber conducido en último término a un trastorno generalizado de perfusión sistémica, a un trastorno metabólico severo o a una infección generalizada o del sistema nervioso. Además debe investigarse qué tratamientos se han recibido, con especial atención a las dosis de los fármacos administrados.

B. El **examen físico** puede revelar datos valiosos.

1. El **grado** de afectación del sistema nervioso se puede valorar mediante diferentes escalas.
2. Los **hematomas** y abrasiones cutáneas pueden revelar un traumatismo craneal o un politraumatismo desconocido. Esto, además de una lesión intracraneal o una hemorragia visible, puede llevarnos a la sospecha de una hemorragia interna. En caso de lesiones antiguas, incompatibles con la historia declarada o que tengan la morfología típica en lugares del cuerpo habitualmente usados para castigos debe sospecharse maltrato al menor.
3. Deben valorarse la **perfusión** y el estado de **hidratación** aunque en este contexto este último puede ser difícil de determinar con certeza.
4. Las **pupilas** pueden mostrar signos propios de diversas intoxicaciones o trastornos intracraneales.
5. Diferentes **enfermedades** sistémicas mostrarán los datos propios de la misma.

C. Los **exámenes complementarios** pueden ser muy diversos, por lo que deben orientarse según las sospechas. Usualmente los exámenes de sangre se dirigen a valorar el estado metabólico

(glicemia, electrolitos, gasometría, etc.) o a detectar infecciones o intoxicaciones, y la imagenología al sistema nervioso central (tomografía, etc.). Sin embargo, muchas situaciones clínicas pueden demandar un enfoque distinto.

➤ **Convulsiones**

I. Definiciones

- A. Clásicamente se considera que las **convulsiones** son contracciones violentas e involuntarias de los músculos voluntarios como consecuencia de descargas eléctricas neuronales anormales; sin embargo, desde el punto de vista fisiopatológico son equivalentes y merecerían este nombre muchos otros tipos de crisis secundarias a estas descargas, como podrían ser por ejemplo alucinaciones sensitivas, sensoriales, psíquicas, crisis de ausencia, crisis atónicas, etc. Aún se discute incluso si algunos tipos de migraña corresponden a una variedad de convulsiones.

- B. La **epilepsia** es un trastorno de la función cerebral caracterizado por episodios recurrentes de actividad eléctrica paroxística neuronal anormal, que puede manifestarse clínicamente por perturbaciones motoras (convulsiones), sensitivas, sensoriales, autonómicas o síquicas. En su concepto más restringido, se limita a una enfermedad idiopática. En un concepto más amplio, abarca cualquier trastorno con esta sintomatología sea primario o secundario a una causa orgánica conocida.

II. Fisiopatología

El funcionamiento normal de las neuronas supone la transmisión de impulsos electroquímicos. Una estimulación anormal de las neuronas puede hacer que descarguen impulsos generando respuestas no deseadas. Si las neuronas afectadas son motoras, la descarga provocará la contracción de los músculos gobernados por ellas, es decir, convulsiones. Si las neuronas afectadas son sensitivas o sensoriales, se producirán percepciones anómalas, es decir, alucinaciones.

III. Diagnóstico

Existen muchas situaciones clínicas que pueden simular tratarse de convulsiones. Las más frecuentes en Pediatría son los espasmos del sollozo, los escalofríos violentos, las crisis de histeria y las alteraciones extrapiramidales.

Para diferenciarlos, debe recogerse la historia clínica con cuidado de alguien que presencié directamente el episodio y cuyo relato sea confiable. Debe ponerse especial interés en determinar si durante el evento el paciente perdió la conciencia, si se lastimó, si el tipo de movimientos es típico o desordenado, si se produjo durante una crisis emocional, etc.

Es importante también precisar la posibilidad de intoxicaciones con sustancias con efectos sobre el sistema neuromuscular, como por ejemplo las fenotiazinas (extrapiramidalismo).

Si la convulsión se asocia a trauma cráneo-encefálico, debe precisarse si el trauma precedió a la convulsión o si la pérdida de la conciencia por la convulsión ocasionó caída y traumatismo subsecuente. Además hay que descartar patologías neurológicas y cardiovasculares que puedan haber ocasionado la caída (vértigo, síncope, etc.).

Las causas de pseudo convulsiones pueden resumirse en:

A. Movimientos anormales no convulsivos:

1. Tics
2. Mioclonías
3. Corea, atetosis, hemibalismo
4. Extrapiramidalismo
5. Espasmos del sollozo: niños pequeños que por un disgusto o contrariedad dejan de respirar; suelen caracterizarse por:
 - a) La edad del paciente: 0 a 6 años (más frecuente: 6 meses a 2 años).

- b) La historia: llanto, rubicundez y luego cianosis (80% de los casos), o trauma craneal leve y luego palidez (20% de los casos).
 - c) Habitualmente se producen en presencia de la madre o familiares próximos.
 - d) Cuando el espasmo se prolonga mucho, la hipoxia puede desencadenar verdaderas convulsiones, generalmente breves y autolimitadas.
6. Escalofríos: En este caso no hay un verdadero trastorno del movimiento, pero es frecuente que la presencia de escalofríos y fiebre se confunda con una convulsión febril. Al realizar la anamnesis de un paciente en el que se supone que hay movimientos anormales y fiebre debe precisarse cuál de los dos comenzó primero. Las convulsiones febriles se producen cuando la temperatura del paciente alcanza un pico; el escalofrío, por el contrario, precede al alza térmica (véase fisiopatología de la fiebre), el movimiento es típicamente de tipo temblor más que espasmos rítmicos, y va acompañado de un cortejo de síntomas autónomos, principalmente vasomotores, como por ejemplo, palidez o incluso cutis marmorata. Hay que recordar también que esta última puede ser confundida con cianosis y pensarse que interviene en la génesis de las convulsiones.

B. Movimientos y gritos descontrolados:

- 1. Distonía neurovegetativa
- 2. Ataques de furia
- 3. Terrores nocturnos:
 - a) Edad: 6 meses a 5 años
 - b) En las primeras horas de sueño
 - c) No se los puede calmar ni conectar al medio
 - d) Minutos después se duermen
 - e) Amnesia del episodio la mañana siguiente
 - f) EEG del sueño es normal
- 4. Alucinaciones

C. Caídas frecuentes:

1. Vértigo paroxístico benigno
2. Síncope:
 - a) Sensación de que se va a desmayar (diferenciar de aura):
 - 1) Visión borrosa o deformada
 - 2) Hormigueos
 - 3) Debilidad en las piernas
 - b) Factor precipitante:
 - 1) Cambio brusco de posición (generalmente ocurre de pie o al pararse).
 - 2) Dolor
 - 3) Inyección
 - 4) Ver sangre
 - 5) Calor, sol, cansancio, atmósfera cargada, multitudes.
 - c) Palidez, sudoración
 - d) Bradicardia (durante las convulsiones hay taquicardia).
 - e) Si hay mordedura de la lengua, es en la punta (en las convulsiones es en el borde).
 - f) No hay obnubilación posterior.
 - g) Más frecuente en jóvenes y niñas.
 - h) Puede ser por arritmias:
 - 1) Síndrome de Romano Ward: Intervalo Q-T prolongado (autosómico dominante).
 - 2) Síndromes de Jervell y Lange-Nielsen (autosómico recesivo): Síncope + sordera congénita.

IV. Causas**A. Agresiones físicas al sistema nervioso central.**

1. Traumatismos: pueden agredir al encéfalo por diferentes mecanismos.

2. Malformaciones: pueden agredir al encéfalo por diferentes mecanismos.
3. Presión: la hipertensión endocraneana, y más raramente la hipotensión dentro del cráneo puede predisponer o causar convulsiones.
4. Calor: la fiebre no suele ser causa única, pero puede desencadenar convulsiones en un cerebro inmaduro o predispuesto.
 - a) Convulsiones febriles simples
 - b) Convulsiones febriles complejas

B. Agresiones químicas al sistema nervioso central.

1. Hipoxia

a) Por trastornos cardiovasculares:

- 1) Isquemia: enfermedad cerebrovascular
- 2) Síncope

b) Por trastornos respiratorios

1) Apnea:

- a. Inmadurez del centro respiratorio (prematuros).
- b. Espasmos del sollozo
- c. Reflujo gastroesofágico
- d. Otras

2) Tos paroxística:

- a. Tos ferina
- b. Otras

2. Alteraciones metabólicas:

a) Congénitas

b) Adquiridas:

- 1) Glucosa (alta o baja).
- 2) Electrolitos:

- a. Sodio (alto o bajo)
 - b. Calcio (bajo)
 - c. Magnesio (bajo)
 - d. Potasio (alto)
- 3) Equilibrio ácido-base (acidosis o alcalosis).
- c) Tóxicos:
- 1) Endógenos:
 - a. Bilirrubina (kernicterus).
 - b. Amonio, etc. (insuficiencia hepática).
 - c. Uremia.
 - 2) Exógenos:
 - a. Maternos
 - i) Drogadicción y/o síndrome de abstinencia.
 - ii) Anestésicos locales o generales administrados durante el parto.
 - b. Propios.
 - i) Plomo y otros metales pesados
 - ii) Drogadicción
 - iii) Intento de suicidio
 - iv) Ingesta accidental
- C. Agresiones biológicas al sistema nervioso central.
- 1. Neuroinfección
 - 2. Shigelosis
 - 3. Cisticercosis
 - 4. Sepsis
- D. Causa desconocida: síndromes epilépticos pediátricos:
- 1. Lactantes:
 - a) Síndrome de West (espasmos infantiles):

- 1) 4 a 8 meses de edad, duran 10 a 30 segundos.
2. Preescolares:
 - a) Síndrome de Lennox-Gastaut:
 - 1) Frecuente en niños con encefalopatía previa o asfisia perinatal.
 - 2) Combina varios tipos de convulsiones, siendo típicas las tónicas
 - 3) Electroencefalograma con complejos punta-onda lentas (2 ciclos/segundo).
 - 4) Suelen presentar retraso psicomotor
 - b) Síndrome de Landau-Kleffner:
 - 1) Más frecuente en varones de 3-5 años
 - 2) Pierden el lenguaje, tienen alteraciones de conducta
3. Escolares:
 - a) Epilepsia benigna de la infancia con espigas centrotemporales (rolándicas):
 - 1) 2 a 14 años (más frecuente 9-10 años)
 - 2) Durante el sueño
 - 3) Unilateral en cara, a veces también miembro superior.
4. Adolescentes:
 - a) Síndrome de Janz (epilepsia mioclónica juvenil)
 - 1) 12-16 años
 - 2) Mioclonías al despertar
 - 3) En la mañana convulsiones tónico-clónicas

V. Diagnóstico diferencial

- A. Historia clínica: Buscar injuria al SNC (véase “agresiones al sistema nervioso central”).
 1. Física
 - a) Traumatismo

- b) Malformaciones**
 - c) Hipertensión endocraneana**
 - d) Fiebre:** habrá que diferenciar las convulsiones febriles simples de las complejas. Para decir que son simples deben reunir los siguientes requisitos:
 - 1) La edad del paciente debe estar entre 6 meses y 5 años.**
 - 2) Haber presentado las convulsiones durante el pico febril.**
 - 3) Las convulsiones deben haber sido tónico-clónicas generalizadas.**
 - 4) No durar más de 15 minutos**
 - 5) No dejar secuelas ni mostrar signos neurológicos ni meníngeos.**
 - 6) No tener antecedentes personales ni familiares de patología neurológica**
- 2. Química.**
- a) Hipoxia-isquemia o enfermedad cerebrovascular**
 - b) Alteraciones metabólicas:**
 - 1) Congénitas**
 - 2) Adquiridas:**
 - a. Glucosa (alta o baja)**
 - b. Electrolitos:**
 - i) Sodio (alto o bajo)**
 - ii) Calcio (bajo)**
 - iii) Magnesio (bajo)**
 - iv) Potasio (alto)**
 - c. Equilibrio ácido-base (acidosis o alcalosis)**
 - d. Temperatura corporal (alta o baja)**
 - 3) Tóxicos:**
 - a. Endógenos:**

- i) Bilirrubina (kernicterus)
 - ii) Amonio, etc. (insuficiencia hepática)
 - iii) Uremia
 - b. Exógenos:
 - i) Maternos
 - Drogadicción / síndrome de abstinencia
 - Anestésicos durante el parto
 - ii) Propios
 - Plomo y otros metales pesados
 - Drogadicción
 - Intento de suicidio
 - Ingesta accidental
- 3. Biológica
 - a) Neuroinfección
 - b) Shigelosis
 - c) Cisticercosis
 - d) Sepsis
- B. Examen físico: Debe ser completo, pero con especial atención al sistema nervioso y la piel (recuérdese su origen embriológico común a partir del ectodermo).
 - 1. Sistema nervioso:
 - a) Signos meníngeos (rigidez de nuca, signos de Kernig y Brudzinski).
 - b) Signos y síntomas de hipertensión endocraneana (inicialmente cefalea, luego vómitos, posteriormente edema de papila y en forma tardía deterioro del nivel de conciencia, alteraciones pupilares y paro cardiorrespiratorio).
 - c) Signos de evento cerebrovascular
 - d) Signos de retraso psicomotor
 - e) Signos neurológicos focales

2. Piel:

- a) Esclerosis tuberosa:** Manchas hipocrómicas.
- b) Incontinencia pigmentaria.**
- c) Síndrome de Sturge Weber:** Angioma en región del trigémino.
- d) Neurofibromatosis:** Neurofibromas, manchas café con leche.
- e) Fenilcetonuria:** Piel blanca, rubios, ojos azules.
- f) Hipomelanosis de Ito:** Manchas hipocrómicas.

3. Otros signos de interés:

- a) Fiebre (meningitis, sepsis, etc.).**
- b) Ictericia (encefalopatía hepática, kernicterus, etc.).**
- c) Trastornos de la auscultación cardiaca o pulmonar.**

C. Exámenes complementarios.

1. Si no hay una causa diferente obvia, debe buscarse una alteración metabólica:

- a) Gasometría arterial (hipoxia, desequilibrio ácido-base).**
- b) Glicemia (especialmente cuando está disminuida).**
- c) Electrolitos (sobre todo alteraciones del sodio, el calcio y el magnesio).**
- d) Exámenes específicos para trastornos congénitos del metabolismo (en casos seleccionados).**

2. Estudios de imágenes. Sirven para descartar eventos cerebro-vasculares y son obligatorios si hay antecedente de trauma craneal. La resonancia magnética es el estudio de elección para valorar sistema nervioso pero hay alternativas en caso de que no esté disponible por factores de accesibilidad o costo.

- a) Ecografía transfontanelar**
- b) Tomografía axial computarizada**
- c) Resonancia magnética nuclear**

3. Electroencefalograma. En caso de no hallarse causa orgánica este estudio puede diagnosticar y definir el tipo de epilepsia.
4. Punción lumbar. Examen indispensable en caso de sospecha de infección del sistema nervioso central.

► **Nistagmo**

I. Definiciones

El **vértigo** es un síntoma que consiste en ilusión de movimiento, ya sea que el paciente tenga la impresión de que las cosas se mueven o giran alrededor suyo, o bien la sensación de que él mismo gira o se mueve en el espacio.

El **nistagmo** es un signo clínico caracterizado por movimientos involuntarios rápidos del globo ocular y puede ser horizontal, vertical, rotatorio o mixto. Generalmente consta de una fase lenta inicial y una fase rápida reaccional.

II. Fisiopatología

La lesión del sistema vestibular provoca una transmisión anómala en las vías vestibulo-oculomotoras, provocando un movimiento de los ojos (fase lenta del nistagmo) que luego es corregido por centros nerviosos superiores (fase rápida del nistagmo).

Durante el nistagmo, el movimiento ocular produce la impresión de que los objetos se mueven alrededor del paciente, lo que se denomina **vértigo objetivo**. Más rara vez se produce la sensación de que el paciente flota o gira en el espacio, lo cual no siempre se asocia con nistagmo y se denomina **vértigo subjetivo**.

III. Diagnóstico

- A. El nistagmo es un signo que puede ser objetivamente demostrado. Cuando no se observa espontáneamente puede facilitarse su

aparición mediante maniobras como cambios de posición de la cabeza, desviación de la mirada a posiciones extremas, rotación, pruebas calóricas, etc.

- B.** Cuando hay nistagmo, puede deducirse que hay vértigo. Si no se puede demostrar el nistagmo, la sensación debe ser claramente definida para estar seguros de que no se trata de otra alteración. Debe identificarse al paciente que dice que “el mundo le da vueltas” para referirse a una sensación de desmayo o desequilibrio, pero que no “ve” al mundo dar vueltas, y diferenciarlo del paciente con nistagmo y vértigo objetivo, el cual literalmente “ve” girar las cosas.

IV. Causas

- A.** Nistagmo fisiológico
1. Por movimiento
 2. Por altura
- B.** Alteración vestibular periférica
1. Trastornos del laberinto
 2. Trastornos del nervio vestíbulo-coclear
- C.** Alteración vestibular central
1. Trastornos del tallo encefálico
 2. Trastornos del cerebelo

V. Diagnóstico diferencial

- A.** Identificar la presentación clínica
1. Paciente sin enfermedad subyacente conocida
 - a) Con un factor predisponente conocido (véase “agresiones al sistema nervioso central”)
 - 1) Movimiento o visión de movimiento (viaje en barco, en avión, etc.)

- 2) Ingesta de medicamentos, tóxicos, etc.
 - 3) Traumatismo craneoencefálico
 - b) Sin factor predisponente conocido
2. Paciente con enfermedad subyacente conocida o sospechada.

B. Descartar por historia clínica:

1. Vértigo fisiológico:
 - a) Por movimiento o visión de movimiento (cinetosis): Antecedente obvio (mal de mar o de aviación).
 - b) Por altura.
2. Vértigo postraumático:
 - a) Concusión laberíntica
 - b) Vértigo posicional benigno postraumático
 - c) Fístula perilinfática
3. Otros vértigos por alteración vestibular periférica:
 - a) **Neuronitis vestibular** (audición normal).
 - b) Vértigo posicional benigno (nunca se produce en otra posición): Realizar maniobras de Nysten – Bárány para diferenciarlo de lesiones de tallo o fosa posterior.
 - c) **Laberintitis bacteriana** (severo déficit auditivo). Puede haber fiebre, cefalea o dolor ótico. Puede asociarse con meningitis, otitis media o mastoiditis.
 - d) **Laberintitis viral**: Semejante a neuronitis vestibular, pero la audición está algo afectada.
 - e) **Síndrome de Menière**: Vértigo intenso, recurrente (a diferencia de la laberintitis) con algo de hipoacusia (a diferencia de la neuronitis), no solo en una posición (a diferencia del vértigo posicional benigno) y con FTA-ABS negativo (a diferencia de la sífilis).
 - f) **Sífilis congénita**: Es una laberintitis crónica y da síntomas similares al síndrome de Menière pero la serología las diferencia: El FTA-ABS es positivo en el 100% de los casos y

el VDRL en el 75% de ellos. Aunque el trastorno es congénito, es más frecuente que los síntomas comiencen en la edad adulta.

4. Vértigos por alteración vestibular central:

a) **Ataxia cerebelosa aguda.** Generalmente en niños de 1-3 años, aparece 2-3 semanas después de una enfermedad viral (varicela, infecciones por virus echo o coxsackie) y se supone debida a una reacción autoinmunitaria secundaria a ésta. No se presenta fiebre ni hay signos meníngeos. El líquido cefalorraquídeo al inicio suele ser normal, pudiendo mostrar más adelante pleocitosis leve por linfocitos ($10-30 / \text{mm}^3$), y luego se observa elevación de las proteínas. La ataxia dura unas pocas semanas, en ocasiones hasta 2 meses. La recuperación casi siempre es completa.

b) **Isquemia de tallo cerebral por arteria basilar** (puede llegar a infarto).

Suele haber otros signos de isquemia de tallo cerebral:

- 1) Disartria
- 2) Hemiparesia o hemiparestesias
- 3) Ataxia
- 4) Diplopía
- 5) Disfagia
- 6) Hemianopsia
- 7) Generalmente no hay hipoacusia, solo cuando hay compromiso de la arteria cerebelosa anteroinferior que irriga el oído interno a través de la auditiva interna.

c) **Migraña basilar:** Ataque de migraña que produce isquemia de la arteria basilar.

d) **Esclerosis múltiple:** Evolución larga con síntomas y signos neurológicos diversos, afectación parcheada del sistema nervioso central, mejorías y recaídas.

e) **Tumor** en tallo cerebral, ángulo pontocerebeloso o fosa posterior: Evolución lenta y progresiva.

- C. Los estudios de imagen (tomografías, resonancias, etc.) descartarán lesiones focalizadas (hemorragias, infartos, tumores, etc.).

➤ **Ataxia**

I. Definición

Ataxia es la falta de coordinación en la actividad muscular.

II. Fisiopatología

Para lograr una buena coordinación muscular se requiere la integridad de los mecanismos que reciben la información concerniente a la posición del cuerpo, tono muscular y orientación en el espacio (sistemas propioceptivo aferente y laberíntico-vestibular), de los centros nerviosos de coordinación (cerebelo y todo el sistema extrapiramidal) y de las vías eferentes de los mismos.

III. Diagnóstico

Debe distinguirse la ataxia de otros trastornos de la marcha. Un niño puede presentar marcha tambaleante por otras causas, como por ejemplo:

- A. Somnolencia
- B. Debilidad muscular
 - 1. Paresias
 - 2. Parálisis
 - 3. Atrofias
- C. Dolor
 - 1. Muscular
 - 2. Articular
 - 3. Óseo

D. Trastornos de percepción

Las pruebas de coordinación muscular (dedo-dedo, dedo-nariz, ta-lón-rodilla, etc.), la prueba de Romberg y la evaluación neurológica en general permitirán diagnosticar una verdadera ataxia.

IV. Causas

A. Congénitas

1. Malformaciones del cerebelo y de la fosa posterior
 - a) Encefalocele posterior
 - b) Síndrome de Dandy-Walker
 - c) Síndrome de Arnold-Chiari
 - d) Agenesia del vermis cerebeloso
 - 1) Familiar (autosómica recesiva)
 - 2) Asociada a síndrome de Dandy-Walker
2. Metabolopatías congénitas
 - a) Abetalipoproteinemia
 - b) Aciduria arginosuccínica
 - c) Enfermedad de Hartnup
3. Enfermedades degenerativas del sistema nervioso central
 - a) Ataxia telangiectásica hereditaria
 - b) Ataxia de Friedreich
 - c) Ataxia espinocerebelosa
 - d) Enfermedad de Roussy-Levy
 - e) Atrofias olivopontocerebelosas
 - f) Enfermedad de Palizaeus-Merzbacher
 - g) Metabolopatías con ataxia crónica progresiva
 - 1) Enfermedad de Tay-Sachs
 - 2) Enfermedad de Sandhoff
 - 3) Enfermedad de Niemann-Pick

- 4) Sialidosis
 - 5) Mucopolisidosis I
 - 6) Gangliosidosis GM2 de comienzo tardío
 - 7) Lipofuscinosis ceroide neuronal
 - 8) Síndrome de Refsum
 - 9) Adrenoleucodistrofia
 - 10) Citopatías mitocondriales
 - 11) Déficit de biotinidasa
 - 12) Déficit de vitamina E
 - 13) Enfermedad de glicoproteína deficiente en carbohidratos
- h) Epilepsias mioclónicas progresivas con ataxia**
- 1) Síndrome de Ramsay Hunt
 - 2) Síndrome de Unverricht
 - 3) Síndrome de Lafora

B. Adquiridas

1. Hipoxia
 - a) Parálisis cerebral infantil atáxica
2. Intoxicaciones
 - a) Alcohol
 - b) Anticonvulsivantes
 - c) Fenitoína
 - d) Fenobarbital
 - e) Quinina
 - f) Aminoglucósidos
 - g) Plomo
 - h) Talio
 - i) Disolventes orgánicos
3. Masas y tumoraciones

- a) Del lóbulo frontal del cerebro (por destrucción de conexiones frontocerebelosas).
 - b) Del área cerebelosa
 - c) Del área laberíntica
4. Infecciones del sistema nervioso central
- a) Absceso cerebeloso
 - b) Cerebelitis aguda
 - c) Laberintitis aguda
 - d) Panencefalitis esclerosante subaguda
5. Reacciones autoinmunes que afectan al sistema nervioso central.
- a) Ataxia cerebelosa aguda

V. Diagnóstico diferencial

A. Investigar antecedentes de:

- 1. Casos familiares de ataxia, epilepsia u otros trastornos del sistema nervioso central
- 2. Exposición a fármacos o tóxicos

B. Investigar la existencia de:

- 1. Vértigo y nistagmo
- 2. Signos y síntomas de otitis media
- 3. Signos y síntomas de hipertensión endocraneana
- 4. Signos y síntomas de intoxicación
- 5. Signos meníngeos
- 6. Otras alteraciones neurológicas
- 7. Telangiectasias. Se buscan en cualquier parte del cuerpo, pero especialmente en la conjuntiva bulbar, el dorso de la nariz, las orejas, la espalda y las superficies expuestas de los miembros.

C. Clasificar:

1. Ataxia por probable intoxicación
 - a) Dosificación de la sustancia sospechosa
 - b) Investigar como encefalopatía
2. Ataxia por vértigo y nistagmo
 - a) Investigar como vértigo
3. Ataxia con meningismo
 - a) Realizar punción lumbar a menos que esté contraindicada, luego investigar como meningitis, encefalitis, síndrome de Guillain-Barré, etc.
4. Ataxia con hipertensión endocraneana.
 - a) Realizar tomografía axial computarizada o resonancia magnética nuclear
5. Ataxia con otitis media
 - a) Investigar como otitis media
6. Ataxia con telangiectasias
 - a) Confirmar o descartar el diagnóstico de ataxia telangiectásica hereditaria
 - 1) Inicio alrededor de los 2 años con ataxia progresiva; llega a invalidez en la adolescencia
 - 2) Telangiectasias que aparecen entre los 2 y 3 años de edad
 - 3) Apraxia oculomotora con dificultad para la fijación de la mirada
 - 4) Infecciones respiratorias recurrentes y graves: sinusitis, bronquitis, neumonías con formación de bronquiectasias
 - 5) Predisposición a tumores linforreticulares: enfermedad de Hodgkin, otros linfomas, leucemias
 - 6) Elevación de α -fetoproteína
 - 7) Cariotipo: Frecuentes roturas cromosómicas espontáneas

y especialmente alteraciones del cromosoma 14 (deleciones del brazo largo, translocaciones con los cromosomas 2, 7, 22, etc.)

- D.** Si con todo lo anterior no se encuentra un diagnóstico satisfactorio, o si la ataxia es crónica o recurrente debe descartarse:
1. Malformaciones congénitas: Se evalúan mejor con resonancia magnética nuclear de cerebro, cerebelo, tallo encefálico y estructuras afines.
 2. Epilepsia: Realizar electroencefalograma
 3. Metabolopatías congénitas: requieren estudios específicos
 4. Enfermedades degenerativas del sistema nervioso
 5. Migraña basilar

➤ **Retraso mental**

I. Definición

Consiste en un desarrollo intelectual general subnormal que se origina durante el período de crecimiento y se acompaña de alteración en el aprendizaje y adaptación social, maduración o en ambas cosas.

II. Fisiopatología

El desarrollo de las capacidades mentales requiere la integridad anatómica y funcional de la corteza cerebral en conjunto. Las malformaciones congénitas y las lesiones adquiridas difusas pueden significar un deterioro más o menos grave de estas facultades.

III. Diagnóstico

Existen pruebas y escalas creadas para valorar el coeficiente intelectual, las diversas habilidades cognitivas y las capacidades de adaptación. Sin embargo, los déficits graves suelen ser evidentes y para los leves es muchas veces la comparación con otros niños de la misma edad la que eleva la sospecha clínica necesaria para iniciar la investigación

correspondiente. En otras ocasiones las pruebas se realizan para descartar la existencia de secuelas luego de una injuria encefálica existente o probable.

IV. Causas

A. Lesiones congénitas del sistema nervioso central

1. Idiopáticas
2. Alteraciones monogénicas
 - a) Errores innatos del metabolismo
 - b) Enfermedades neurocutáneas
3. Síndromes poligénicos familiares
4. Anomalías cromosómicas
 - a) Trisomías
 - b) Mosaicos
 - c) Cromosoma X frágil
 - d) Traslocaciones
 - e) Trastornos ligados al cromosoma X

B. Lesiones intrauterinas del sistema nervioso central.

1. Infecciones.
 - a) Toxoplasmosis
 - b) Rubéola
 - c) Citomegalovirus
 - d) Herpes simple
 - e) Virus de inmunodeficiencia humana
2. Tóxicos
 - a) Alcohol
 - b) Cocaína y otras drogas
 - c) Fenilcetonuria materna
3. Radiaciones
4. Disfunción placentaria

C. Lesiones perinatales del sistema nervioso central

1. Prematurez extrema
2. Hipoxia-isquemia
3. Hemorragia intracraneal

D. Lesiones postnatales del sistema nervioso central

1. Alteraciones metabólicas
 - a) Hiperbilirrubinemia (kernicterus)
 - b) Hipoglicemia
 - c) Hipernatremia
 - d) Hipotiroidismo
2. Infecciones
 - a) Meningitis
 - b) Encefalitis
3. Traumatismos
4. Asfixia
5. Hemorragia intracraneal
6. Drogas y tóxicos
7. Malnutrición

V. Diagnóstico diferencial

Por su frecuencia, deberíamos reconocer directamente las características fenotípicas de la trisomía 21 y del síndrome de cromosoma X frágil. Otras dismorfias deben llevar a estudios de metabolopatías congénitas y alteraciones cariotípicas. Las lesiones secuelares requieren el estudio de los antecedentes.

A. Trisomía 21

1. **Manifestaciones clínicas** frecuentes
 - a) Cabeza
 - 1) Braquicefalia

2) Fascies mongoloide

- a. Desviación mongoloide de las hendiduras palpebrales
- b. Iris moteado (manchas de Brushfield)
- c. Seudomacroglosia

b) Tronco.

1) Signos y síntomas de cardiopatía (cuando la hay)

c) Extremidades

- 1) Hipotonía y laxitud ligamentosa.
- 2) Hueco entre los dedos 1° y 2° de los pies
- 3) Un solo pliegue en el 5° dedo
- 4) Pliegue simiesco

2. Exámenes complementarios

- a) Ecocardiograma: Determina la existencia o no de cardiopatía congénita. En estos pacientes la anomalía más frecuente es el defecto de los cojinetes endocárdicos (canal aurículo-ventricular común)
- b) Cariotipo: Trisomía 21

B. Cromosoma X frágil

1. Manifestaciones clínicas características

- a) Sexo masculino (la afectación de mujeres es posible, pero poco frecuente)
- b) Cara alargada con frente amplia y mentón prominente.
- c) Orejas grandes y despegadas
- d) Hiperlaxitud articular (más notable en la infancia temprana).
- e) Macroorquidismo (habitualmente postpuberal)

2. Exámenes complementarios

- a) La reacción en cadena de polimerasa suele ser una opción diagnóstica aceptable. Otras posibilidades son el análisis por Southern Blott y el estudio de la expresión de la proteína FMRP por inmunohistoquímica en raíz de cabello.

- b) Si se confirma el diagnóstico es necesario estudiar los familiares por línea materna para descubrir portadores y casos leves.

➤ **Macrocefalia**

I. Definición

Se denomina macrocefalia al excesivo tamaño de la cabeza.

II. Fisiopatología

La verdadera macrocefalia se produce cuando el volumen cefálico está incrementado, y cuando esto ocurre el exceso de volumen suele estar dado por parénquima encefálico o por líquido cefalorraquídeo. Si es el parénquima, se trata de una **megalencefalia**, usualmente debida a enfermedades por depósito de sustancias. Si es el líquido cefalorraquídeo, hablamos de **hidrocefalia** o **hidranencefalia**, según exista o no parénquima cerebral respectivamente. Se debe a una detención en el flujo normal del líquido cefalorraquídeo secundaria a una obstrucción congénita o adquirida de la circulación del mismo, lo que impide que alcance las granulaciones de Paccioni donde normalmente se reabsorbe, y por tanto se acumula en el interior del cráneo aumentando su volumen.

III. Diagnóstico

Los padres, e incluso el médico, pueden tener la falsa impresión de que la cabeza del niño es muy grande en determinadas circunstancias, por ejemplo **cuando el resto del cuerpo es muy pequeño** por malnutrición o alteraciones congénitas. **Tumoraciones** locales como un cefalohematoma o un caput succedaneum pueden simular una macrocefalia. Una **distorsión de la forma** de la cabeza (craneosinostosis con turricefalia, por ejemplo), pueden ser malinterpretada como agrandamiento generalizado de la misma. Es por esto que no debemos hablar de macrocefalia hasta no haber registrado las dimensiones cefálicas y haber comprobado objetivamente que son superiores

a las consideradas normales para la edad. Además debe tomarse en cuenta la funcionalidad y la carga genética, ya que hay **variaciones de índole familiar** que no implican necesariamente una patología.

IV. Causas

A. Seudo macrocefalia

1. Cabeza normal con cuerpo pequeño
2. Megalencefalia familiar

B. Macrocefalia verdadera

1. Aumento de tamaño fuera del cráneo
 - a) Edema
 - 1) Caput succedaneum
 - 2) Otros
 - b) Sangre
 - 1) Cefalohematoma
2. Aumento de tamaño en el cráneo
 - a) Engrosamiento del diploe
3. Aumento de tamaño dentro del cráneo
 - a) Incremento de masa encefálica
 - 1) Edema cerebral
 - 2) Megalencefalia
 - b) Incremento de líquido cefalorraquídeo
 - 1) Hidrocefalia
 - a. Comunicante
 - b. No comunicante
 - 2) Hidranencefalia
 - c) Colección líquida intracraneal
 - 1) Sangre

- 2) Líquido cefalorraquídeo
- 3) Pus
- d) Masa sólida
 - 1) Neoplasia

V. Diagnóstico diferencial

A. Historia clínica:

1. Antecedentes familiares (hidrocefalia ligada a X)
2. Prematurez (hemorragia subaracnoidea o intraventricular)
3. Meningitis (gliosis del acueducto, etc.)
4. Déficit de vitamina A

B. Examen físico:

1. Perímetro cefálico del niño y de sus padres. Descartar:
 - a) Cabeza normal con cuerpo pequeño
 - b) Megalencefalia familiar
2. Occipucio:
 - a) Acortado (síndrome de Arnold-Chiari)
 - b) Saliente (síndrome de Dandy Walker)
3. Soplo craneal (malformación de vena de Galeno)
4. Columna (mielomeningocele o espina bífida oculta): Síndrome de Arnold-Chiari
5. Piernas (espasticidad, hiperreflexia, Babinski)
6. Manchas café con leche o neurofibromas (neurofibromatosis)
7. Hepatomegalia: Descartar enfermedades por depósito de sustancias

C. Exámenes complementarios:

1. Fondo de ojo:
 - a) Coriorretinitis: Descartar toxoplasmosis, etc.

- b) Edema de papila: Hipertensión endocraneana.
- 2. Radiografía de cráneo:
 - a) Valorar tamaño de fosa posterior:
 - 1) Amplia: Síndrome de Dandy Walker.
 - 2) Pequeña (con canal vertebral amplio): Síndrome de Arnold Chiari.
 - b) Aumento de impresiones digitales: Hipertensión endocraneana prolongada.
- 3. Ecografía, tomografía axial computarizada o resonancia magnética nuclear:
 - a) Megalencefalia: Descartar enfermedades por depósito de sustancias.
 - b) Hidranencefalia.
 - c) Agenesia del vermis cerebeloso y/o del cuerpo calloso, expansión del IV ventrículo en fosa posterior: Síndrome de Dandy Walker.
 - d) Hemorragia intraventricular o subaracnoidea.

➤ **Microcefalia**

I. Definición

Se denomina microcefalia a la pequeñez anormal de la cabeza.

II. Fisiopatología

La mayor parte del volumen cefálico está dado por el parénquima encefálico. Éste crece desde la vida intrauterina hasta la adolescencia, y la única barrera que puede limitar su capacidad de crecimiento la constituyen los huesos del cráneo. Ahora bien, éstos inicialmente no se encuentran soldados entre sí por lo que permiten fácilmente el crecimiento cerebral. Sin embargo, en ciertos casos puede ocurrir un cierre precoz de las suturas y fontanelas craneales (craneosinostosis) que impida físicamente el crecimiento volumétrico del encéfalo

subyacente. En consecuencia, podemos decir que puede haber microcefalia básicamente por los siguientes mecanismos:

- A. Por un defecto primario en el desarrollo del parénquima cerebral
- B. Por un cierre precoz de las suturas y fontanelas craneales (craneosinostosis).
- C. Por una combinación de las dos anteriores.

III. Diagnóstico

La medición del perímetro cefálico debe demostrar un tamaño menor de lo aceptable para la edad. No debemos confiar en la impresión visual, ya que puede darse la falsa impresión de que la cabeza del niño es normal cuando el resto del cuerpo también es muy pequeño por malnutrición o alteraciones congénitas.

IV. Causas

- A. Cromosomopatías
 - 1. Translocaciones
 - a) 13q-22q
 - b) 31q ter
 - 2. Delecciones
 - a) 4p-
 - b) 5p-
 - c) 13q-
 - d) 18p-
 - e) 18q-
 - 3. Trisomías
 - a) 4p
 - b) 10q parcial
 - c) 13

- d) 18
- e) 21 (a veces)

B. Displasias óseas.

1. Síndrome de Dygve-Melchior-Clausen
2. Síndrome de Langer-Giedion
3. Displasia punteada rizomélica
4. Síndrome de Roberts
5. Síndrome de Rubinstein-Taybi
6. Displasia tanatofórica

C. Embriofetopatías

1. Citomegalovirus
2. Rubéola
3. Alcohol fetal
4. Metil-mercurio
5. Ácido retinoico
6. Aminopterina
7. Fenilcetonuria

D. Síndromes neuromusculares

1. Síndrome de Cohen (a veces)
2. Síndrome cerebro-costo-mandibular
3. Síndrome de Marinesco-Sjögren
4. Síndrome de Meckel-Gruber
5. Síndrome de Miller-Dieker

E. Otros síndromes

1. Síndrome de Angelman
2. Síndrome de aniridia-tumor de Wilms

3. Síndrome de Bloom
4. Síndrome de Coffin-Siris
5. Síndrome de Coffin-Lowry
6. Síndrome de Cornelia De Lange
7. Síndrome de De Sanctis
8. Síndrome de Dubowitz
9. Síndrome de Prader-Willi (no siempre)
10. Síndrome de Ruvalcaba
11. Síndrome de Shprintzen (velo-cardio-facial)
12. Síndrome de Smith-Lemli-Opitz
13. Síndrome de Williams-Beuren

F. Enanismos microcefálicos

1. Síndrome de Seckel
2. Síndrome de Opitz-trigonocefalia
3. Síndrome de Mulvihill-Smith
4. Síndrome de Taybi-Linder
5. Enanismo intrauterino con ataxia y diabetes
6. Microcefalia primitiva con retraso de crecimiento
7. Síndrome Seckel-like con miembros cortos

V. Diagnóstico diferencial

- A. Mediante la somatometría es posible distinguir la microcefalia pura de la malnutrición severa con microcefalia y del enanismo microcefálico
- B. La anamnesis debe identificar los posibles medicamentos o tóxicos recibidos por la madre durante el embarazo
- C. La serología es útil para el diagnóstico de enfermedad por citomegalovirus o rubéola congénita

- D. Los estudios de imagen pueden revelar malformaciones del sistema nervioso central, calcificaciones y otros trastornos
- E. Es importante reconocer la craneosinostosis con microcefalia secundaria y diferenciarla de la craneosinostosis secundaria a déficit en el desarrollo encefálico
- F. Hay que buscar malformaciones asociadas para identificar diversos síndromes congénitos.

SÍNDROMES

➤ **Hemiplejía**

I. Definiciones

Hemiplejía: Etimológicamente el término hemiplejía proviene de las voces griegas ηεμι (hemi) = mitad y ηεμι (plegée)= golpe. Significa la parálisis de un lado del cuerpo.

Hemiparesia: Es la disminución de la fuerza muscular en un lado del cuerpo. La hemiplejía es por tanto la forma más grave de hemiparesia.

Hemiplejía directa: Es aquella que afecta a un lado del cuerpo sin afectación del otro lado. Generalmente se refiere a la parálisis de la mitad de la cara y la mitad del resto del cuerpo del mismo lado.

Hemiplejía alterna o cruzada: Es aquella que afecta a una parte en un lado del cuerpo y otra parte en el lado opuesto. La forma más frecuente es la parálisis de la mitad de la cara de un lado y la mitad del resto del cuerpo del otro lado.

Hemiplejía flácida: La que se acompaña de hipotonía y disminución de los reflejos osteotendinosos en los músculos de la parte paralizada.

Hemiplejía espástica: La que se acompaña de hipertonía y aumento de los reflejos osteotendinosos en los músculos de la parte paralizada.

Hemiplejía ipsilateral u homolateral: La que se manifiesta del mismo lado de la lesión neurológica que la produce.

Hemiplejía contralateral o heterolateral: La que se manifiesta del lado opuesto a la lesión neurológica que la produce.

II. Fisiopatología

- A. La motricidad voluntaria del ser humano se produce cuando el músculo estriado obedece a una orden emitida en la corteza cerebral, la cual se encuentra en el lado opuesto del cuerpo. Existe pues una vía a seguir para que esta orden se transmita. La principal vía motora voluntaria se conoce como vía piramidal o corticoespinal, y cada conexión entre cerebro y músculo por esta vía consta de dos neuronas motoras (motoneuronas):
1. La **motoneurona superior**, cuyo cuerpo neuronal está situado en la corteza cerebral por delante de la cisura de Rolando (circunvolución pre-rolándica o área motora primaria de la corteza) y cuyo axón se proyecta hacia la médula integrando la vía corticoespinal.
 2. La **motoneurona inferior**, cuyo cuerpo neuronal se encuentra localizado en la médula espinal en el nivel correspondiente al músculo inervado, y cuyo axón se proyecta hacia el músculo efector por medio del nervio raquídeo correspondiente.

El axón de la motoneurona inferior sinaptiza con el músculo estriado quien obedece la orden motora emitida en la corteza. Esta sinapsis se conoce como unión neuro-muscular.

- B. La **vía piramidal**, también llamada vía corticoespinal, conduce la orden motora desde la corteza cerebral hasta la médula espinal. Una lesión en el trayecto de esta vía ocasionará la parálisis de la mitad del cuerpo.
1. Esta vía comienza en las neuronas de la corteza cerebral a nivel de la circunvolución pre-rolándica, que constituye el área motora primaria del cerebro.

2. Los axones de estas neuronas se proyectan en dirección caudal y pasan sucesivamente por el brazo posterior de la cápsula interna, el pie del mesencéfalo, la porción basilar de la protuberancia y las pirámides bulbares.
 3. En la porción inferior del bulbo raquídeo aproximadamente el 80-90% de las fibras de esta vía se cruzan al lado opuesto y forman el haz corticoespinal lateral de la médula. El restante 10-20% forma el haz corticoespinal ventral.
 4. En cada nivel medular, el haz corticoespinal lateral da fibras que llegan al asta anterior de la médula de su mismo lado, mientras que el haz corticoespinal ventral da fibras al asta anterior del lado opuesto. Unas pocas fibras que no se cruzan en el bulbo tampoco lo hacen en la médula y forman un tercer haz pequeño (1-2% de las fibras) llamado corticoespinal anterolateral. De esta manera, casi todas las fibras corticoespinales terminan en el asta anterior del lado opuesto al que se originaron.
 5. El asta anterior de la médula contiene motoneuronas que envían sus axones a través de los nervios raquídeos para inervar la musculatura correspondiente.
- C. En teoría, la vía motora podría ser **lesionada** en cualquier porción de su trayecto:
1. Motoneurona superior
 - a) Corteza cerebral (circunvolución pre-rolándica)
 - b) Cápsula interna (brazo posterior)
 - c) Mesencéfalo (pie)
 - d) Protuberancia (porción basilar)
 - e) Bulbo (pirámide)
 - f) Médula espinal (fascículos corticoespinales)
 2. Motoneurona inferior
 - a) Médula espinal (astas anteriores)
 - b) Raíces de los nervios raquídeos
 - c) Nervios raquídeos

3. Sinapsis neuromuscular
4. Músculo

D. Sin embargo, la lesión difusa de las motoneuronas inferiores, de las uniones neuromusculares o de los músculos estriados rara vez es unilateral, por lo que en términos generales podemos decir que la hemiplejía casi siempre implica lesión de motoneurona superior.

III. Diagnóstico

- A.** La **simulación** de una hemiplejía es posible, pero difícil, y no constituye un problema diagnóstico común en los niños pequeños. Es más frecuente en los niños mayores y adolescentes, especialmente cuando han conocido personas con esta patología. Si se sospecha, debe interrogarse sobre la existencia de familiares u otras personas cercanas con este trastorno.
- B.** En recién nacidos y lactantes, el **dolor** por una fractura, una artritis séptica u otra patología puede ocasionar una pseudo-parálisis, ya que el niño evita movilizar el miembro afecto, y en ocasiones durante un examen físico descuidado en un lactante con tejido subcutáneo abundante pueden pasar inadvertidos los signos de la patología local. En estos casos es más frecuente una aparente monoplejía, y las señales cutáneas de enfermedad pueden ser tan leves que en ocasiones se requiere algún estudio de imagen para demostrar la patología ósea o articular subyacente.

IV. Causas

- A.** Hemiplejía falsa
1. Trastorno ficticio
 2. Pseudo-parálisis por dolor
- B.** Hemiplejía verdadera: Lesión neurológica
1. Niveles donde puede localizarse la lesión

- a) Motoneurona superior (casi siempre)
 - 1) En la circunvolución pre-rolándica de la corteza cerebral
 - 2) En el brazo posterior de la cápsula interna
 - 3) En el pie del mesencéfalo
 - 4) En la porción basilar de la protuberancia
 - 5) En la pirámide bulbar
 - 6) En los fascículos corticoespinales de la médula espinal
 - b) Motoneurona inferior (infrecuente)
 - 1) En las astas anteriores de la médula espinal
 - 2) En las raíces de los nervios raquídeos
 - 3) En los nervios raquídeos propiamente dichos
 - c) Sinapsis neuromuscular (casi nunca)
 - d) Músculo (casi nunca)
2. En cualquiera de estos niveles, la alteración neurológica puede deberse a múltiples causas (véase “agresiones al sistema nervioso central”). Las causas de hemiplejía más frecuentes son:
- a) Lesión neuronal directa
 - 1) Traumática
 - 2) Quirúrgica
 - 3) Inflamatoria
 - 4) Infecciosa
 - b) Lesión neuronal indirecta
 - 1) Por compresión
 - a. Tumoración
 - b. Proceso inflamatorio
 - 2) Por lesión vascular
 - a. Hemorragia
 - b. Infarto

V. Diagnóstico diferencial

A. Localizar el nivel de la lesión.

1. Cada nivel de lesión de la vía piramidal se asocia con un síndrome característico.
 - a) La lesión de la **corteza cerebral** no suele ser tan extensa como para abarcar toda el área motora primaria, por lo que la parálisis no suele ser completa, sino abarcar solamente una parte de la mitad del cuerpo contralateral, como por ejemplo un brazo o una pierna.
 - b) La lesión de la **cápsula interna**, donde las fibras corticoespinales ocupan un espacio reducido, generalmente produce una hemiplejía directa contralateral completa.
 - c) La lesión del **mesencéfalo** suele asociarse a parálisis del tercer par craneal del mismo lado de la lesión, lo que produce ptosis palpebral, midriasis y desviación del globo ocular hacia abajo y afuera (estrabismo divergente), con hemiplejía directa contralateral. Si la afectación es más extensa y abarca también el núcleo rojo del mesencéfalo puede ocasionar un síndrome cerebeloso contralateral a la lesión.
 - d) La lesión de la **protuberancia** puede asociarse a parálisis de los nervios craneales V (trigémino, con hemianestesia de la cara y parálisis de los músculos masticadores del lado de la lesión), VI (motor ocular externo, con estrabismo convergente del lado de la lesión), o VII (facial, con parálisis de la musculatura de la cara del lado de la lesión, lo que condiciona una hemiplejía alterna).
 - e) La lesión **bulbar** suele asociarse a parálisis del nervio hipogloso mayor del mismo lado de la lesión y hemiplejía contralateral sin compromiso facial. La parálisis del hipogloso ocasiona hemiatrofia de la lengua del lado de la lesión, con desviación de la misma hacia el lado de la lesión si está retraída, y hacia el lado opuesto si está protruida.
 - f) La hemiplejía por lesión **medular** se produce en la hemisección de la médula y ocasiona parálisis contralateral a la lesión por debajo del nivel medular correspondiente, así como hemianestesia ipsilateral por debajo del mismo nivel. Es una

condición rara en la práctica clínica, ya que difícilmente una lesión traumática afecta solamente a una mitad de la médula.

- g) Las lesiones unilaterales de **motoneurona inferior** son también infrecuentes en la práctica. Cuando se producen, generalmente afectan solo unos cuantos segmentos medulares y no ocasionan una hemiplejía completa.
2. Los estudios de imagen suelen mostrar la lesión y por tanto el nivel en que se encuentra.

B. Identificar la causa de la lesión

1. Por lo común las parálisis súbitas se deben a enfermedad vascular (hemorragia o infarto), mientras que otras patologías ocasionan un síndrome de instalación lenta y progresiva. La hipertensión arterial y las discrasias sanguíneas pueden ser factores predisponentes conocidos para hemorragia en el sistema nervioso.
2. En general no resulta difícil poner en evidencia la etiología por medio de los estudios de imagen (ecografía transfontanelar, tomografía axial computarizada o resonancia magnética nuclear de cerebro y/o médula espinal).

C. Identificar el trastorno subyacente

1. De evidenciarse sangrado en el sistema nervioso central sin causa aparente debe descartarse la posibilidad de hipertensión arterial y/o diátesis hemorrágicas.
2. En caso de observarse una tumoración neoplásica, deberá investigarse si ésta es primaria o metastásica.

➤ **Parálisis cerebral infantil**

I. Definición

Es un trastorno de la postura y de los movimientos, secundario a una encefalopatía no progresiva producida en el período de desarrollo cerebral temprano, en la etapa prenatal, perinatal o primera infancia.

II. Fisiopatología

La lesión cerebral responsable de esta patología es difusa y grave, e implica un deterioro de múltiples capacidades cerebrales, incluyendo las motoras. Estos trastornos de motricidad llevan con el tiempo al desarrollo de escoliosis, anquilosis, contracturas e infecciones múltiples, siendo especialmente frecuente las pulmonares (por mala mecánica deglutoria y deficiente eliminación de secreciones).

III. Diagnóstico

La sospecha puede darse desde el embarazo por hipomotilidad fetal percibida por la madre. Las malformaciones del sistema nervioso central pueden también diagnosticarse in útero. Los casos de asfixia perinatal y las secuelas luego de una injuria encefálica severa suelen ser evidentes poco después del evento. En un niño que se encuentra por primera vez con un deterioro grave de las funciones cerebrales, sin embargo, puede parecer que es un caso secuellar, pero no debe asumirse nunca este diagnóstico sin verificarlo. Muchas encefalopatías progresivas pueden llegar a parecer parálisis cerebral infantil, y en algunas de ellas es posible dar un tratamiento que limite o detenga la progresión de la enfermedad.

IV. Causas

A. Prenatales

1. Malformaciones congénitas
2. Asfixia o isquemia cerebral
3. Infecciones intrauterinas
 - a) Toxoplasmosis
 - b) Rubéola
 - c) Citomegalovirus
 - d) Herpes
 - e) Sífilis
 - f) Otras

1. Fármacos y/o tóxicos
2. Anomalías cromosómicas
3. Malnutrición materna

B. Perinatales

1. Prematurez
2. Asfixia o isquemia cerebral
3. Trastornos respiratorios
4. Infecciones maternas
5. Hiperbilirrubinemia
6. Convulsiones neonatales

C. Postnatales

1. Traumatismo cráneo-encefálico
2. Meningitis – encefalitis
3. Tóxicos (plomo, etc.)
4. Evento cerebrovascular

V. Diagnóstico diferencial

- A. La **historia clínica** es fundamental. Los datos de asfixia perinatal, prematurez, hiperbilirrubinemia, traumatismos, tóxicos, infecciones maternas o neonatales suelen orientar el diagnóstico.
- B. El **examen físico** debe descubrir signos o síntomas de infecciones de tipo TORCHS u otras anomalías si aún persisten. Es importante buscar y reconocer malformaciones congénitas.
- C. La **serología** ayuda para el diagnóstico de infecciones de tipo TORCHS. Los niveles elevados de plomo u otros tóxicos en sangre pueden encontrarse si la causa aún está presente.

- D. Los **estudios de neuroimagen**, especialmente la resonancia magnética nuclear pueden evidenciar atrofia cortical cerebral con ventriculomegalia secundaria, lo cual es un hallazgo relativamente inespecífico. La presencia de zonas de infartos recientes o antiguos, hemorragias intracraneales, calcificaciones o anomalías de los ganglios basales pueden proporcionar algunas pistas diagnósticas adicionales.
- E. Una vez diagnosticada la causa, es preciso estar alerta para elevar el índice de sospecha ante los signos precoces de las complicaciones conocidas de la enfermedad de base.

➤ **Hipertensión endocraneana**

I. Definición

La hipertensión endocraneana es, como su nombre lo indica, el aumento de presión en el interior de la cavidad craneal.

II. Fisiopatología

El cráneo óseo es una cavidad casi completamente cerrada, por lo que no tolera bien el aumento de volumen de las estructuras que contiene. Incluso en el niño pequeño, con cráneo blando y distensible, el incremento de la presión suele ocasionar el aplastamiento de los tejidos. En un incremento agudo de la presión pueden verse comprimidos los vasos sanguíneos y producirse hipoperfusión e hipoxia encefálica, las mismas que el organismo trata de contrarrestar incrementando la presión arterial sistémica, y si esto no basta puede haber un infarto cerebral masivo. Otros signos habituales y clásicos de hipertensión intracraneal son cefalea (por tracción vascular y meníngea) y vómitos (por estimulación directa de los centros reflejos correspondientes). Luego de cierto tiempo el líquido cefalorraquídeo presionado a salir del cráneo tiende a disecar las cubiertas del nervio óptico y resulta visible en el examen de fondo de ojo como edema de papila. La hipertensión endocraneana severa puede conducir a la herniación del tejido encefálico. Es posible la compresión bulbar por

las amígdalas cerebelosas herniadas a través del foramen magno, lo que puede ocasionar disfunción del tallo encefálico con compromiso de pares craneales y paro cardiorrespiratorio que conduce a la muerte. La hipertensión que se desarrolla lenta y progresivamente puede conducir a macrocefalia cuando aún no se han soldado las suturas craneales.

III. Diagnóstico

A. Exámenes que se pueden realizar:

1. Fondo de ojo:

- a) Finalidad: Confirmar la hipertensión endocraneana.
- b) Hallazgos característicos: Edema de papila.
- c) Indicado en: Todos los casos de hipertensión endocraneana.
- d) Sensibilidad: Puede no haber edema de papila en la hipertensión endocraneana de aparición reciente.
- e) Especificidad: Muy alta si el examinador es experimentado.
- f) Nunca debería omitirse, pues es un examen sencillo, no invasivo que todo médico tendría que estar en capacidad de efectuarlo. Sin embargo, si por alguna razón es difícil de realizar, puede ser reemplazado para este propósito por una tomografía axial computarizada cerebral.

2. Transiluminación:

- a) Finalidad: Buscar la causa de la hipertensión endocraneana.
- b) Indicado en: Menores de un año con sospecha de masa intracraneana.
- c) Resultados: Poco específicos, pero es un examen fácil de realizar, rápido y sin costo que puede brindar información útil en casos de emergencia. Se omite si hay rápida disponibilidad de recursos que proporcionen más datos.

3. Ecografía transfontanelar:

- a) Finalidad: Buscar la causa de la hipertensión endocraneana.
- b) Indicado en: Neonatos y lactantes con una fontanela lo suficientemente amplia como para obtener una buena imagen.

- c) Puede omitirse: Si se va a realizar tomografía axial computarizada u otros estudios de mayor calidad en definición visual.
4. Tomografía axial computarizada cerebral:
- a) Finalidad: Confirmar la hipertensión endocraneana y buscar su causa.
 - b) Indicado en: La mayoría de los casos de hipertensión endocraneana.
 - c) Puede omitirse:
 - 1) En neonatos y lactantes con una fontanela lo suficientemente amplia como para obtener una buena imagen por ecografía.
 - 2) En casos leves y no progresivos con una causa ya conocida o evidente.
 - 3) Si se va a realizar resonancia magnética nuclear u otros estudios de mayor calidad en definición visual.
5. Otros estudios (resonancia magnética, angiorrsonancia, angiografía, etc.):
- a) Finalidad: Buscar la causa de la hipertensión endocraneana.
 - b) Indicados: Cuando se requiere obtener una imagen con mejor definición de sistema nervioso y no es necesario ver con detalle los huesos (resonancia magnética) o cuando se quiere visualizar los detalles de la circulación encefálica (estudio de trastornos vasculares y tumores).

IV. Causas

- A. Incremento de masa encefálica
 - 1. Edema cerebral
 - 2. Megalencefalia

B. Incremento de líquido cefalorraquídeo.

1. Hidrocefalia
 - a) Comunicante
 - b) No comunicante

C. Incremento de lecho vascular

D. Masa intracraneal

1. Líquida
 - a) Sangre
 - b) Líquido cefalorraquídeo
 - c) Pus
2. Sólida
 - a) Neoplasia

V. Diagnóstico diferencial

A. Masa intracraneana

1. Tumor: Evolución lenta y progresiva
2. Hematoma: Suele haber antecedente de traumatismo, aunque a veces es leve, desconocido o se ha olvidado
3. Absceso: Presencia de fiebre

B. Hidrocefalia

C. Edema cerebral:

1. Hipertensión arterial
2. Traumatismo cráneo-encefálico
3. Obstrucción venosa cerebral
4. Tensión premenstrual
5. Síndrome de Reye:

- a) Antecedente de enfermedad viral (Ej.: varicela).
 - b) Antecedente de ingesta de aspirina
 - c) Signos de disfunción hepática
6. Hipervitaminosis A
7. Encefalitis:
- a) Infecciones
 - b) Tóxicos:
 - 1) Plomo
 - 2) Hipervitaminosis A
 - 3) Síndrome de Reye
- D. Vasodilatación:
- 1. Migraña

➤ **Encefalopatía**

I. Definición

El vocablo **encefalopatía** puede utilizarse como un término general inespecífico aplicable a cualquier patología del encéfalo, pero en la práctica suele referirse al síndrome ocasionado por un deterioro generalizado de las funciones cerebrales secundario a una lesión difusa de esta estructura.

II. Fisiopatología

Para que se presenten los síntomas de encefalopatía habitualmente se requiere una lesión que ocasione compromiso difuso del encéfalo, sea porque involucre todo o gran parte del mismo o porque su influencia se extienda a todo o casi todo el interior del cráneo.

III. Diagnóstico

Los casos incipientes pueden manifestarse únicamente por trastornos emocionales como ansiedad o irritabilidad y la progresión puede

llevar lenta o rápidamente a síntomas neuróticos o sicóticos (delirios y/o alucinaciones), o bien a deterioro del nivel de conciencia, convulsiones y muerte. La situación más común es tener que conformarse con una presunción clínica hasta poder demostrar una etiología del trastorno. Aún así, se debe intentar descartar las posibilidades de **seudoencefalopatía**:

- A. Trastornos ficticios en un niño por lo demás normal

- B. Trastornos psíquicos
 - 1. Alteraciones psicológicas
 - 2. Alteraciones psiquiátricas

- C. Deterioro fisiológico del nivel de conciencia (somnolencia fisiológica)
 - a) Agotamiento físico normal
 - b) Agotamiento físico por insomnio

IV. Causas

Se han revisado en el apartado sobre agresiones al sistema nervioso central.

V. Diagnóstico diferencial

- A. La **historia clínica** debe precisar:
 - 1. El tipo de encefalopatía
 - a) Encefalopatías agudas
 - b) Encefalopatías crónicas
 - 1) Progresivas
 - a. Congénitas
 - b. Adquiridas
 - 2) No progresivas

- a. Desde las etapas prenatal o perinatal: Parálisis cerebral infantil
 - b. Desde etapas posteriores
 - 2. Las agresiones conocidas que ha recibido el sistema nervioso central.
 - a) Físicas.
 - 1) Traumatismos, cirugías, punciones y otros procedimientos.
 - 2) Alteraciones térmicas (hipertermia, hipotermia). La presencia de fiebre muy alta por sí sola podría explicar algunos delirios y alteraciones transitorias del estado mental en ciertos niños pequeños, pero debe continuarse investigando la posibilidad de infecciones del sistema nervioso, sepsis, deshidratación y otros trastornos metabólicos.
 - b) Químicas.
 - 1) Drogas y tóxicos, incluyendo los transmitidos de la madre, sea preparto, intraparto (anestésicos, etc.) o por lactancia.
 - 2) Abstinencia, sea por drogadicción personal o materna.
 - 3) Alteraciones iatrogénicas (revisar composición de infusiones recibidas).
 - 3. Las enfermedades preexistentes conocidas que pudieran originar alteraciones metabólicas o cardiovasculares que agredan al sistema nervioso central.
 - 4. Síntomas de hipertensión endocraneana (cefalea y vómitos).
- B. El examen físico debe identificar:**
- 1. Signos de agresiones físicas al sistema nervioso central
 - a) Hematomas, sitios de punción, cicatrices quirúrgicas
 - b) Hemorragias o deshidratación severa
 - c) Hipertermia o hipotermia
 - 2. Signos de hipertensión endocraneana

- a) Edema de papila en el fondo de ojo
- b) Hipertensión arterial sistémica
 - 1) Drogas y tóxicos, incluyendo los transmitidos de la madre, sea preparto, intraparto (anestésicos, etc.) o por lactancia.
 - 2) Abstinencia, sea por drogadicción personal o materna.
- 3. Signos de enfermedades que hayan podido causar alteraciones sanguíneas (metabólicas o cardiovasculares) que agreden al sistema nervioso.
 - a) Edema (encefalopatía urémica, encefalopatía hepática, malnutrición grave, insuficiencia cardíaca, etc.).
 - b) Ictericia (encefalopatía hepática, kernicterus, etc.).
 - c) Trastornos del patrón respiratorio (primarios o compensatorios, pueden hacer sospechar hipoxemia, hipercarbia, acidosis o alcalosis).
 - d) Trastornos de la auscultación cardíaca.
 - e) Hepatomegalia y/o esplenomegalia (infecciones, enfermedades por depósito de sustancias, etc.).
 - f) Delgadez y ansiedad, a veces exoftalmos (pueden tener múltiples causas, pero se debe sospechar hipertiroidismo).
- C. Los **exámenes de laboratorio** incluirán la investigación, de acuerdo a las sospechas clínicas, de:
 - 1. Alteraciones hídricas y metabólicas
 - a) Niveles en sangre de glicemia y electrolitos
 - b) Gasometría arterial
 - c) Pruebas de función renal (incluyendo urea, creatinina, ácido úrico y examen de orina).
 - d) Pruebas de función hepática (incluyendo amonio, bilirrubina, transaminasas, coagulación sanguínea y proteínas séricas).
 - e) Pruebas de función tiroidea.

2. Tóxicos en sangre y orina (incluyendo medicamentos si se sospecha sobredosis).
3. Pruebas específicas para errores innatos del metabolismo.

D. Los **estudios de imagen** servirán para diagnosticar:

1. Zonas de infarto o hemorragia cerebral.
2. Neoplasias, granulomas, tumores y otras masas.
3. Edema cerebral.
4. Hidrocefalia.
5. Lesiones localizadas por enfermedades infecciosas (encefalitis, abscesos, etc.).
6. Lesiones localizadas por enfermedades autoinmunes.

➤ **Tetania**

I. Definición

La **tetania** es un síndrome caracterizado por hiperexcitabilidad muscular generalizada, que recuerda la encontrada en una enfermedad llamada tétanos. Suele manifestarse como contracturas musculares dolorosas, hiperreflexia extrema y convulsiones.

II. Fisiopatología

La contracción muscular requiere que se mantengan en un rango aceptable los niveles de múltiples electrolitos séricos (calcio iónico, fósforo, magnesio, potasio), un equilibrio ácido básico estable, una oxigenación suficiente y una perfusión sanguínea adecuada para el músculo activo. Cualquier alteración de estos factores puede significar trastornos en la excitabilidad del miocito y provocar, según el caso, parálisis o contracciones espásticas involuntarias. Esto último es lo que ocurre en la tetania.

III. Diagnóstico

La hiperreflexia es fácilmente reconocible clínicamente. Algunos signos clásicos (trismus, Chvostek) pueden evidenciarse en los casos típicos, pero su validez en el recién nacido ha sido muy cuestionada. En la afectación leve puede ser necesario acentuar los factores que provocan sufrimiento muscular mediante maniobras (por ejemplo, hacer hiperventilar al paciente y comprimir el brazo con un tensiómetro para ocasionar una leve isquemia, lo que hará visible la contracción típica de los músculos del antebrazo dando lugar a una posición típica en que la mano está flexionada y los dedos juntos y extendidos).

IV. Causas

- A. Hipocalcemia (calcio iónico)
- B. Hipomagnesemia
- C. Hiperkalemia
- D. Hiperfosfatemia (reduce el calcio iónico)
- E. Alcalosis
- F. Isquemia

V. Diagnóstico diferencial

- A. Se debe medir los niveles séricos de calcio (iónico si es posible), magnesio, fósforo, potasio y bicarbonato (mediante gasometría).
- B. Cálculo del calcio iónico:
 1. Fundamentos:
 - a) Cada gramo de albúmina liga 0,8 mg de calcio
 - b) Cada gramo de globulina liga 0,16 mg de calcio
 - c) Cada unidad de aumento del pH reduce el calcio ionizado un 10%

2. Cálculo:

- a) Calcio ligado a proteínas = (albúmina x 0,8) + (globulinas x 0,16)
- b) Calcio ultrafiltrable = calcio total – calcio ligado a proteínas
- c) Calcio iónico = calcio ultrafiltrable – {(pH – 7,4) x calcio ultrafiltrable / 10}

C. Tetania neonatal:

1. Causas más frecuentes:

- a) Hipocalcemia precoz (0-36 horas): Con o sin ayuno.
- b) Hipocalcemia tardía (5-10 días, hasta 6 semanas): La leche de vaca es rica en fosfato.

2. Signos:

- a) Convulsiones, a veces laringoespasmos o apnea.
- b) No se encuentra espasmo carpopedal.
- c) Signo de Chvostek positivo es frecuente en el recién nacido normal.
- d) Seudo sepsis: Letargo, hiporexia, vómitos.

3. Diagnóstico:

- a) Hipocalcemia, a veces hipomagnesemia.
- b) Hiperfosfatemia (sobre todo en la forma tardía por leche de vaca).
- c) Q-T prolongado en electrocardiograma (especialmente por alargamiento del segmento S-T).
- d) Urea normal (diferencia de hiperfosfatemia por alteración renal).
- e) Corazón normal y fascies normal (la existencia de soplo, cardiomegalia, hiperflujo pulmonar, precordio activo, etc., o bien de una fascies peculiar debe hacer sospechar anomalía de DiGeorge).

4. Si no responde bien y recidiva, pensar en:

- a) Hipomagnesemia.
- b) Agenesia o hipoplasia paratiroidea:
 - 1) Aislada.
 - 2) Asociada con anomalías de grandes vasos y/o aplasia tímica (anomalía de DiGeorge).
- c) Déficit de vitamina D:
 - 1) Madre raquítica.
 - 2) Lactancia materna sin suplemento de vitamina D.
 - 3) Hepatopatía.
 - 4) Malabsorción de vitaminas liposolubles:
 - c. Atresia biliar.

➤ **Meningitis**

I. Definiciones

- A. Se denomina **meningitis** a la inflamación de las meninges. Cuando afecta a la duramadre se llama **paquimeningitis**. Cuando las afectadas con la aracnoides y la piamadre se conoce como **leptomeningitis**. Si la meningitis se acompaña de compromiso del encéfalo se denomina **meningoencefalitis**.
- B. Puede haber síntomas y signos de irritación meníngea sin infección real de las meninges, generalmente acompañando a enfermedades febriles agudas o a la deshidratación. Esto se denomina **meningismo**.

II. Fisiopatología

La inflamación de las meninges puede deberse a agresores físicos, químicos o biológicos. Dada su íntima relación con el tejido nervioso suelen afectarse conjuntamente (lo que se encuentra habitualmente es una meningoencefalitis). La contractura de los músculos vecinos es una respuesta refleja tendiente a inmovilizar la columna vertebral

para evitar el doloroso estiramiento de las meninges. Esto se observa clínicamente como rigidez de nuca y espalda.

III. Diagnóstico

El diagnóstico de meningitis es un reto de particular importancia dada la gravedad que conlleva esta patología. Tratándose de un síndrome que puede significar una grave amenaza para la vida en cuestión de poco tiempo, los médicos no podemos esperar la aparición de signos tardíos o el reporte de exámenes que demanden mucho tiempo en realizarse para recién iniciar el tratamiento correspondiente, ya que una demora en la terapéutica podría acarrear la muerte o la producción de secuelas irreversibles en el paciente.

Ahora bien, si bien los signos meníngeos clásicos (rigidez de nuca y de espalda e hipersensibilidad ante el estiramiento de las meninges, evidenciada mediante diversas maniobras semiológicas) son bastante característicos del síndrome, en los niños pequeños resultan ser signos tardíos cuya aparición representa más un pronóstico ominoso que una verdadera ayuda diagnóstica.

El diagnóstico definitivo, por otra parte, implica el aislamiento del germen causal, lo que puede tardar varios días, debiendo instaurarse casi siempre el tratamiento sin haber conseguido dicha confirmación.

Esto quiere decir que en la práctica totalidad de los casos el tratamiento debe basarse en una presunción diagnóstica razonable, fundamentada en un alto índice de sospecha ante signos tanto más leves e inespecíficos cuanto menor es la edad del paciente. Así por ejemplo la fiebre sin otros síntomas podría ser abordada conservadoramente en un niño mayor, pero resulta muy alarmante en un neonato. Las convulsiones febriles están sujetas a un protocolo conocido. Las encefalopatías sin explicación clara también deben investigarse.

Ante la sospecha de meningitis es mandatorio el examen citológico y bioquímico del líquido cefalorraquídeo, ya sea obtenido mediante punción lumbar (lo habitual), punción de otros puntos anatómicos

(ventricular, cisternal) o extracción a partir de un sistema de derivación precolocado (pacientes con hidrocefalia).

En cualquier caso, es preferible diagnosticar y tratar como caso de meningitis un paciente que no la tenga antes que omitir o retrasar la terapéutica de un niño que sí la requiera.

IV. Causas

A. Causas más frecuentes:

1. Sin factor predisponente:

a) 0 a 3 meses:

1) Bacterias:

a. Gérmenes del tracto genital materno:

i) Bacilos Gram (-):

- Escherichia coli
- Klebsiella
- Salmonella
- Serratia
- Enterobacter

i) Listeria

ii) Estreptococo grupo B

b. Otros (menos frecuentes):

i) Staphylococcus aureus o epidermidis.

ii) Citrobacter

iii) Anaerobios

iv) Gérmenes hospitalarios (Pseudomonas, Proteus, etc.).

2) Hongos

3) Virus:

a. Herpes simple

b. Citomegalovirus

- b) 3 meses a 4 años:**
 - 1) Bacterias:**
 - a. Haemophilus influenzae
 - b. Meningococo
 - c. Neumococo
 - 2) Virus:**
 - a. Enterovirus
 - b. Herpes simple
 - c. Herpes 6
 - c) 5 a 20 años:**
 - 1) Bacterias:**
 - a. Neumococo
 - b. Meningococo
 - 1) Micoplasma**
 - 2) Virus:**
 - a. Enterovirus
 - b. Arbovirus
 - c. Herpesvirus
 - d. Epstein Barr
 - e. Herpes 6
 - f. Influenza A y B
 - d) Más de 20 años:**
 - 1) Neumococo**
- 2. Con factor predisponente:**
- a) Trauma craneal:**
 - 1) Cerrado hace hasta 2 semanas, con fractura:**
 - a. Neumococo
 - 2) Abierto o retrasado (>2 semanas):**
 - a. Bacilos Gram (-)

- b. Estafilococos
- 3) Rinorraquia:
 - a. Neumococo
 - b. H. influenzae (menos frecuente).
- 4) Neurocirugía:
 - a. Gérmenes hospitalarios
 - b. Gérmenes cutáneos
- b) Defectos anatómicos (mielomeningocele, seno dermal, tumores):
 - 1) Estreptococos
 - 2) Estafilococos
 - 3) Bacilos Gram (-)
- c) Infecciones previas:
 - 1) Parameningeas (otitis, mastoiditis, sinusitis). Ojo: germen de foco parameningeo no necesariamente es el mismo que produce la meningitis:
 - a. Neumococo
 - b. H. influenzae
 - c. Staphylococcus aureus
 - 2) Sepsis con petequias:
 - a. Meningococo
 - b. Staphylococcus aureus
 - c. Bacilos Gram (-)

V. Diagnóstico diferencial

- A. Interpretación del examen citoquímico de líquido cefalorraquídeo:
 - 1. Exceso de polimorfonucleares:
 - a) Proteínas normales o ligeramente aumentadas:

- 1) Meningitis bacteriana
 - b) Proteínas muy aumentadas:
 - 1) Glucosa normal:
 - a. Meningitis viral en fase inicial
 - 2) Glucosa baja:
 - b. Meningitis tuberculosa
 - 2. Exceso de linfocitos:
 - a) Proteínas normales o ligeramente aumentadas:
 - 1) Meningitis bacteriana en fase inicial.
 - b) Proteínas muy aumentadas:
 - 1) Glucosa normal:
 - a. Meningitis viral
 - 2) Glucosa baja:
 - a. Meningitis fúngica
- B. Exámenes microbiológicos de líquido cefalorraquídeo:**
- 1. Exámenes rápidos: El frotis fresco, la tinción de Gram y la búsqueda de bacilos tuberculosos alcohol-ácido resistentes pueden revelar datos tempranos. Los estudios de biología molecular pueden dar resultados relativamente rápidos para virus y otros gérmenes.
 - 2. El cultivo de líquido cefalorraquídeo puede orientar el diagnóstico y modificar la terapéutica en caso de que la evolución clínica sea desfavorable al momento de tener el resultado, pero habitualmente se debe iniciar el tratamiento en base a presunciones clínicas y estudios rápidos.

APARATO RESPIRATORIO

SÍNTOMAS

➤ **Disnea**

I. Definición

El término **disnea** (etimológicamente: respiración difícil) señala la sensación subjetiva de dificultad para respirar, pero con frecuencia se lo utiliza para referirse a la dificultad misma objetivada mediante la observación del uso de músculos accesorios de la respiración y otros signos de mala oxigenación o pobre ventilación (aleteo nasal, cianosis, etc.).

II. Fisiopatología

La sensación de ahogo es el producto de la detección por parte de las células cerebrales de la existencia de hipercapnea (aumento de los niveles de anhídrido carbónico en sangre) y/o de hipoxemia (disminución de la concentración de oxígeno en la sangre). Esta sensación puede estar inhibida en los casos de hipercapnea crónica, o verse amplificada (e incluso provocada) por factores psicológicos.

III. Diagnóstico

Como trastorno subjetivo, debe considerarse la posibilidad de simulación, exageración, confusión, etc. Incluso si objetivamente se observa incremento de los movimientos respiratorios, deben tenerse en cuenta estas situaciones (los movimientos podrían ser voluntarios). Sin embargo, y dada la importancia vital de los procesos respiratorios, no debe tomarse a la ligera este síntoma. Aún cuando se demuestre suficiencia de oxigenación y ventilación, deben investigarse procesos

serios que provoquen hiperventilación antes de suponer que ésta es fingida o exagerada (por ejemplo, acidosis, trastornos neurológicos y alteraciones psiquiátricas).

IV. Causas

- A.** Alteraciones de la ventilación y/o difusión gaseosa pulmonar.
 - 1.** Hiperventilación sin trastorno respiratorio.
 - a)** Inadecuada (neurógena)
 - 1)** Trastornos neurológicos (por ejemplo: neoplasias, infecciones, etc.)
 - 2)** Trastornos psicológicos y psiquiátricos (por ejemplo, crisis de ansiedad)
 - b)** Compensatoria (acidosis metabólica)
 - 2.** Obstrucción de las vías aéreas
 - a)** Obstrucción nasal
 - 1)** Niños respiradores nasales (menores de 3 meses)
 - 2)** Atresia de coanas
 - b)** Obstrucción faríngea
 - 1)** Síndrome de Pierre-Robin
 - c)** Obstrucción laríngea o traqueal
 - 1)** Por inflamación
 - a.** Epiglotitis
 - b.** Laringotraqueítis
 - 2)** Por aspiración de cuerpo extraño
 - a.** Hematoma
 - b.** Edema
 - c.** Enfisema
 - d.** Absceso
 - e.** Tumor

- d) Obstrucción bronquiolar (síndrome de hiperreactividad bronquial)
 - 1) Asma
 - 2) Bronquiolitis
 - 3. Insuficiencia alveolar
 - a) Edema alveolar
 - 1) Cardiógeno (insuficiencia cardiaca izquierda)
 - 2) No cardiógeno (lesión alveolar difusa)
 - f. Neumonitis – neumonía
 - a. Pulmón de choque
 - a) Colapso alveolar (atelectasias)
 - 1) Obstructivas
 - 2) Compresivas
 - a. Neumotórax
 - b. Derrame pleural
- B. Alteraciones de la perfusión pulmonar.**
- 1. Embolia pulmonar
 - a) Trombótica
 - b) Grasa
 - c) Ateromatosa
 - d) Gaseosa
 - e) De líquido amniótico
 - 2. Hipertensión pulmonar
- C. Alteraciones en el transporte sanguíneo de oxígeno a los tejidos**
- 1. Anemia
 - 2. Intoxicación por monóxido de carbono

D. Alteraciones de la respiración celular

1. Intoxicación por cianuro

V. Diagnóstico diferencial

A. Historia clínica en disnea aguda:

1. En la maternidad:
 - a) Parto
 - 1) Embolia de líquido amniótico
 - b) Recién nacido
 - 1) Retraso de adaptación pulmonar (taquipnea transitoria del recién nacido)
 - 2) Enfermedad de membrana hialina
 - 3) Síndrome de aspiración de líquido amniótico:
 - a. Simple
 - b. Meconial
 - 4) Hernia diafragmática
2. En reanimación:
 - a) Ahogamiento
 - b) Asma
 - c) Cardiopatía
 - d) Aspiración de cuerpo extraño:
 - 1) Alcoholizado
 - 2) Niño pequeño
 - 3) Inconsciente
 - 4) Antecedente obvio
 - e) Intoxicación
 - f) Neumotórax: ¿Neumonía previa?
3. Hospitalizados:

- a) Traumatizados:
 - 1) Embolia grasa
 - 2) SDRA por choque
- b) Quemados:
 - 1) SDRA por choque
- c) En cama:
 - 1) Embolia pulmonar
 - 2) Aspiración de líquido gástrico
- d) Operados
- e) En oxigenoterapia: SDRA
- f) Pancreatitis:
 - 1) Embolia grasa
 - 2) SDRA.
- g) Diabetes: Embolia grasa
- h) Drepanocitosis: Embolia grasa
- i) Neumonía:
 - 1) Aspiración de líquido gástrico
 - 2) Bullas: Neumotórax
 - 3) Lesión difusa: SDRA
- j) Sepsis y choque: SDRA

➤ **Tos**

I. Definición

La **tos** es un reflejo del aparato respiratorio que tiende a expulsar bruscamente cualquier contenido de las vías aéreas con el fin de mantenerlas libres de sustancias extrañas.

II. Fisiopatología

El reflejo se inicia por un impulso aferente que generalmente proviene de las vías aéreas, tiene un centro bulbar y se efectúa por movimientos coordinados de los músculos respiratorios.

III. Diagnóstico

Normalmente no representa un problema, salvo en los casos no presenciados en que se tenga algún motivo particular para dudar del dato referido (por ejemplo, un paciente no hospitalizado que refiera tener tos solamente en ciertos momentos del día o bajo determinadas circunstancias y que además tenga antecedentes psiquiátricos o motivos para desear fingirse enfermo).

Antes de iniciar el análisis debe diferenciarse el tipo de tos, si es productiva o no, cianosante o no, emetizante o no, y particularmente si es quintosa o no. Se especificará su evolución: súbita, aguda, subaguda, crónica o recurrente. En caso de ser productiva, habrá que definir las características del esputo y especialmente señalar si existe hemoptisis.

IV. Causas

A. Presencia de sustancias que estimulan el reflejo en las vías aéreas

1. Aspiración

a) De secreciones respiratorias o digestivas

1) “Galillazo”

2) Trastornos de la deglución (disfagia)

b) De cuerpo extraño

2. Inflamación de las vías aéreas

a) Inhalación de sustancias irritantes

1) Tabaco

2) Drogas

3) Otros tipos de gases y polvos (exposición laboral o ambiental)

- b) Epiglotitis
 - c) Laringitis
 - d) Traqueitis
 - e) Bronquitis
 - f) Bronquiolitis
 - g) Neumonitis – neumonía
3. Presencia de líquido no inflamatorio en vías aéreas
- a) Trasudado (edema pulmonar)
 - b) Sangre (neumorragia)
- B. Estimulación patológica del centro de la tos a nivel del sistema nervioso central.

V. Diagnóstico diferencial

- A. La tos se debe casi siempre a una patología de las vías aéreas. Las enfermedades que afectan al aparato respiratorio pueden involucrar tanto las vías aéreas como los órganos adyacentes (senos paranasales y oídos), por lo que deberá buscarse signos y síntomas de afectación en cada una de estas regiones.
1. Vías aéreas
- a) Nariz
 - b) Faringe
 - c) Laringe
 - d) Tráquea
 - e) Bronquios
 - f) Bronquiolos
 - g) Pulmones
2. Órganos adyacentes
- a) Senos paranasales
 - b) Oídos

B. Buscar signos y síntomas de afectación de las vías aéreas y órganos adyacentes.

1. Nariz

La rinitis puede manifestarse con:

- a) **Historia** de rinorrea, prurito, tos, dificultad respiratoria (por congestión nasal).
- b) **Examen físico** que revela pituitaria congestiva o pálida, con secreciones y ocasionalmente sangrado.

2. Senos paranasales

La sinusitis puede manifestarse con:

- a) **Historia** de rinorrea purulenta crónica, tos de larga evolución.
- b) **Examen físico** que revela dolor espontáneo o a la palpación o percusión de la piel suprayacente a los senos paranasales.
- c) **Estudios de imagen** que muestran opacidad en las paredes de los senos paranasales (edema de la mucosa) o en la cavidad de los mismos (secreciones) ya sea en forma parcial (con nivel hidroaéreo) o total (opacidad completa).

3. Oído

La otitis puede sospecharse por:

- a) Otagia (dolor de oído)
- b) Alteraciones visibles a la otoscopia

4. Adenoides

La adenoiditis conlleva agrandamiento de este tejido linfóide, lo que ocasiona:

- a) Obstrucción para la respiración nasal evidenciada como ronquido.
- b) La radiografía lateral de cavum muestra hipertrofia adenóidea.

5. Faringe y amígdalas.

La faringoamigdalitis se manifiesta con signos y síntomas

bien conocidos:

- a) Dolor de garganta, odinofagia
- b) Mucosa faríngea eritematosa o con membranas
- c) Puede haber adenopatías cervicales

6. **Epiglotis**

Es característico de la epiglotitis:

- a) Disnea aguda severa con estridor
- b) La radiografía lateral de cavum muestra hipertrofia epiglótica

7. **Laringe**

Son signos distintivos de laringitis:

- a) Disfonía, a veces acompañada de estridor
- b) La radiografía puede evidenciar el signo de punta de lápiz por estrechez de la vía aérea

8. **Tráquea**

La traqueítis presenta:

- a) Estridor
- b) Ocasionalmente dolor o prurito retroesternal o cervical bajo

9. **Bronquios**

- a) Roncus a la auscultación torácica
- b) Radiografía de tórax generalmente normal

10. **Bronquiolos**

Hablando en un sentido amplio, la inflamación de los bronquiolos se llamaría "bronquiolitis". Sin embargo, en la práctica pediátrica habitual se reserva este término para la inflamación bronquiolar infecciosa viral aguda. Otras causas de inflamación de los bronquiolos pueden ser la infección bacteriana (que suele acompañarse de alveolitis y constituye una bronconeumonía) y la inflamación alérgica (asma). Desde el punto de vista etimológico estricto, deberíamos llamarlas bronquiolitis viral, bronquiolitis bacteriana y

bronquiolitis atópica, pero estos términos no suelen emplearse.

La inflamación bronquiolar se caracteriza por edema, exudado y broncoespasmo, todo lo cual ocasiona disminución de la luz del bronquiolo y en ocasiones su colapso. La estrechez de la luz provoca sibilancias, hallazgo típico. En los lactantes muy pequeños, debido al calibre reducido de las vías aéreas puede predominar el colapso intermitente de las mismas, y al despegarse las paredes producirán un sonido muy similar a los estertores alveolares (crepitantes). Cuando la inflamación es más intensa el colapso se vuelve permanente y se ausculta disminución del murmullo vesicular.

- a) Hallazgos posibles en la auscultación pulmonar, en orden según su frecuencia por gravedad del broncoespasmo y por tamaño del paciente:
 - 1) Disminución del murmullo vesicular (frecuente en los casos más graves y en los niños más pequeños).
 - 2) Estertores subcrepitantes
 - 3) Sibilancias.
 - a. Durante la inspiración y la espiración
 - b. Solo durante la espiración (frecuente en los casos más leves y en los niños más grandes)
- b) Hallazgos posibles en la radiografía de tórax
 - 1) Normal
 - 2) Signos de hiperaireación pulmonar generalizada.
 - 3) Signos de hiperaireación pulmonar localizada con patrón lobar o lobulillar
 - 4) Signos de hipoaireación pulmonar localizada con patrón lobar o lobulillar
 - 5) Atelectasias
 - 6) Infiltrados condensativos (en caso de neumonía asociada, no son propios de la inflamación bronquiolar).

11. Alvéolos

La alveolitis implica afectación del parénquima pulmonar,

lo que habitualmente se conoce como neumonitis o simplemente neumonía.

- a) Estertores crepitantes, soplo tubárico o disminución del murmullo vesicular a la auscultación torácica.
- b) Pueden asociarse signos y síntomas de neumotórax o derrame pleural.
- c) Radiografía de tórax mostrará zonas radioopacas en campos pulmonares.

C. Evaluar las características de la tos.

- 1. Tos **quintosa**, paroxística, emetizante, con “gallo” y antecedentes de vacunación incompleta contra Bordetella pertussis: descartar tos ferina.
- 2. Tos **súbita** durante la alimentación o mientras el niño jugaba con cosas pequeñas: Descartar aspiración.
- 3. Tos **recurrente** que se inicia cuando el clima es frío, por las noches, tras la exposición a polvo, después del ejercicio, etc.: Descartar asma y otras formas de alergia.

D. Auscultar el tórax

- 1. Sonido normal: Examinar la garganta:
 - a) Garganta anormal: Faringitis
 - b) Garganta normal: Tomar radiografía de tórax
- 2. Sonidos anormales:
 - a) Estridor:
 - 1) Epiglotitis
 - 2) Laringitis
 - 3) Traqueítis
 - b) Sibilancias:
 - 1) Asma (con o sin infección agregada)
 - 2) Bronquiolitis
 - 3) Neumonía

- 1) Eosinofilia tropical
- 2) Toxocariasis
- 3) Aspergilosis broncopulmonar alérgica
- c) Estertores o soplo tubárico: Tomar radiografía de tórax y hemograma

E. Realizar e interpretar la radiografía de tórax.

1. Normal:

- a) Con estertores:
 - 1) Bronquitis
 - 2) Hiperreactividad bronquial.
 - a. Asma
 - b. Bronquiolitis
 - c. Neumonía en fase inicial

b) Sin estertores:

- 1) Rinitis
- 2) Faringitis
- 3) Laringitis
- 4) Traqueitis

2. Anormal:

a) Tipo de infiltrado:

- 1) Infiltrados múltiples:
 - a. Cuadro agudo: Bronconeumonía
 - b. Cuadro crónico:
 - i) Baciloscopia seriada (3 a 5 veces): Tuberculosis
 - ii) Serología para micosis pulmonar
 - iii) Nada: Bronquiectasias: Hacer Gram y Wright de esputo

2) Infiltrado lobar: Neumonía lobar:

- a. Lóbulo superior derecho: ¿Klebsiella?
 - b. Lóbulo inferior derecho: ¿Neumococo?
 - c. Otros lóbulos: ¿Neumococo?
- 3) Cavernas: Tuberculosis.
- 4) Bullas: Estafilococos, Klebsiella y otras neumonías necrotizantes.
- 5) Derrame pleural: Posible en cualquier neumonía, pero los derrames extensos se dan con más frecuencia en las neumonías por estafilococos.
- 6) Atelectasias: Posibles en cualquier patología de vías aéreas inferiores, pero con frecuencia se producen en las crisis asmáticas.
- b) Evolución:
- 1) Sin antecedentes patológicos personales
 - 2) Con antecedentes patológicos personales:
 - a. Fiebre, tos y expectoración crónicas:
 - i) Tras neumonía
 - ii) No tras cuadro agudo
 - b. Tos y expectoración crónica sin fiebre (o fiebre sólo ocasional)
 - c. Cuadros pulmonares recurrentes
 - d. Infecciones recurrentes variadas
 - e. Fiebre sola, otras enfermedades
- c) Antecedentes:
- 1) Aspiración:
 - a. Cuerpo extraño (niños)
 - b. Jugo gástrico (comatosos)
 - c. Polvo (laboral, etc.) o tóxicos (incluyendo tabaco)
 - d. Líquido amniótico (recién nacido)

- 2) Estasis.
 - a. Decúbito prolongado
 - b. Insuficiencia cardíaca izquierda
- 3) Fármacos o tóxicos (sistémicos)
- 4) Radiación
- 5) Enfermedad autoinmune
- d) Epidemiología:
 - 1) Estudio de Combe (tuberculosis)
 - 2) Neumonías
 - 3) Aves (psitacosis, histoplasmosis)
 - 4) Cavernas, murciélagos (histoplasmosis)
- e) Signos y síntomas asociados (dolor torácico, disnea, exantema, etc.)

SIGNOS

➤ **Hemoptisis**

I. Definición

La **hemoptisis** consiste en la expectoración de sangre o de esputo teñido de sangre.

II. Fisiopatología

El sangrado de las vías aéreas o los alvéolos implica una disrupción de su pared, que puede deberse a malformaciones congénitas (del aparato respiratorio o de sus vasos sanguíneos) o a lesiones adquiridas (por infecciones necrotizantes, agresiones mecánicas o isquemia).

III. Diagnóstico

La sangre que sale por la boca durante un esfuerzo de tos no necesariamente proviene del aparato respiratorio; es preciso observar

directamente o solicitar una descripción minuciosa del evento para asegurarse de que se trata de un esputo con sangre. Además de ello, para investigar como hemoptisis y no como diátesis hemorrágica hay que descartar la presencia de hemorragia de múltiples orígenes. De modo que básicamente el diagnóstico implica:

- A. Comprobar que no sea hematemesis
- B. Comprobar que sea el único sitio de sangrado

IV. Causas

- A. Sangrado proveniente de las vías respiratorias:
 - 1. Lesiones laríngeas
 - 2. Lesiones traqueales
 - 3. Lesiones bronquiales
- B. Sangrado proveniente del parénquima pulmonar:
 - 1. Neumonías necrotizantes
 - 2. Tuberculosis pulmonar
 - 3. Micosis pulmonar
 - 4. Bronquiectasias
 - 5. Malformaciones vasculares
 - 6. Tromboembolismo pulmonar

V. Diagnóstico diferencial

- A. La **anamnesis** debe:
 - 1. Clasificar según su evolución.
 - a) Aguda y aislada: la anamnesis deberá descartar lesiones de la vía aérea por procedimientos médicos recientes en las vías aéreas (intubación endotraqueal, broncoscopia, aspiración de secreciones, etc.). De no existir un antecedente claro, se deberá pensar que es el primer episodio de

un cuadro crónico o recurrente.

- b) Crónica o recurrente: hay que buscar una patología subyacente
2. Investigar posibles antecedentes traumáticos:
 - a) Traumatismos cervicales
 - b) Procedimientos médicos repetidos (aspiración de secreciones, etc.)
 - c) Aspiración de cuerpo extraño
 3. Investigar patologías asociadas:
 - a) Sinusitis
 - 1) Síndrome de Kartagener
 - 2) Síndrome de Young
 - 3) Bronquiectasias
 - b) Diarrea, sudor salado, íleo meconial (fibrosis quística)
 - c) Enfermedades por autoinmunidad

B. En el examen físico es fundamental la auscultación:

1. Campos pulmonares:
 - a) Estertores
 - b) Soplos:
 - 1) Con ritmo respiratorio (neumonías)
 - 2) Con ritmo cardíaco (malformaciones arteriovenosas pulmonares)
 - c) Frotos
2. Ruidos cardíacos:
 - a) Soplo (¿estenosis mitral?)
 - b) Situs inversus (¿síndrome de Kartagener?)

C. Los exámenes de laboratorio pueden incluir, según las sospechas:

1. Hemograma
2. Investigación de bacilo de Koch

3. Pruebas inmunológicas para hongos
4. Pruebas específicas para otras patologías subyacentes (autoinmunes, etc.)

D. Los **estudios de imagen** requeridos pueden ser:

1. Radiografías de tórax
2. Tomografía de tórax
3. Angiografía o angiorresonancia magnética de tórax

► **Epistaxis**

I. Definición

La **epistaxis** es el sangrado proveniente de las fosas nasales.

II. Fisiopatología

La mucosa de las fosas nasales tiene una vascularización abundante que básicamente procede de un doble origen:

- A.** El principal y más abundante es posterior (arteria esfenopalatina, rama terminal de la maxilar), que ocasiona sangrados graves pero infrecuentes dada su localización profunda y difícil de alcanzar por traumatismos.
- B.** El segundo es anterior (ramas nasales de las arterias facial y oftálmica), y puede dar lugar a un sangrado que es más leve pero mucho más frecuente (especialmente el territorio facial, por su localización).

III. Diagnóstico

La sangre que sale por la nariz no necesariamente tiene su origen en el aparato respiratorio; es preciso observar directamente o solicitar una descripción minuciosa del evento para asegurarse de que no se trata de una hematemesis violenta con salida de sangre proveniente del tubo digestivo a través de boca y nariz.

IV. Causas

A. Epistaxis anterior

1. Trauma
 - a) Rascado
 - b) Golpe
 - c) Cánula nasal
 - d) Sonda
2. Rinitis con sangrado
 - a) Alérgica
 - b) Infecciosa
3. Debilidad congénita del plexo de Kiesselbach

B. Epistaxis posterior

1. Trauma
 - a) Golpe
 - b) Sonda
 - c) Cuerpo extraño
2. Rinitis necrotizante
 - a) Difteria nasal
 - b) Sífilis congénita
3. Tumores
4. Trastornos de la coagulación

V. Diagnóstico diferencial

- A. **Historia clínica:** Debe descartar trauma (rascado, golpes, introducción de sondas, uso de cánulas de oxígeno, cuerpos extraños, etc.), así como antecedentes personales y familiares de epistaxis u otro tipo de sangrados. Igualmente debe reconocerse si la epistaxis es unilateral o bilateral.

La fragilidad del plexo nasal anterior de Kiesselbach suele ser familiar, así como las diátesis hemorrágicas congénitas. Las coagulopatías adquiridas suelen acompañarse de otros sangrados y se presentan en situaciones clínicas definidas (Ej.: sepsis, mordedura de serpiente, etc.)

- B. Examen físico:** Se notará restos de sangrado en cada fosa nasal (o en una sola). Se buscará cuerpos extraños, pólipos u otras tumoraciones, membranas diftéricas o necrosis de tabique con o sin nariz en silla de montar (sífilis). Se observará el color de la mucosa (pálida en las alergias, congestiva en las infecciones), así como las secreciones de la misma (rinitis).
- C. Exámenes complementarios:** Pueden ser necesarias las pruebas de coagulación sanguínea para descartar discrasias o los estudios de imágenes en caso de tumores. La difteria y la sífilis tienen sus métodos de diagnóstico específicos.

SÍNDROMES

► Rinitis

I. Definición

Se llama **rinitis** a la inflamación de la mucosa nasal (membrana pituitaria).

II. Fisiopatología

La inflamación de la mucosa nasal (rinitis) ocasiona generalmente varios de los siguientes fenómenos (a nivel local):

- A. Prurito (y con menos frecuencia, dolor).
- B. Vasodilatación
- C. Edema
- D. Rinorrea

El **prurito** generalmente ocasiona rascado. Cuando el rascado es enérgico puede lesionar aun más la mucosa nasal e incluso dar lugar al **sangrado** de la misma. Cuando el rascado es crónico puede producirse un **pliegue** característico en el dorso de la nariz.

Los efectos combinados de la vasodilatación, el edema y las secreciones obstruyen el flujo normal del aire y pueden ocasionar **ronquido** nasal e incluso **dificultad respiratoria** si el niño no puede respirar por la boca. Los neonatos y lactantes pequeños pueden no saber respirar por la boca. Además durante la lactancia (en que permanecen con la boca ocupada) o el sueño (en que pierden el control de la musculatura orofaríngea) puede producirse este trastorno, por lo que las dificultades para la alimentación o para dormir pueden ser manifestaciones de obstrucción de vías aéreas altas.

La vasodilatación tiende a dar un color rojizo a la mucosa, mientras que el edema la palidece. Por tanto el **color** de la mucosa es variable.

La **rinorrea** suele ser hialina en el comienzo, para luego tornarse amarillenta o incluso verdosa cuando aumenta la cantidad de leucocitos en la secreción. Cuando es abundante puede escurrirse por vía anterior hacia el labio superior a través de las narinas, o por vía posterior hacia la faringe a través de las coanas. A veces, como consecuencia de la humedad constante producida por la rinorrea anterior, la piel del labio superior en la zona subyacente a las narinas muestra signos de irritación, descamación o incluso se complica con un **impétigo**. Por su parte, la rinorrea posterior generalmente ocasiona **tos** por estimulación de la faringe.

III. Diagnóstico

Se hace por anamnesis y examen físico.

A. Historia clínica

Los datos referidos pueden ser de rinorrea, prurito, tos, ronquido o dificultad respiratoria. En ocasiones acuden a la consulta por epistaxis. Muchas madres sostendrán que al niño "le ronca

el pecho”, fenómeno que puede producirse por la transmisión del sonido nasofaríngeo al tórax a través de la vía aérea que actúa como caja de resonancia.

B. Examen físico

Observaremos si el niño hace movimientos de **rascado** o muestra huellas físicas del mismo. La presencia del pliegue característico en el dorso de la nariz puede informarnos sobre la cronicidad del proceso (frecuente en los niños alérgicos). En el labio superior notaremos si hay signos de irritación o impétigo.

Al examinar la **mucosa** podremos encontrar una pituitaria congestiva, normal o pálida, según predomine la vasodilatación o el edema. La rinorrea puede estar o no presente en el momento del examen. Cuando no la hallamos debemos interrogar si se le ha aseado la nariz o aspirado las secreciones recientemente. También puede observarse la rinorrea posterior en el examen directo de la faringe.

La simple presencia de secreción nasal no es diagnóstica de rinitis. Un líquido que sale por las fosas nasales por vía anterior o posterior puede provenir de otros orígenes fuera de la pituitaria:

1. En la **sinusitis**, las secreciones provenientes de los senos paranasales drenan a la cavidad nasal. La rinorrea en la sinusitis suele ser purulenta y de larga duración. Esta entidad entra en el diagnóstico diferencial de la rinitis crónica.
2. Una **rinorraquia** (salida de líquido cefalorraquídeo) a través de una fístula existente en el etmoides puede simular rinorrea hialina. La ausencia de otras manifestaciones de rinitis existiendo una salida abundante y brusca de líquido por la nariz aboga a favor de rinorraquia y no de rinitis.
3. Un **absceso** nasal o paranasal puede abrirse hacia las fosas nasales ocasionando la salida de pus por las fosas nasales.

Eventualmente encontraremos restos de **sangrado**. La presencia del mismo puede deberse a rascado enérgico por prurito, uso de instrumentos para aspirar secreciones (sondas, etc.) o simplemente vasodilatación en un paciente predispuesto a las epistaxis (la causa más común es la fragilidad capilar local congénita, pero en ocasiones deben investigarse otras patologías). Un buen interrogatorio suele despejar las dudas que pudieran aparecer.

La **auscultación** torácica debe hacerse de preferencia con el niño despierto y tranquilo, respirando por la boca para evitar la transmisión de sonidos nasofaríngeos, los que suelen ser roncus y pueden malinterpretarse como secreciones bronquiales.

IV. Causas

A. Rinorrea unilateral:

1. Cuerpo extraño
2. Atresia unilateral de coana.

B. Rinorrea bilateral:

1. Rinitis irritativa (por humo o gases)
2. Rinitis alérgica
3. Rinitis infecciosa
 - a) Aislada
 - b) Rinofaringitis
 - c) Rinosinusitis
 - d) Absceso nasal
 - e) Rinitis asociada a malformaciones
 - f) Rinitis asociada a cuerpos extraños
 - g) Rinitis asociada a tumores

V. Diagnóstico diferencial

- A. La rinofaringitis es preferible investigarla como faringitis
- B. La **historia clínica** nos ayudará a descubrir antecedentes de importancia.
 - 1) Exposición a humo o gases irritantes
 - 2) Cuerpo extraño.
 - 3) Antecedentes patológicos personales y familiares de atopia
- C. La anamnesis y el **examen físico** nos permitirán clasificar la rinitis.
 - 1. Por la secreción:
 - a) Hialina
 - b) Purulenta
 - c) Sanguinolenta
 - 2. Por la evolución:
 - a) Aguda
 - b) Persistente
 - c) Recurrente
 - 3. Por la localización:
 - a) Unilateral
 - b) Bilateral
- D. Diagnóstico diferencial de la rinorrea **unilateral**:
 - 1. En el período neonatal: introducir sonda para descartar atresia unilateral de coana.
 - 2. En la infancia: examinar para descartar la presencia de un cuerpo extraño.

E. Diagnóstico diferencial de la rinorrea **bilateral**:

1. Hialina:

a) Aguda:

- 1) Irritativa: Antecedente de humo o gases irritantes
- 2) Alérgica: Prurito, mucosa pálida, sin fiebre
- 3) Infecciosa: Eritema de mucosa, puede haber fiebre. Debe buscarse:
 - a. Manchas de Köplick (sarampión en fase inicial)
 - b. Seudomembrana (difteria)

b) Persistente o recurrente:

- 1) Alergia: Dosificar IgE sérica y eosinófilos en sangre y moco.

2. Purulenta:

a) Aguda:

- 1) Infecciosa: Descartar la presencia de manchas de Köplick del sarampión y de la seudomembrana diftérica.

b) Persistente o recurrente:

- 1) Realizar radiografía o tomografía para descartar sinusitis.
- 2) Efectuar serología para sífilis congénita
- 3) Introducir sonda para descartar atresia de coanas
- 4) Examinar las fosas nasales y si se encuentran hallazgos físicos compatibles realizar serología específica para difteria nasal.

3. Sanguinolenta:

a) Aguda:

- 1) Reinterrogar por la posibilidad de que sea solo por hurtarse la nariz.
- 2) Investigar antecedentes familiares de fragilidad capilar congénita del plexo anterior.
- 3) Realizar exámenes para descartar discrasias sanguíneas.

b) Persistente o recurrente:

- 1) Difteria nasal (seudomembrana)
- 2) Atresia de coanas (no pasa la sonda)
- 3) Sífilis congénita (edad, serología)
- 4) Sinusitis (dolor a la percusión, radiología)

➤ Sinusitis

I. Definición

La **sinusitis** es la inflamación de los senos paranasales.

II. Fisiopatología

La obstrucción de los orificios de drenaje de los senos paranasales predispone a la proliferación bacteriana y consiguiente inflamación de la mucosa de los mismos, ocasionando un exudado inflamatorio que se acumula progresivamente hasta ocupar la cavidad por completo o drenar en forma de rinorrea purulenta.

La inflamación de la mucosa de los senos paranasales provoca los mismos cambios locales que los producidos en otras mucosas inflamadas (dolor, vasodilatación, edema y producción de secreciones).

Las secreciones acumuladas drenan hacia las fosas nasales, por lo que clínicamente se observa **rinorrea**, la que suele ser purulenta debido a la naturaleza crónica del trastorno. Al igual que en la rinitis, la rinorrea puede ser anterior o posterior (goteo retronasal). Esta última puede ocasionar **tos crónica** por estimulación de la faringe.

III. Diagnóstico

Tras la sospecha generada por la **historia clínica** (generalmente de rinorrea purulenta crónica), deberá confirmarse el diagnóstico evidenciando la afectación específica de los senos paranasales. Es muy útil el dolor localizado cuando existe, pero no es constante ni

completamente específico, por lo que los estudios de imagen casi siempre son necesarios.

El dolor local puede ser espontáneo o provocarse durante el **examen físico** mediante la palpación o la percusión suave en los lugares correspondientes.

El edema de la mucosa, así como la acumulación de secreciones en la cavidad del seno pueden observarse como opacidades en los **estudios de imagen** (radiografías o tomografías). La transiluminación y la ecografía se han empleado también como métodos diagnósticos y se pueden utilizar en adultos, pero su confiabilidad en niños pequeños parece ser limitada. Debe recordarse que cierto grado de inflamación de la mucosa sinusal acompaña con frecuencia a las rinitis de cualquier etiología, sin que esto implique necesariamente la presencia de una infección bacteriana. Por este motivo no suele hacerse el diagnóstico de sinusitis bacteriana solamente con un estudio de imagen que muestre edema de la mucosa, sino en base a la presencia de un cuadro clínico compatible (persistencia de la rinorrea, sobre todo cuando es purulenta y con frecuencia acompañada de fiebre y leucocitosis).

La **rinoscopia** con visualización directa de los meatos no se necesita de rutina; suele reservarse para casos especiales.

IV. Causas

- A. Sinusitis secundaria a obstrucción de meatos causada por rinitis.
- B. Sinusitis con otro factor predisponente.
 1. Alteraciones anatómicas, como desviación del tabique nasal, fracturas, etc.
 2. Alteraciones fisiológicas de la inmunidad (alergias, inmunodeficiencias, etc.) o del aclaramiento mucociliar, como fibrosis quística del páncreas, diskinesia ciliar primaria, etc.

V. Diagnóstico diferencial

- A. Descartar factores anatómicos o fisiológicos predisponentes.
1. La historia clínica puede revelar antecedentes personales o familiares de atopia.
 2. El examen físico y la radiología de tórax ocasionalmente pueden mostrar dextrocardia. El 15% de los pacientes con situs inversus puede tener una diskinesia ciliar primaria (asociación que constituye el síndrome de Kartagener). Sin embargo, el 50% de los pacientes con esta patología no muestra dextrocardia, por lo que su ausencia no excluye el diagnóstico.
 3. Los estudios de imágenes (radiografías, tomografías, etc.) precisarán la existencia y magnitud de las alteraciones anatómicas.
 4. Hay pruebas específicas para detectar alteraciones fisiológicas del aclaramiento mucociliar, como el test del sudor para la fibrosis quística del páncreas, la biopsia de mucosa nasal para la diskinesia ciliar primaria, etc.
- B. Identificar el germen causal.
1. Descartar inflamaciones alérgicas o virales. La leucocitosis con neutrofilia y la elevación de los reactantes de fase aguda (proteína C reactiva, velocidad de eritrosedimentación, etc.) suelen indicar enfermedad bacteriana, pero no son pruebas definitivas.
 2. En la mayoría de los casos no es necesaria la identificación bacteriológica, pero puede estar indicada la aspiración directa del contenido sinusal para su estudio (recuento celular, tinción de Gram, cultivo y antibiograma) en los casos severos que no responden al tratamiento habitual. Estos casos ameritan interconsulta con el otorrinolaringólogo.

➤ **Faringitis**

I. Definición

La faringitis es la inflamación de la faringe.

II. Fisiopatología

La faringe es el punto de convergencia de las vías respiratoria y digestiva, y por ella pasan prácticamente todos los elementos que ingresan al organismo y con ellos una multitud de gérmenes y factores agresores que deberán ser detenidos y eliminados. Es el primer gran sitio de defensa del organismo contra ellos y por lo tanto el que con más frecuencia se afecta. El círculo de Waldeyer (conjunto de estructuras linfáticas que subyacen en la faringe) constituye una de las más importantes líneas de reconocimiento y combate contra gérmenes de todo tipo y puede incrementar su tamaño y su actividad en respuesta a una agresión. Por eso la faringitis a menudo se acompaña de amigdalitis y/o adenoiditis, así como de inflamación de los ganglios cercanos, especialmente cervicales.

La trompa de Eustaquio, conducto que comunica la faringe con el oído medio, puede obliterarse por edema y/o secreciones, así como permitir el paso de gérmenes. Esto disminuye la aireación del oído medio y predispone a infecciones del mismo. Por un mecanismo similar, la obstrucción de la desembocadura de los senos paranasales en una rinofaringitis puede conducir a sinusitis.

Diversas formas de inmunodepresión predisponen a las infecciones respiratorias, y de ellas la faringitis es la forma más común de inicio.

III. Diagnóstico

A. Historia clínica y examen físico de la faringe.

La faringitis es, como su nombre indica, la inflamación de la faringe. Sabiendo que los signos cardinales de la inflamación son “tumor, calor, rubor y dolor”, no será difícil realizar

el diagnóstico sindrómico de faringitis sobre la base de la anamnesis y el examen físico de la misma.

1. **Dolor:** El dolor de garganta, habitualmente referido por el paciente de forma espontánea cuando éste es capaz de hablar, se encuentra presente en casi todos los casos. Sin este componente, es muy difícil hablar de faringitis. Puede que el dolor exista pero no sea expresado claramente por un niño muy pequeño, con deterioro de conciencia o con trastornos del lenguaje. Muy difícilmente una anomalía de la sensibilidad podría dar como resultado que no se perciba dolor en una verdadera faringitis. Por otra parte, en los niños pequeños se debe tener cuidado en no inducirlos a referir un dolor que realmente no sienten. El médico, por su parte, debe estar consciente que ante un cuadro febril inespecífico existen muchas posibilidades diagnósticas además de faringitis y el encontrar (o imaginar, como muchas veces ocurre) un ligero eritema orofaríngeo no es un dato lo suficientemente confiable como para asegurar este diagnóstico. Más confiable es el dolor referido espontáneamente o por un interrogatorio sin inducir la respuesta, ya que pocas veces existirá dolor de garganta que no esté relacionado con una inflamación de la misma.
2. **Rubor:** Con frecuencia en las etapas iniciales de una faringitis o cuando ésta es leve no se encuentra más que un eritema discreto de la mucosa, sin embargo éste es en la práctica muy difícil de reconocer. La faringe normalmente tiene un color rosado o rojo, y dependiendo de la iluminación utilizada para observarla el matiz puede mostrar ligeras diferencias. La luz natural solar es la más adecuada, pero requiere colaboración para lograr una posición correcta. Además del eritema, deberán buscarse signos visibles más confiables como por ejemplo la existencia de membranas o exudados.
3. **Calor:** La temperatura faríngea no puede ser adecuadamente medida con los métodos clínicos rutinarios. La temperatura de la piel a nivel cervical o preauricular no es un dato confiable para el diagnóstico y depende más de la temperatura general del cuerpo que de la presencia o no de inflamación faríngea, por lo que no debe usarse como método para

basar el diagnóstico de faringitis. Es posible, sin embargo, que una faringitis grave produzca tal inflamación de los tejidos adyacentes que se logre percibir calor cervical, pero éste se debe más a la celulitis circundante que a la faringitis en sí.

4. **Tumor:** El edema de la mucosa como tal en una faringitis no complicada es prácticamente indetectable. Si se encuentra una tumefacción es más probable que se trate de un agrandamiento del tejido linfático (por ejemplo, una amigdalitis, o adenopatías cervicales), o de una complicación supurativa (como un absceso retrofaríngeo o parafaríngeo). La desviación de la úvula puede ser un signo de amigdalitis no simétrica o de supuración unilateral.

B. Definir la gravedad de la enfermedad.

Al lector con experiencia le parecerá casi innecesario destacar las importantes implicaciones que tiene diagnosticar la severidad de la faringitis. Sin embargo, muy pocas veces se especifica esta característica en los expedientes clínicos.

1. **Leve** (paciente afebril, sin eritema faríngeo, más rinitis que faringitis): El encontrar una faringitis leve es un hallazgo inespecífico de numerosas enfermedades, puede ser el período prodrómico de diversas condiciones patológicas o tratarse de un cuadro autolimitado, y si no se encuentran otros hallazgos que orienten hacia una causa específica se acostumbra únicamente dar tratamiento sintomático y vigilar la evolución.
2. **Moderada** (fiebre, eritema, exudado, duración prolongada o sospecha de fiebre reumática): Lo habitual en estos casos es dar tratamiento sintomático y realizar cultivo y antibiograma de exudado faríngeo para determinar con más exactitud el germen responsable en caso de que por la evolución se requiera administrar antibióticos u otro tratamiento específico.
3. **Severa** (con desviación de la úvula, estridor o tumefacción periamigdalina): Hay que tener presente que este cuadro podría evolucionar rápidamente hacia la obstrucción de la vía aérea y por lo tanto se necesita hospitalizar al niño y

realizar cultivo y antibiograma de exudado faríngeo para definir mejor el diagnóstico, el pronóstico y el tratamiento a seguir.

Cabe recalcar que con los criterios mencionados definimos la gravedad clínica de la faringitis en sí, pero el manejo y el pronóstico pueden verse modificados por la causa básica. Por ejemplo, una faringitis aparentemente leve en un paciente con sospecha de inmunodepresión (por ejemplo, SIDA, malnutrición intensa, agranulocitosis, etc.) se convierte automáticamente en una entidad severa que requiere la atención pertinente.

IV. Causas

A. Infecciosas:

1. Bacterianas:

- a)** Estreptococo b-hemolítico grupo A. Descartar fiebre reumática
- b)** Escarlatina
- c)** Difteria
- d)** Gonorrea
- e)** Clamidias
- f)** Micoplasma
- g)** Tos ferina
- h)** Anaerobios

2. Virales:

- a)** Influenza
- b)** Parainfluenza
- c)** Virus sincitial respiratorio
- d)** Adenovirus
- e)** Enterovirus
- f)** Mononucleosis infecciosa
- g)** Herpangina

- h) Dengue
- i) Enfermedades exantemáticas de la infancia (sarampión, rubéola, varicela, roséola, etc.)

B. No infecciosas:

1. Exposición a irritantes
2. Procesos alérgicos

V. Diagnóstico diferencial

A. Reconocer el compromiso de otros órganos.

1. Inflamación de tejidos anexos o cercanos a la faringe:
 - a) Amigdalitis
 - b) Adenopatías
 - c) Celulitis cervical
2. Inflamación de otros órganos de las vías respiratorias o relacionados con ellas:
 - a) Rinitis
 - b) Sinusitis
 - c) Otitis
 - d) Laringitis
 - e) Traqueítis
 - f) Bronquitis
 - g) Bronquiolitis
 - h) Alveolitis
3. Inflamación de otras mucosas:
 - a) Conjuntiva. La asociación de faringitis y conjuntivitis en ausencia de signos de enfermedad grave se da con frecuencia en las enfermedades virales o alérgicas y es menos frecuente en la faringitis bacteriana.
 - b) Aparato digestivo (boca, esófago, estómago, intestinos).
4. Afectación de otros órganos

B. Reconocer el compromiso sistémico

Buscar signos de enfermedades que pueden cursar con faringitis como característica sobresaliente:

1. **Fiebre reumática:** Con frecuencia se cometen errores con este diagnóstico, tanto por defecto como por exceso. Muchas veces se omite interrogar al paciente o sus familiares por antecedentes que induzcan a la sospecha, y por otra parte cuando se lo hace es fácil malinterpretar la información y administrar tratamiento innecesariamente. Los bien conocidos criterios de Jones son útiles si se los evalúa correctamente y se excluyen otras causas.
 - a) Soplo cardíaco
 - b) Poliartritis migratoria
 - c) Corea
 - d) Eritema marginado
 - e) Nódulos de Meynet
2. **Escarlatina:** No debería ser un problema, pero en ocasiones un examen físico descuidado puede pasar por alto un exantema leve en niños de piel morena o excesivamente cubiertos.
 - a) Exantema en papel de lija
 - b) Líneas de Pastia
 - c) Lengua en fresa / frambuesa
3. **Difteria:** Cada vez menos frecuente gracias a la vacunación masiva, la gravedad de esta enfermedad obliga a tenerla en cuenta aún en el algoritmo diagnóstico, especialmente en los niños pequeños que no han completado el esquema general de inmunizaciones.
 - a) Historia de no vacunación o vacunación incompleta.
 - b) Seudomembrana que se extiende más allá de las amígdalas, afectando por ejemplo pilares, paladar y úvula. Su color tiende al gris, y al intentar desprenderla sangra.
4. **Tosferina:** También se va haciendo menos frecuente, sin embargo todavía pueden encontrarse casos en los niños

no vacunados. La sospecha de tosferina es importante, sin embargo actualmente muchos casos de pseudo-coqueluche por virus sincitial respiratorio u otros virus que producen un cuadro clínico similar es un diagnóstico más probable. La tosferina se confirma mediante cultivo en medio adecuado.

- a) Historia de no vacunación o vacunación incompleta
 - b) Tos quintosa, paroxística, “gallo”
 - c) Hemograma característico (leucocitosis con linfocitosis)
5. **Mononucleosis infecciosa:** Enfermedad viral usualmente autolimitada, su presentación usual es la de una faringitis, pero algunos signos clínicos pueden ayudarnos a reconocerla y evitar la administración inadecuada de antibióticos.
- a) Adenopatías generalizadas
 - b) Hepatoesplenomegalia
 - c) Posible exantema en caso de administración de ampicilina.
6. **Herpangina:** Al igual que en el caso de la mononucleosis infecciosa, la importancia de reconocerla es que podemos evitar la administración innecesaria de antibióticos.
- a) Vesículas en pilares.
7. **Anaerobios:** Aunque no muy frecuentes si los comparamos con las faringitis de origen viral, pueden llegar a ser un dilema si no se reconoce esta posibilidad y se le da tratamiento específico.
- a) Faringitis muy intensa
 - b) Gingivitis frecuente
 - c) Halitosis y mal sabor en la boca
 - d) Exudado amigdalino que se desprende con facilidad
 - e) Pilares ulcerados y con exudado
 - f) Linfadenopatía frecuente.
8. **Agranulocitosis:** Esta gravísima entidad hematológica puede presentarse de muchas maneras, pero suele debutar como una faringitis con estomatitis ulcerativa y mala evolución.
- a) Antecedente de ingesta de medicamentos que pueden

producirla (sulfas, cloranfenicol, etc.)

- b) Estomatitis ulcerativa
 - c) Hemograma característico: Ausencia de neutrófilos, basófilos y eosinófilos (leucopenia con 100% linfocitos).
9. **Inmunodepresión:** Además de la agranulocitosis, muchas otras causas de inmunodepresión (incluso el SIDA) pueden presentarse inicialmente como faringitis, pero en ausencia de otros signos o síntomas, el caso inicial difícilmente llevará al diagnóstico. Siempre deben tenerse en cuenta los antecedentes de recurrencia de enfermedades respiratorias o de otra índole y vigilar siempre la evolución de los casos.

C. Exámenes de laboratorio.

Las posibles ayudas diagnósticas en caso de faringitis son el cultivo y antibiograma de exudado faríngeo, el hemograma sanguíneo y las exploraciones de imágenes.

Es necesario **cultivar** el exudado en caso de enfermedad moderada o grave.

El **hemograma** muchas veces nos da resultados inespecíficos e incluso puede desorientar al médico, pero es imprescindible efectuarlo en algunas circunstancias tales como:

1. Sospecha de tosferina
2. Sospecha de agranulocitosis
3. Enfermedad severa

Los **estudios de imagen** (radiografías, ecografía, tomografía) están indicados para descartar diagnósticos adicionales (adenoiditis, absceso periamigdalino, epiglotitis, croup, etc.).

➤ **Bronquiolitis**

I. Definición

Para el presente artículo, llamaremos **bronquiolitis** a la inflamación de los bronquiolos, independientemente de su causa.

II. Fisiopatología

El proceso inflamatorio en los bronquiolos genera edema de la mucosa, aumento de la secreción bronquiolar y con frecuencia contracción del músculo liso de la pared. Esto produce reducción de la luz del bronquiolo. En consecuencia habrá dificultad respiratoria y alteraciones auscultatorias. El factor que inicia la inflamación puede ser una infección o una reacción alérgica.

III. Diagnóstico

El signo clínico más característico de la reducción del calibre bronquiolar es la presencia de sibilancias a la auscultación, que implican el paso de aire a través de un conducto estrecho. Sin embargo, este signo puede no producirse en varias circunstancias. Por ejemplo, una obstrucción severa impedirá el paso del aire, con lo que el segmento afectado sufrirá atelectasia y se auscultará disminución del murmullo vesicular. Una reducción del calibre en bronquiolos de pared frágil (inmadurez en niños muy pequeños, estructura deficitaria en malnutrición grave, etc.) producirá el colapso de los mismos, escuchándose a veces el despegamiento de las paredes durante la inspiración (estertores subcrepitantes). El exceso de secreciones se manifestará como roncus bronquiales, y en algunos casos puede ser tan ruidoso que opaque la percepción de las sibilancias. La radiografía de tórax (y otros estudios de imagen) pueden ser normales o mostrar signos de hiperinsuflación pulmonar; también pueden verse complicaciones de la obstrucción al flujo aéreo como atelectasias, neumotórax o neumonía.

IV. Causas

A. Bronquiolitis infecciosa.

1. Viral
 - a) Virus sincitial respiratorio
 - b) Virus parainfluenza
 - c) Otros virus

2. Bacteriana o de otras causas (en asociación con bronconeumonía).

B. Bronquiolitis alérgica

1. Crisis de asma bronquial

V. Diagnóstico diferencial

A. La anamnesis es la principal herramienta para diferenciar las dos principales causas de bronquiolitis aislada:

1. La fiebre es característica de la bronquiolitis viral, pero puede presentarse en las crisis asmáticas cuando hay una infección concomitante, lo que no es tan raro ya que algunas crisis son desencadenadas tras un episodio de rinofaringitis, por ejemplo; la ausencia de fiebre, sin embargo, sugiere fuertemente una etiología no infecciosa.
2. Clásicamente se ha considerado que la edad de las crisis asmáticas es a partir de los 2 años de edad; sin embargo, cada vez se hace más evidente que es posible encontrar crisis asmáticas mucho antes de esta edad cuando hay una carga genética fuerte de atopia y exposición temprana a alérgenos.
3. La recurrencia de los cuadros sugiere fuertemente un cuadro alérgico.
4. En ocasiones es posible identificar un alérgeno conocido o probable.

B. El examen físico en un momento determinado puede resultar idéntico, pero es útil para valorar la gravedad del caso y la respuesta al tratamiento, lo que puede ser valioso para determinar, en casos de duda, la eficacia terapéutica de los broncodilatadores. Una respuesta positiva sugiere asma bronquial.

C. Los estudios de laboratorio de rutina (hemograma, etc.) sirven más para valorar el estado general que para diferenciar el asma de la bronquiolitis infecciosa; pueden realizarse pruebas de detección viral. Las pruebas de alergia no se realizan en el contexto de una reacción aguda.

- D.** Las **imágenes** del tórax (radiografías, etc.) no sirven para diferenciar la bronquiolitis viral del asma, pero son muy útiles para detectar complicaciones o patologías asociadas (atelectasia, neumonía, etc.).

NEUMONITIS

I. Definición

La **neumonitis** es la inflamación del parénquima pulmonar. En cuanto al término “**neumonía**”, existen diferentes definiciones y no todas coinciden. Nosotros utilizaremos la definición que llama **neumonías** a las patologías infecciosas que involucran el parénquima pulmonar.

II. Fisiopatología

Hablamos de un proceso inflamatorio en el parénquima del pulmón, lo que significa que hay alveolitis, y esto implica la presencia de líquido alveolar. Los alveolos húmedos tienden a colapsarse, lo que puede ser fácilmente percibido por auscultación (estertores crepitantes) y el parénquima condensado es visible radiográficamente (infiltrado radioopaco con broncograma aéreo).

III. Diagnóstico

Distinguir la presencia de líquido alveolar inflamatorio de la existencia de líquido por otras causas requiere demostrar otros signos de inflamación (por ejemplo: fiebre, leucocitosis, neutrofilia, elevación de reactantes de fase aguda, etc.) y descartar otras causas de pulmón húmedo (edemas generalizados, estasis vascular, etc.). Dado que muchos diversos procesos patológicos pueden estar implicados en la génesis de una neumonitis, los signos y síntomas pueden superponerse y no siempre es fácil establecer el diagnóstico, por lo que deben tenerse en cuenta las diferentes posibilidades durante todo el proceso terapéutico.

IV. Causas

Si tomamos en cuenta que la presencia de un proceso inflamatorio significa una reacción defensiva del organismo ante un agente nocivo, su presencia implica al menos dos elementos: el agresor y el sistema inmunitario. Los agresores pueden ser organismos vivos extraños (gérmenes) o sustancias perjudiciales. Los sistemas de defensa del aparato respiratorio requieren la integridad anatómica y fisiológica de sus componentes. Como es de suponerse, un trastorno final puede ser el resultado de la combinación de varias circunstancias predisponentes. Si queremos dar un tratamiento efectivo, lo lógico es tratar de conocer todos los factores que puedan influir en la fisiopatología de la enfermedad. Hay que entender, entonces, que en un mismo episodio de neumonitis puede haber más de una causa implicada, y para un diagnóstico acertado y completo conviene intentar al menos contestarnos 4 preguntas:

A. ¿Hay gérmenes implicados?

Sean los agentes primarios o simplemente oportunistas que aprovechan una debilidad o patología preexistente, los gérmenes suelen jugar un rol importante en la mayoría de las neumonitis. Recordemos que el aire introducido durante la respiración normal lleva al interior del cuerpo una multitud de gérmenes, siendo muchos de éstos habitantes normales de las vías respiratorias altas. Algunos gérmenes pueden ser beneficiosos mientras que otros resultan perjudiciales. Habrá que identificar, por tanto, qué microorganismos están presentes y qué papel desempeñan en el caso estudiado. Los gérmenes pueden ser:

1. Bacterias
2. Micobacterias
3. Micoplasmas
4. Actinomyces
5. Nocardia
6. Clamidias

7. Rickettsias
8. Virus
9. Hongos
10. Parásitos

B. ¿Hay agentes físicos, sustancias químicas o productos biológicos implicados?

Sean los agentes primarios o simplemente oportunistas que aprovechan una debilidad o patología preexistente, los gérmenes suelen jugar un rol importante en la mayoría de las neumonitis. Recordemos que el aire introducido durante la respiración normal lleva al interior del cuerpo una multitud de gérmenes, siendo muchos de éstos habitantes normales de las vías respiratorias altas. Algunos gérmenes pueden ser beneficiosos mientras que otros resultan perjudiciales. Habrá que identificar, por tanto, qué microorganismos están presentes y qué papel desempeñan en el caso estudiado. Los agentes ofensores pueden ser:

1. Agentes físicos:
 - a) Radiación
 - b) Cuerpos extraños aspirados
2. Sustancias químicas:
 - a) Tabaco
 - b) Polvos (neumoconiosis)
 - c) Contenido gástrico aspirado
 - d) Líquido amniótico aspirado (con o sin meconio)
 - e) Gases tóxicos o irritantes (hidrocarburos, etc.)
 - f) Medicamentos administrados por vía respiratoria
 - g) Drogas inhaladas
3. Productos biológicos del sistema inmunitario
 - 1) En reacciones alérgicas
 - 2) En reacciones autoinmunes

C. ¿Hay anomalías anatómicas implicadas?

A veces como factor agregado y en ocasiones como el principal causante, los trastornos de la forma de las vías aéreas pueden contribuir a la patogenia de la enfermedad actual. La inmunidad respiratoria requiere una anatomía favorable. Consecuentemente, deberemos verificar si el aparato respiratorio mantiene su morfología intacta o si hay algo anormal que pudiera ser tratado o corregido. Las anomalías anatómicas más comúnmente implicadas incluyen:

1. Malformaciones de las vías aéreas o los vasos sanguíneos:
 - a) Quistes
 - b) Secuestro
 - c) Fístula traqueoesofágica
 - d) Fístula arteriovenosa
2. Deformaciones de las vías aéreas o los vasos sanguíneos:
 - a) Colapso bronquial: por lo general rápidamente progresa a colapso alveolar
 - b) Colapso alveolar (atelectasias)
 - 1) Por obstrucción o compresión bronquial
 - 2) Por compresión pulmonar (derrame pleural, etc.)
 - c) Dilatación bronquial (bronquiectasias)
 - d) Irregularidades por enfermedad o cirugía previa (cicatrices, secuelas, etc.)
3. Cavidades anormales por necrosis de las vías aéreas:
 - a) Cavernas
 - b) Abscesos
 - c) Bullas

D. ¿Hay anomalías fisiológicas implicadas?

El sistema inmunitario puede ser ineficaz y permitir la proliferación de gérmenes ya sea porque su reacción es muy débil o porque es exagerada pero ineficaz (alergia); puede ser, por

otra parte, que la respuesta ocasione autoagresión. Los trastornos a diagnosticar pueden incluir:

1. Anomalías de la mecánica ventilatoria:
 - a) Que predispongan a la broncoaspiración
 - 1) Trastornos de la deglución
 - 2) Reflujo gastroesofágico
 - b) Que predispongan a la acumulación de líquido o secreciones en el pulmón:
 - 1) Decúbito prolongado (hipostasis)
 - 2) Insuficiencia cardiaca izquierda
 - 3) Mucoviscidosis
 - 4) Síndrome de cilios inmóviles
2. Defectos del sistema inmunitario en general:
 - a) Inmunodepresión
 - 1) Congénita
 - 2) Adquirida
 - a. SIDA
 - b. Fármacos
 - c. Malnutrición
 - d. Enfermedades crónicas debilitantes:
 - i) Neoplasias
 - ii) Diabetes
 - iii) Drepanocitosis
 - b) Trastornos alérgicos
 - c) Enfermedades autoinmunes
 - 1) Síndrome de Goodpasture
 - 2) Granulomatosis de Wegener
 - 3) Lupus eritematoso
 - 4) Artritis reumatoide.

- 5) Granulomatosis linfomatoide
- 3. Enfermedades idiopáticas o mal conocidas que cursan con afectación pulmonar:
 - a) Sarcoidosis
 - b) Hemosiderosis pulmonar
 - c) Histiocitosis X
 - d) Fibrosis pulmonar
 - e) Microlitiasis alveolar
 - f) Proteinosis alveolar
 - g) Neumonitis intersticial descamativa

V. Causas de neumonías recurrentes

- A. Neumonía o neumonitis crónica con agudizaciones. Ej.: Tuberculosis.
- B. Alteraciones del aclaramiento mucociliar:
 - 1. Fibrosis quística del páncreas
 - 2. Síndrome de cilios inmóviles
- C. Estasis pulmonar:
 - 1. Neumonía por hipostasis
 - 2. Insuficiencia cardíaca izquierda
- D. Alteraciones anatómicas pulmonares:
 - 1. Quistes
 - 2. Secuestros
 - 3. Bronquiectasias
 - 4. Malformaciones arteriovenosas
 - 5. Bullas enfisematosas (Ej.: déficit de α -1 antitripsina)
- E. Broncoaspiración recurrente:

1. Fístula traqueoesofágica
2. Reflujo gastroesofágico

F. Obstrucción bronquial:

1. Tumoraciones
2. Cuerpo extraño

G. Inmunodepresión:

1. Congénita
2. Adquirida:
 - a) SIDA
 - b) Fármacos
 - c) Malnutrición
 - d) Enfermedades crónicas debilitantes:
 - 1) Neoplasias
 - 2) Diabetes
 - 3) Drepanocitosis

VI. Diagnóstico diferencial

A. Diagnóstico diferencial por la historia clínica:

1. Edad:
 - a) Menores de 6 meses: Virus sincitial respiratorio, parainfluenza, clamidias, tosferina, estreptococos
 - b) 10-15 años: Micoplasma
 - c) Adultos: Neumococo
2. Escalofrío:
 - a) Único: Neumococo
 - b) Recurrente: Klebsiella y otros
 - c) Ausente: Neumonías intersticiales, H. influenzae

3. Síntomas generales:

- a) Fulminantes: Estafilococos, Klebsiella
- b) Mucho para lo esperado por examen físico: Neumonías intersticiales
- c) Pocos para lo esperado por examen físico, fiebre alta e infiltrado radiográfico: Tuberculosis
- d) Normales: Neumococo y otros

1. Espujo:

- a) Mucoso, no purulento: Neumonías intersticiales
- b) Amarillo purulento: Estafilococos
- c) Mucopurulento: Streptococos, H. influenzae
- d) Herrumbroso, rosado: Neumococo
- e) En jalea de grosella, rojo ladrillo: Klebsiella

2. Dolor pleurítico:

- a) Presente: Neumococo, Klebsiella
- b) Ausente: Neumonitis intersticiales, estafilococos, H. influenzae, tuberculosis.

B. Asociaciones importantes:

1. Neumonitis + sinusitis:

- a) Síndrome de Young
- b) Diskinesia ciliar primaria
- c) Granulomatosis de Wegener

2. Neumonitis + artritis:

- a) Lupus eritematoso sistémico
- b) Artritis reumatoide y síndrome de Caplan (artritis reumatoide + neumoconiosis)
- c) Granulomatosis de Wegener
- d) Sarcoidosis.

3. Neumonitis + alteración renal (hematuria, etc.):

- a) Síndrome de Goodpasture
- b) Granulomatosis de Wegener

- c) Lupus eritematoso sistémico
- d) Hipernefroma con metástasis pulmonar

C. Neumonías intersticiales.

1. Gérmenes causales:

- a) Virus
- b) *Mycoplasma pneumoniae*
- c) *Chlamydia psittaci* (psitacosis)
- d) *Rickettsias* (fiebre Q)
- e) *Pneumocystis carinii*

2. Características clínicas:

- a) Predominan los síntomas generales (cefalea, fiebre, anorexia, mialgias)
- b) Tos puede faltar, y si hay suele ser seca
- c) Puede haber bloqueo alveolocapilar
- d) Hallazgos físicos escasos en comparación con la sintomatología clínica
- e) Patrón radiológico intersticial
- f) No escalofríos ni dolor pleurítico
- g) Inicio más gradual
- h) Leucocitos no más de 10.000 / mm³

D. Infiltrados pulmonares con eosinofilia.

1. Eosinofilia pulmonar simple (síndrome de Löeffler):

- a) Infiltrados "fantasmas" (cambian en días)
- b) Duración breve, evolución benigna
- c) Causas:
 - 1) *Áscaris*
 - 2) *Uncinarias*
 - 3) *Estrongiloides*

2. Síndromes similares a Löeffler:
 - a) Paragonimiasis pulmonar:
 - 1) Huevos en esputo o heces
 - 2) Hemoptisis (98%), esputo rojizo
 - 3) Antecedente de ingesta de cangrejos o mariscos
 - b) Toxocariasis pulmonar:
 - 1) Fiebre (80%)
 - 2) Hepatomegalia (75%)
 - 3) Convulsiones (25%): también pueden darse en la paragonimiasis cerebral
 - 4) Urticaria o pápulas (20%)
 - 5) Adenopatías (8%)
 - 6) Antecedente de perros o gatos.
 - c) Ascariasis pulmonar (no Löeffler):
 - 1) Esputo con sangre
 - 2) No signos abdominales
3. Eosinofilia tropical (microfilaria):
 - a) Cuadros asmáticos
 - b) Se da en India (sureste) y Malasia (Singapur), rara vez en otros lugares; en Ecuador el Dr. Barrera Sosa describió un caso asociado a paragonimiasis pulmonar.
4. Eosinofilia pulmonar crónica secundaria:
 - a) Por infecciones:
 - 1) Parásitos
 - 2) Hongos, incluyendo la aspergilosis broncopulmonar alérgica
 - 3) Bacterias
 - b) Por otras causas:
 - 1) Neumonitis por hipersensibilidad
 - 2) Periarteritis nodosa

5. Neumonía eosinófila crónica:
 - a) Infiltrados en periferia de los campos pulmonares
 - b) Fiebre, sudoración nocturna y disnea
 - c) Responde a corticoterapia
6. Neumonitis intersticiales no infecciosas y sin eosinofilia:
 - a) Tóxicas: Neumoconiosis:
 - 1) Carbón
 - 2) Asbesto
 - 3) Sílice
 - 4) Berilio
 - b) Fármacos:
 - 1) Busulfán
 - 2) Bleomicina
 - 3) Nitrofurantoína
 - 4) Oro
 - 5) Penicilamina
 - c) Tóxicos:
 - 1) Oxígeno
 - 2) SO₂
 - 3) Tolueno
 - 4) Paraquat
 - d) Idiopáticas:
 - 1) LES, AR, granulomatosis de Wegener
 - 2) Sarcoidosis
 - 3) Síndrome de Goodpasture
 - 4) Hemosiderosis pulmonar
 - 5) Neumonitis intersticial descamativa
 - 6) Fibrosis pulmonar idiopática

7. Neumopatía + disfunción hepática:
- a) Toxoplasmosis (puede haber miocarditis)
 - b) Déficit de α -1 antitripsina (enfisema pulmonar y hepatopatía)
 - c) Sepsis

APARATO CARDIOVASCULAR

SÍNTOMAS

➤ Dolor precordial

I. Definición

Se denomina **dolor precordial** (etimológicamente “dolor delante del corazón”) a la sensación de dolor o molestia percibida en la parte anterior del tórax (independientemente de cuál sea el sitio real de la lesión que lo produce).

II. Fisiopatología

El dolor debe ser transmitido desde el tórax hasta la corteza cerebral para que se haga consciente. La vía comienza con los receptores nociceptivos y los plexos nerviosos periviscerales para los órganos intratorácicos (y algunos intraabdominales, ya que el sistema de localización del dolor no es muy exacto en las vísceras), y con terminaciones nerviosas libres en la pared torácica; en el caso de las vísceras, probablemente los impulsos viajan al sistema nervioso central a través de los mismos nervios que llevan las eferencias simpáticas y parasimpáticas y llevados al tálamo a través de diversas vías medulares ipsilaterales y contralaterales; la información dolorosa proveniente de los tejidos superficiales viaja hacia los nervios raquídeos quienes a través de sus raíces posteriores transmiten los impulsos hacia la médula espinal, siendo receptados en las astas posteriores y llevados por los tractos espinotalámicos laterales al tálamo contralateral. De ahí parten fibras talamocorticales que llegan a la circunvolución postrolándica (área sensitiva primaria) en la corteza cerebral (lóbulo parietal). Desde los órganos afectados hasta la corteza cerebral, cualquier afectación en alguna parte de esta vía puede generar un dolor referido al tórax.

III. Diagnóstico

Tratándose de un síntoma, nunca debemos olvidar la subjetividad de esta información. El dolor puede ser en ocasiones inventado, fingido o exagerado, y en otros casos también ignorado, disimulado o negado; además la percepción de sensaciones torácicas diversas puede ser referida confusamente e interpretada como dolor, sobre todo cuando la angustia de creer que se padece algún trastorno grave lleva al paciente a sobrevalorar alguna molestia menor. Tal es el caso de algunas lipotimias, palpitaciones, sensaciones de reflujo gastroesofágico, etc.

Debe tomarse en cuenta la situación mental del paciente: ¿su nivel de conciencia es adecuado o lo fue cuando refirió el dolor? ¿Su memoria está indemne? ¿Su estado de ánimo podría haber afectado su percepción? ¿Su edad y su desarrollo mental le permiten interpretar y manifestar adecuadamente las sensaciones que percibe? ¿Padece algún retraso del desarrollo psíquico? ¿Su capacidad de comunicación y su desarrollo del lenguaje son adecuados? También hay que estimar la importancia de las situaciones que lo rodean: ¿tiene algún interés en conseguir que lo consideren enfermo? ¿Se queja solamente en presencia o en ausencia de ciertas personas?

En todo caso, todo síntoma referido debe ser evaluado a conciencia antes de atribuirlo a una percepción exagerada o simulada, ya que puede ser un aviso temprano de enfermedades prevenibles que de ser ignoradas pueden progresar a cuadros graves.

IV. Causas

A. Cardiovasculares

1. Alteraciones del miocardio

a) Miocarditis

b) Isquemia miocárdica

1) Por exceso de trabajo del miocardio

a. Taquiarritmias

- 2) Por trastorno de la arteria aorta
 - a. Estenosis aórtica
 - b. Insuficiencia aórtica
 - c. Disección aórtica
- 3) Por trastorno de las arterias coronarias
 - a. Vasoespasmo
 - b. Aterosclerosis
 - c. Trombosis
 - d. Embolismo
 - e. Compresión extrínseca
 - i) Neoplasias
 - ii) Miocardiopatía hipertrófica
- 2. Alteraciones del pericardio
 - a) Pericarditis
- B. Respiratorias**
 - 3. Alteraciones del pulmón
 - a) Neumonitis
 - b) Tromboembolismo pulmonar
 - c) Masas intrapulmonares
 - 4. Alteraciones de la pleura
 - a) Pleuritis
 - b) Neumotórax
- C. Mediastínicas**
 - 5. Mediastinitis
 - 6. Neoplasias
- D. Digestivas.**
 - 1. Reflujo gastroesofágico

2. Espasmo esofágico
3. Alteraciones abdominales con dolor irradiado al tórax
 - a) Gastritis
 - b) Pancreatitis
 - c) Peritonitis
 - d) Otras

E. Parietales (pared torácica)

1. Alteraciones musculares
 - a) Mialgias
 - b) Miositis
2. Alteraciones articulares
 - a) Costocondritis
3. Alteraciones neurales
 - a) Neuritis y polineuritis
 - 1) Herpes zoster
 - 2) Otras
 - b) Radiculopatías
 - c) Trastornos medulares

F. Psicógenas

V. Diagnóstico diferencial

A. La **historia clínica** debe precisar fundamentalmente:

1. El tiempo de evolución del dolor: agudo, crónico o recurrente.
2. La localización del dolor: bien delimitado en un sitio específico, mal delimitado y difuso o variable de un episodio a otro.
3. Las circunstancias que agravan o alivian el dolor: ejercicio, comidas, posiciones.
4. Los antecedentes y factores de riesgo, por ejemplo:

- a) ¿Hay antecedentes o factores de riesgo de índole cardiovascular (cardiopatías congénitas, obesidad, hiperlipidemia, tabaquismo, consumo de drogas, etc.)?
 - b) ¿Hay antecedente de consumo de medicamentos que puedan generar o predisponer a la aparición de arritmias?
 - c) ¿Hay historia de haber permanecido en cama mucho tiempo (riesgo de embolia pulmonar)?
5. La concomitancia de otros síntomas:
- a) Dolor torácico + síntomas respiratorios específicos (rinitis, tos): el dolor puede ser parte de un síndrome puramente respiratorio (neumonía, pleuritis) o añadirse al mismo (complicaciones cardíacas de problemas respiratorios, etc.).
 - b) Dolor torácico + disnea: por lo común habrá que descartar rápidamente patologías graves; muchas veces conviene tomar de inmediato una radiografía de tórax que suele servir para descartar un gran número de trastornos que requieren intervención inmediata (neumotórax a tensión, disección aórtica, pericarditis con derrame, insuficiencia ventricular por infarto de miocardio, etc.).
 - c) Dolor torácico + síncope, ceguera súbita o dolor intenso de espalda: se debe sospechar disección aórtica y valorar:
 - 1) Pulsos radiales y carotídeos (¿ausentes?)
 - 2) Diuresis (¿oliguria?)
 - 3) Radiografía de tórax (¿ensanchamiento del mediastino?)

Si hay datos sugestivos de disección aórtica:

- 1) Excluir infarto de miocardio concomitante (por oclusión de coronarias durante la disección) con electrocardiograma y CK-MB.
- 2) Demostrar la disección con aortografía (contraindicada si hay infarto de miocardio) o tomografía axial computarizada.
- 3) Cirugía.

B. El **examen físico** debe dirigirse principalmente a orientar el diagnóstico entre procesos de pared torácica, afectación cardiaca, trastornos respiratorios y otras patologías con dolor referido al tórax.

1. Inspección:

- a) Descubrir el tórax anterior y posterior en busca de signos de trauma torácico reciente o antiguo (hematomas, exco-riaciones, cicatrices), vesículas herpéticas (el zoster causa dolor agudo y puede en ocasiones no haber sido advertido o cursar con pocas e incluso ninguna lesión visible) o asimetrías (cardiomegalia, neumotórax, escoliosis, etc.).
- b) Buscar ingurgitación yugular y edema de miembros inferiores (signos de insuficiencia cardiaca).
- c) Valorar el estado respiratorio (nivel de conciencia, color de la piel, patrón ventilatorio, uso de músculos accesorios).

2. Palpación:

- a) Tórax: Es muy importante evidenciar el dolor exquisito y localizado a la palpación que puede encontrarse en las fracturas costales, en la osteocondritis y en algunas neuralgias. Hay que advertir que muchos procesos infecciosos y febriles pueden cursar con malestar generalizado, mialgias y artralgias inespecíficas, que generarán una respuesta dolorosa a la palpación de casi cualquier lugar del cuerpo. Debe notarse un dolor localizado en puntos específicos para sospechar lesión de pared torácica.
- b) Abdomen: Investigar la presencia de hepatomegalia. Cabe recordar que en los lactantes el signo más precoz de insuficiencia cardiaca puede ser la hepatomegalia sola (la ingurgitación yugular y el edema pueden verse disimulados por la distribución de grasa corporal). También deberán examinarse los puntos álgicos característicos de procesos abdominales que podrían presentarse inicialmente con dolor irradiado al tórax (colecistitis, pancreatitis, úlcera perforada).

3. Percusión:

En este caso tiene menos importancia que otras investigaciones; cuando hay disnea nos puede ayudar a diagnosticar,

por ejemplo, un neumotórax o un derrame pleural grandes, pero por lo general se requiere confirmación radiológica antes de proceder a una intervención terapéutica. Por otra parte, la percusión puede ser un examen molesto en un niño con dolor torácico y el llanto dificulta otras exploraciones. Si se considera necesaria, debe realizarse la percusión después de los otros exámenes.

4. Auscultación:

- a) Frote pericárdico (pericarditis sin derrame).
- b) Ruidos cardiacos disminuidos en intensidad (pericarditis con derrame, insuficiencia cardiaca).
- c) Frote pleural (pleuritis).
- d) Soplo cardíaco (rotura tabique interventricular, insuficiencia mitral por disfunción de músculo papilar o rotura de cuerda tendinosa por infarto, etc.).

5. Presión arterial:

Si está elevada, es un factor de riesgo para isquemia miocárdica y disección aórtica; debe sin embargo repetirse la toma para confirmación, ya que el dolor y la angustia acompañante pueden por sí solos haber generado una descarga adrenalínica y por ende haber elevado la medición.

6. Si el paciente colabora y se considera procedente, pueden ensayarse maniobras para diferenciar pericarditis de infarto miocárdico:

- a) El dolor de la pericarditis aumenta al:
 - 1) Acostarse
 - 2) Respirar profundo
 - 3) Torcer el tórax
 - 4) Tragar
 - 5) Toser
 - 6) Bostezar
- b) El dolor de la pericarditis disminuye al:

- 1) Sentarse inclinado hacia adelante.
 - c) El dolor de infarto no se modifica con estas maniobras.
- C. Los **estudios de laboratorio** y gabinete deben solicitarse de acuerdo a las sospechas generadas por la anamnesis y la exploración física, y pueden incluir:
1. Hemograma y reactantes de fase aguda: ayudan a valorar el estado general del paciente y pueden contribuir al diagnóstico de diversas patologías infecciosas e inflamatorias, pero la información que proporcionan suele ser inespecífica, además de requerir una interpretación adecuada para no confundir las reacciones de desmarginación leucocitaria simple con los procesos inflamatorios verdaderos, y éstos a su vez con las infecciones.
 2. Enzimas musculares y cardíacas (como CPK y CK-MB), que podrían ayudar a diagnosticar un infarto (se elevan entre 4 y 48 horas después del mismo).
 3. Estudios de imagen: la radiografía de tórax suele bastar para diagnosticar muchos problemas respiratorios y algunos cardíacos, así como fracturas y otras lesiones traumáticas. En casos particulares pueden requerirse incidencias laterales, oblicuas o especiales. Otros estudios (tomografía, etc.) han de reservarse para las situaciones que lo ameriten.
 4. Electrocardiograma, que podría ayudar a diagnosticar:
 - a) Isquemia miocárdica (T invertida)
 - b) Infarto de miocardio (ondas Q, ST elevado)
 - c) Pericarditis con derrame (bajo voltaje generalizado)
 - d) Extrasístoles y otras arritmias (con o sin infarto)
 - e) Recordaremos que un electrocardiograma normal no descarta afectación cardíaca (angina, etc.). Además hay alteraciones del electrocardiograma que podrían enmascarar un infarto (por ejemplo: un bloqueo de rama).

SIGNOS

➤ **Soplo cardiaco**

I. Definición

El **soplo cardiaco** es una alteración auscultatoria característica percibida en la zona precordial y en ocasiones también fuera de ella por irradiación (al cuello, a la espalda, etc.).

II. Fisiopatología

Al igual que un soplo de aire, el soplo cardiaco es causado por la existencia de un flujo turbulento, en este caso de un líquido (la sangre), que se da por su fricción a alta velocidad contra la pared del vaso sanguíneo o del corazón. Como es bien conocido, el flujo será más rápido (y el soplo más intenso) cuando la velocidad o el volumen de sangre resultan excesivos para el calibre del vaso o el orificio que deba atravesar. Esto significa que a veces una comunicación anormal grande puede cursar sin soplo o con un soplo mínimo, mientras que una comunicación pequeña sin repercusión funcional puede provocar un soplo intenso. También puede ocurrir que una comunicación anormal no genere soplo por sí misma pero lo ocasione por el hiperflujo causado en otro lugar. Es típico, por ejemplo, que una comunicación interventricular genere un soplo sistólico muy audible en el foco de la arteria pulmonar debido a la gran cantidad de sangre que se desvía hacia ésta, creando una situación de “estenosis relativa” (el vaso es de calibre normal, pero el flujo de sangre a través del mismo es excesivo).

Recordemos también que la velocidad del flujo sanguíneo depende fundamentalmente de la actividad cardiaca, pero no exclusivamente de ella, sino también de otros factores físicos entre los que destaca la viscosidad de la sangre. De ahí que en la anemia grave, en las crisis de tirotoxicosis y en otros trastornos sin patología estructural puedan escucharse con frecuencia sonidos de baja intensidad conocidos en el argot clínico como “soplos funcionales”.

Por último, cualquier elemento que dificulte, obstruya parcialmente o desvíe el trayecto sanguíneo causando turbulencia puede ser el origen de un soplo audible. Una vegetación por endocarditis bacteriana, una prótesis valvular inadecuada, un cuerpo extraño intravascular o intracardiaco, una tumoración, un aneurisma, una malformación arteriovenosa, etc., son algunas de las causas a considerar en este grupo.

III. Diagnóstico

Siendo un signo, se trata por definición de una alteración objetiva; sin embargo, hay que contar con la subjetividad de su apreciación, ya que en algunos casos (soplos de baja intensidad, frecuencia cardíaca muy elevada, interferencia de otros sonidos torácicos o de ruidos ambientales, examinador poco experimentado, etc.), cabe la posibilidad de equivocarse. A menos que se trate de un sonido muy claro o lo corroboren varios examinadores, hay que tener siempre presente la posibilidad de error de percepción.

Por otra parte, es también posible no diagnosticar soplos sencillamente por falta de auscultación o por una técnica descuidada de la misma. También recordaremos que muchas patologías cursan con soplos que varían de un día a otro e incluso de un momento a otro. Nunca debemos descartar un posible diagnóstico basados únicamente en la “ausencia de soplo”.

IV. Causas

A. Soplos funcionales

1. Soplo del recién nacido
2. Soplo funcional de estenosis periférica de la arteria pulmonar
3. Soplo de Still
4. Soplo de eyección pulmonar
5. Soplo venoso

6. Soplo carotídeo
7. Soplo de anemia

B. Soplos orgánicos

1. Comunicaciones anormales
2. Insuficiencias valvulares
3. Estenosis valvulares
 - a) Reales
 - b) Funcionales (por hiperflujo)
4. Estenosis vasculares
 - a) Reales
 - b) Funcionales (por hiperflujo)
5. Materiales o cuerpos extraños
 - a) Biológicos: malformaciones, tumores, vegetaciones, granulomas, ateromas, etc.
 - b) Artificiales: ligaduras, prótesis, marcapasos, catéteres, etc.

V. Diagnóstico diferencial

- A. Actualmente el **ecocardiograma** es el estudio de elección que confirmará o descartará cualquier alteración anatómica o funcional cardíaca.

➤ **Hipertensión arterial**

I. Definición

La **hipertensión arterial** se define como la presión sistólica y/o diastólica igual o mayor al percentil 95 para la edad, género y estatura; para confirmar el diagnóstico esta medida debe ser tomada en tres o más ocasiones en un lapso de 4 a 6 semanas, dentro y fuera del ámbito hospitalario y del consultorio (para evitar la llamada “hipertensión de bata blanca”).

Se habla de **prehipertensión** cuando la presión sistólica o diastólica es igual o mayor al percentil 90 pero menor del 95. Los adolescentes (y adultos) se consideran prehipertensos a partir de niveles de presión arterial iguales o mayores de 120/80 mmHg.

II. Fisiopatología

La tensión de las arterias es el resultado de la oposición entre el volumen de sangre circulante y la resistencia de la pared vascular. El incremento de uno o ambos factores producirá un aumento de la presión arterial. Ambos están sujetos a variaciones fisiológicas y patológicas y a regulación neurohormonal.

El control neural de la presión produce respuestas rápidas pero de efecto transitorio. Una hipotensión aguda genera descarga simpática adrenérgica que provoca incremento de la actividad cardíaca y vasoconstricción periférica, lo que regula la presión hasta que se activen mecanismos hormonales de mayor duración si la patología persiste.

El principal órgano involucrado en el control endocrino de la volemia es el riñón a través de mecanismos que aumentan o disminuyen las pérdidas de líquido a través de la orina. El riñón también participa activamente en la detección de alteraciones de la presión arterial y su corrección por la actividad del aparato yuxtaglomerular, que al percibir una disminución de la presión en la arteriola aferente libera una hormona llamada renina, que activa al angiotensinógeno sanguíneo transformándolo en angiotensina I. A nivel pulmonar la angiotensina I por acción de la enzima convertidora de angiotensina se transforma en angiotensina II. Esta última, además de producir vasoconstricción, incrementa la producción de aldosterona, hormona que estimula la reabsorción renal de cloro, sodio y agua en intercambio por potasio e hidrogeniones, con lo que se incrementa la volemia. En definitiva cuando la presión baja, el riñón genera una serie de reacciones que producen vasoconstricción y retención de líquidos.

III. Diagnóstico

Primeramente hay que señalar que la hipertensión puede dar síntomas leves o no dar síntomas, por lo que es mandatorio revisar la presión arterial de todo niño atendido en una consulta pediátrica. En los niños con obesidad o retardo del crecimiento esta medición resulta particularmente importante. Igualmente cuando hay cualquier signo o síntoma de afectación nerviosa, cardiovascular, renal o endocrina.

Aunque todo signo por definición es una alteración objetiva, hay que tomar en cuenta la subjetividad de su apreciación y la posibilidad de fallas en los dispositivos de medición o en la técnica empleada. El brazalete utilizado debe ser de las dimensiones adecuadas para el brazo del niño (la longitud de la bolsa inflable debe ser dos tercios del largo del brazo medido del acromion al olecranon; el ancho del brazalete debe corresponder al 40% de la circunferencia del brazo). Es importante que la toma sea realizada en varias ocasiones y por personas diferentes.

IV. Causas

- A. Hipertensión primaria (idiopática)
- B. Hipertensión secundaria
 1. Trastornos del sistema nervioso
 2. Trastornos del aparato cardiovascular
 3. Trastornos renales
 4. Trastornos de glándulas endocrinas (hipófisis, tiroides, suprarrenales)
 5. Exposición a tóxicos o sustancias con actividad sobre los sistemas nervioso o endocrino

V. Diagnóstico diferencial

- A. La **historia clínica** debe investigar:

1. Antecedente de uso (o abuso) de medicamentos, drogas y suplementos alimentarios u hormonales, así como exposición a tóxicos.
2. Antecedente de signos o síntomas que sugieran enfermedad de los posibles sistemas afectados (nervioso, endocrino, cardiovascular y renal).
3. Antecedente de signos o síntomas que sugieran enfermedades autoinmunes asociadas con patología renal (principalmente lupus).

B. El **examen físico** podrá evidenciar:

1. Edema en las nefropatías.
2. Obesidad, que es un factor conocido relacionado con la hipertensión primaria; la obesidad de la parte superior del tronco se asocia al síndrome de Cushing.
3. Talla baja, que debe hacer sospechar síndrome de Turner.
4. Alteraciones pupilares o edema de papila, lo que sugiere la existencia de hipertensión endocraneana con hipertensión sistémica secundaria (compensatoria, para mantener la presión de perfusión cerebral).
5. Respiración nasal, hipertrofia adenoidea u otras alteraciones asociadas con trastornos del sueño.
6. Fascies de luna llena en el síndrome de Cushing.
7. Eritema malar sugestivo de lupus eritematoso sistémico con hipertensión por la nefropatía de esta enfermedad.
8. Cuello alado en el síndrome de Turner.
9. Tumoraciones o agrandamiento generalizado de la glándula tiroides.
10. Trastornos de pigmentación u otras alteraciones cutáneas que pueden corresponder a enfermedades del sistema nervioso (manchas café con leche en la neurofibromatosis, manchas hipopigmentadas en la esclerosis tuberosa, etc.).
11. Taquicardia, que puede estar presente en los trastornos neurales o endocrinos, como por ejemplo hipertiroidismo,

feocromocitoma, neuroblastoma, etc., y también en las crisis de ansiedad y en la hipertensión primaria.

12. Los ruidos cardíacos disminuidos o el frote pericárdico pueden indicar la existencia de pericarditis (en trastornos autoinmunes).
13. El hallazgo de un soplo cardíaco más audible en la espalda es característico de la coartación aórtica. Ante este signo es mandatorio tomar los pulsos y la presión en las cuatro extremidades (se espera encontrar pulsos y presión más alta en las superiores que en las inferiores, al revés de lo que sería usual).
14. Una masa abdominal puede corresponder a riñón (hidronefrosis, poliquistosis, tumor de Wilms, etc.) o a diversas neoplasias productoras de sustancias con actividad hormonal (neuroblastoma, feocromocitoma, etc.).
15. La auscultación de un soplo abdominal puede generar la sospecha de estenosis de la arteria renal.

C. Los **exámenes complementarios** más importantes son:

1. Las pruebas de función renal (urea, creatinina, examen de orina, etc.) ayudarán a detectar el compromiso de este órgano.
2. La medición de niveles hormonales, así como la determinación de electrolitos urinarios en los casos indicados, evidenciarán los trastornos endocrinos existentes.
3. La radiografía de tórax y el ecocardiograma pueden demostrar hipertrofia ventricular izquierda secundaria a hipertensión sistémica crónica; también pueden mostrar signos de pericarditis (asociada a lupus, por ejemplo).
4. La ecografía es necesaria para diagnosticar estenosis arteriales (coartación aórtica, estenosis de arteria renal).
5. La tomografía y otros estudios de imagen son útiles para la visualización de tumores y otras masas.
6. La resonancia magnética es el estudio de elección para observar patologías del sistema nervioso.

SÍNDROMES

➤ **Insuficiencia cardiaca**

I. Definición

La insuficiencia cardiaca es un síndrome en el cual el corazón como bomba es incapaz de proporcionar suficiente sangre oxigenada para mantener las demandas metabólicas de los tejidos.

II. Fisiopatología

Funcionalmente, el corazón trabaja como dos bombas paralelas para mantener la circulación sistémica (mediante la dinámica de las cavidades del lado izquierdo) y la circulación pulmonar (a través de la actividad de las cavidades derechas). Dado que la mayor parte de la fuerza contráctil del miocardio la ejercen los ventrículos y que son éstos finalmente los que expulsan la sangre del corazón hacia las arterias, en la insuficiencia cardiaca se pueden reconocer dos síndromes: insuficiencia ventricular izquierda e insuficiencia ventricular derecha. La primera conduce al estancamiento de la sangre en el lecho capilar pulmonar generando trasudado de líquido hacia el espacio intersticial de este órgano (edema pulmonar), produciendo disnea. La segunda ocasiona estasis en las venas sistémicas, manifestándose como edema generalizado.

III. Diagnóstico

- A. Diferenciar otras causas de edema (ver el apartado de edema).
- B. Diferenciar falso agrandamiento de silueta cardíaca:
 1. Radiografía en decúbito
 2. Corazón transverso en gordos
 3. Deformidad torácica
 4. Quistes
 5. Grasa pericárdica

IV. Causas

A. Cardíacas:

1. Endocardio:

- a) Cortocircuito (comunicación interventricular, comunicación interauricular, conducto arterioso persistente, etc.).
- b) Valvulopatía congénita o adquirida.
- c) Neoplasia: Mixoma atrial

2. Miocardio:

a) Infecciones (miocarditis):

- 1) Viral
- 2) Enfermedad de Chagas

b) Tóxicos:

- 1) Alcohol
- 2) Monóxido de carbono
- 3) Arsénico
- 4) Quimioterapia y radioterapia
- 5) Antidepresivos tricíclicos

c) Neoplasias:

- 1) Linfomas
- 2) Leucemias

d) Enfermedades con depósito de sustancias:

- 1) Amiloidosis
- 2) Sarcoidosis
- 3) Hemocromatosis
- 4) Mucopolisacaridosis
- 5) Colagenopatías

e) Carencias:

- 1) Beriberi

- 2) Malnutrición
 - 3) Isquemia e hipoxia
 - f) Miopatías
 - g) Miocardiopatías idiopáticas
3. Pericardio:
- a) Pericarditis
 - b) Derrame pericárdico

B. Extracardiacas:

- 1. Enfermedad pulmonar crónica:
 - a) Displasia broncopulmonar
 - b) Fibrosis quística
- 2. Malformaciones arteriovenosas:
 - a) Vena de Galeno, hepática
 - b) Hemangiomas
- 3. Anemia
- 4. Tirotoxicosis
- 5. Sobrecarga de líquidos
- 6. Hiperviscosidad

V. Diagnóstico diferencial

A. Buscar indicios de las principales cardiopatías.

- 1. Isquémica
- 2. Hipertensiva
- 3. Reumática
- 4. Congénita

B. Auscultación precordial

- 1. Soplo

- a) Funcional
 - b) Orgánico por cardiopatía estructural, revela generalmente trastorno endocárdico
2. Arritmias
 - a) Suelen deberse a alteraciones miocárdicas
 3. Disminución de la intensidad de los ruidos cardiacos
 - a) Fase avanzada con deterioro grave de la contractilidad miocárdica
 - b) Derrame pericárdico
 4. Frote pericárdico
 - a) Implica la existencia de irregularidades pericárdicas, probable pericarditis sin derrame
- C. Signos de disfunción endocárdica: Tomar ecocardiograma y considerar hemocultivo.
- D. Signos de disfunción miocárdica: Tomar muestra de sangre para estudio de electrolitos y estado ácido-base, hemograma, ecocardiograma y electrocardiograma.
- E. Signos de disfunción pericárdica: Tomar ecocardiograma y considerar estudio citoquímico y cultivo de líquido pericárdico.

➤ **Pericarditis**

I. Definición

La **pericarditis** consiste en la inflamación del pericardio.

II. Fisiopatología

El pericardio es una bolsa que rodea el corazón, el origen de las grandes arterias y la desembocadura de las grandes venas pulmonares y sistémicas. Se compone de dos capas, la visceral y la parietal. Entre ellas hay una cantidad normalmente indetectable de líquido pericárdico que las lubrica.

Normalmente, el pericardio cumple diferentes funciones como prevenir la sobredistensión del corazón, protegerlo de infecciones, mantenerlo con una geometría fija dentro del tórax y regular las interacciones entre el volumen latido de los dos ventrículos.

Su inflamación puede resultar de la acción de microorganismos o por enfermedades no infecciosas.

La sensación dolorosa es recogida por los nervios frénico y vago. La inflamación se sigue de derrame, el cual cuando es voluminoso interfiere con los movimientos del corazón, lo que produce el llamado taponamiento cardiaco. El derrame posteriormente se reabsorbe o se fibrosa, ocasionando en este último caso restricción de la diástole.

Cuando no hay derrame, la rugosidad de las membranas del pericardio inflamado hace que rocen entre sí ocasionando lo que a la auscultación se escucha como un frote pericárdico.

III. Diagnóstico

A. Signos y síntomas habituales.

1. Generalmente hay fiebre o indicadores sistémicos de un proceso inflamatorio.
2. Si el paciente habla, generalmente refiere dolor precordial.
3. Cuando hay taponamiento cardiaco, se presentan signos y síntomas de insuficiencia cardiaca congestiva.
4. La auscultación puede revelar:
 - a) Frote pericárdico cuando no hay derrame.
 - b) Ruidos cardiacos apagados cuando hay derrame.
1. La radiografía de tórax puede mostrar:
 - a) Si no hay derrame ni taponamiento, es normal.
 - b) Si hay derrame, agrandamiento de la silueta cardiaca en forma de campana.
 - c) Si hay taponamiento, imágenes compatibles con edema pulmonar.

1. El ecocardiograma indica la magnitud del derrame y la motilidad cardiaca.
- B.** Para diagnosticar lo que hemos definido como “inflamación del pericardio”, es por lógica necesario tener tres cosas:
1. Alguna evidencia de inflamación: Puede ser fiebre, leucocitosis, velocidad de eritrosedimentación aumentada, líquido pericárdico de características inflamatorias, etc.
 2. Alguna evidencia de afectación del pericardio: Como una radiografía típica de derrame, auscultación de frote pericárdico, ecocardiograma que muestre derrame, líquido pericárdico alterado, etc.
 3. Alguna evidencia de que los signos inflamatorios son debidos a la enfermedad pericárdica: Por lo común el dolor precordial lo indica; el examen de líquido pericárdico, cuando está indicado, lo demuestra.
- C.** Situaciones similares: En pacientes inconscientes o lactantes que no pueden hablar para referir dolor precordial, o cuando el diagnóstico es probable pero no reúne los tres requisitos anotados anteriormente, puede suponerse que hay pericarditis cuando se descartan otras enfermedades que ocasionan sintomatología similar.
1. La presencia de dolor torácico con signos inflamatorios puede corresponder a otras enfermedades del corazón, pulmones, caja torácica, etc.
 2. La presencia de derrame pericárdico sin signos inflamatorios puede deberse a edema generalizado sin pericarditis.
 3. La presencia de derrame pericárdico con signos inflamatorios sistémicos pero sin dolor precordial puede deberse a un trasudado pericárdico no inflamatorio (Ej.: anasarca) concomitante con una infección (Ej.: infección de vías urinarias).

IV. Causas

A. Pericarditis infecciosa

1. Bacterias

- a) Staphylococcus aureus
- b) Haemophilus influenzae
- c) Streptococcus pneumoniae
- d) Otros estreptococos
- e) Neisseria meningitidis
- f) Anaerobios
- g) Francisella tularensis
- h) Salmonella
- i) Bacilos entéricos
- j) Sífilis
- k) Leptospirosis

2. Micobacterias

- a) Tuberculosis

3. Micoplasmas

- a) Micoplasma pneumoniae

4. Rickettsias

- a) Tifus
- b) Fiebre Q.

5. Clamidas

- a) Chlamydia psittaci

6. Virus

- a) Coxsackie B
- b) Influenza A y B
- c) Paperas
- d) Echovirus

- e) Adenovirus
 - f) Virus de Epstein Barr
 - g) Hepatitis
 - h) Sarampión
 - i) Citomegalovirus
7. Hongos
- a) Histoplasmosis
 - b) Coccidioidomicosis
 - c) Aspergilosis
 - d) Candidiasis
 - e) Blastomicosis
 - f) Criptococosis
8. Parásitos
- a) Entamoeba histolytica
- B. Pericarditis no infecciosa**
1. Síndrome postpericardiotomía
 2. Fiebre reumática
 3. Enfermedades del tejido conectivo
 - a) Lupus eritematoso sistémico
 - b) Artritis reumatoide juvenil
 - c) Dermatomiositis
 - d) Periarteritis nodosa
 4. Trauma
 - a) Cerrado
 - b) Penetrante
 5. Alteraciones metabólicas
 - a) Uremia
 - b) Mixedema

6. Hipersensibilidad
 - a) Enfermedad del suero
 - b) Infiltrados pulmonares con eosinofilia
 - c) Síndrome de Stevens-Johnson
 - d) Drogas
 - 1) Hidralazina
 - 2) Procaïnarnida
 - 3) Quimioterapia
7. Neoplasias
 - a) Leucemia
 - b) Metástasis
8. Post-irradiación
9. Idiopática
 - a) Benigna
 - b) Recurrente

V. Diagnóstico diferencial

- A. La historia clínica debe buscar:
 1. Antecedente de traumatismo cerrado o abierto, incluidas cirugías y punciones.
 2. Antecedente de trastornos autoinmunes conocidos o síntomas compatibles con ellos, particularmente artritis.
 3. Antecedente de neoplasias y tratamiento para las mismas.
 4. Antecedente de fármacos y de reacciones alérgicas.
 5. Antecedente de infecciones locales o sistémicas.
 6. Antecedente de inmunodepresión.
 7. Antecedente de contactos infecciosos, particularmente tuberculosis.

- B.** El examen físico debe buscar:
1. Signos de infección.
 2. Lesiones cutáneas que pudieran ser puerta de entrada de infecciones.
 3. Lesiones cutáneas compatibles con enfermedades infecciosas, alérgicas, autoinmunes o neoplásicas.
- C.** Los exámenes complementarios más importantes son:
1. Radiografías o tomografías de tórax: útiles para descubrir signos de tuberculosis antigua o silente.
 2. Examen de líquido pericárdico: necesario para estudios citológicos y microbiológicos.

➤ **Cardiopatía congénita**

I. Definición

Las **cardiopatías congénitas** son las patologías debidas a una malformación anatómica del corazón.

II. Fisiopatología

Las cardiopatías congénitas pueden provocar síntomas por diferentes mecanismos.

- A.** Estasis de sangre venosa en la circulación pulmonar: provoca edema pulmonar, con la consecuente disnea y estertores crepitantes a la auscultación.
- B.** Estasis de sangre en la circulación sistémica: provoca edema generalizado.
- C.** Paso de sangre desoxigenada a la circulación sistémica: ocasiona cianosis.

- D. Incremento del flujo arterial pulmonar: inicialmente puede producir disnea por incremento del líquido intersticial en el parénquima; posteriormente el pulmón se defiende mediante vasoconstricción, lo que aumenta la presión en la arteria pulmonar y sobrecarga al ventrículo derecho, llevándolo progresivamente a la insuficiencia.

III. Diagnóstico

Puede sospecharse por diferentes síntomas o incluso sin ellos. En presencia de un síndrome malformativo, es necesario descartar precozmente anomalías congénitas del corazón aunque no se presenten signos o síntomas. Una silueta cardíaca agrandada en la radiografía de tórax puede requerir investigación si no pueden descartarse otras causas de pseudo-cardiomegalia. La disnea de esfuerzo puede manifestarse en el neonato o en el lactante menor como dificultades durante la alimentación. La presencia de edema o cianosis debe investigarse como se estudia en los apartados correspondientes.

IV. Causas

- A. Con cianosis:
 - 1. Con flujo pulmonar aumentado:
 - a) Con cardiomegalia:
 - 1) Comunicaciones amplias:
 - a. Canal auriculoventricular común
 - b. Ventrículo único
 - c. Tronco arterioso
 - 2) Eje izquierdo:
 - a. Atresia tricuspídea + comunicación interventricular grande
 - b. Doble salida del ventrículo derecho
 - 3) Eje derecho:
 - a. Transposición de grandes vasos:

- i) Sin comunicación interventricular
 - ii) Con comunicación interventricular y estenosis pulmonar
 - iii) Con doble salida del ventrículo derecho
 - b. Retorno venoso pulmonar anómalo total
 - c. Síndrome de Eisenmenger
 - d. Hemicardias izquierdo hipoplásico:
 - i) Atresia aórtica
 - ii) Atresia mitral
 - b) Sin cardiomegalia:
 - 1) Fístula arteriovenosa pulmonar
 - 2. Con flujo pulmonar disminuido:
 - a) Eje izquierdo:
 - 1) Atresia pulmonar
 - 2) Atresia tricuspídea
 - 3) Enfermedad de Ebstein
 - b) Eje derecho:
 - 1) Tetralogía de Fallot
 - 2) Síndrome de Eisenmenger
- B. Sin cianosis:**
- 1. Con flujo pulmonar aumentado:
 - a) Eje izquierdo, con hipertrofia de aurícula y ventrículo izquierdos:
 - 1) Conducto arterioso persistente
 - b) Eje derecho:
 - 1) Hipertrofia auricular derecha y de ventrículo derecho: comunicación interauricular.
 - 2) Hipertrofia auricular izquierda y biventricular: comunicación interventricular.

- 3) Tetralogía de Fallot en fase inicial
2. Con flujo pulmonar disminuido:
 - a) Coartación aórtica

V. Diagnóstico diferencial

- A. La **historia clínica** debe precisar:
1. La edad de inicio de los síntomas
 2. El tipo de crisis más frecuentes (cianosis o disnea)
- B. Con estos antecedentes se puede sospechar:
1. Transposición de grandes vasos: presenta cianosis desde el nacimiento.
 2. Otras cardiopatías cianosantes: presentan cianosis desde el período neonatal o la lactancia.
 3. Comunicación interventricular: según la magnitud de la comunicación tiende a presentarse como crisis de insuficiencia cardíaca y cianosis (comunicaciones amplias), como insuficiencia cardíaca sin cianosis o con cianosis en etapas tardías (comunicaciones medianas) o solamente como neumonías recurrentes (comunicaciones pequeñas).
 4. Comunicación interauricular: suele dar insuficiencia cardíaca de inicio muy tardío, generalmente en la adolescencia, excepto cuando son muy amplias.
 5. Otras cardiopatías con hiperflujo pulmonar: tienden a presentarse como neumonías recurrentes.
- C. La auscultación de un **soplo cardíaco** puede llevarnos a sospechar una cardiopatía determinada cuando se puede distinguir con precisión el foco principal y el tiempo en que se escucha (sístole o diástole):
1. Soplo sistólico en foco aórtico: estenosis aórtica
 2. Soplo diastólico en foco aórtico: insuficiencia aórtica
 3. Soplo sistólico en foco pulmonar: estenosis pulmonar

4. Soplo diastólico en foco pulmonar: insuficiencia pulmonar
5. Soplo sistólico en foco tricuspídeo: estenosis tricuspídea
6. Soplo diastólico en foco tricuspídeo: insuficiencia tricuspídea
7. Soplo sistólico en foco mitral: estenosis mitral
8. Soplo diastólico en foco mitral: insuficiencia mitral
9. Soplo continuo irradiado a la espalda: persistencia de conducto arterioso o coartación aórtica.

Para aplicar lo anterior se debe recordar que las estenosis pueden ser relativas (así pues, las cardiopatías que cursen con gran hiperflujo pulmonar, como por ejemplo una comunicación interventricular, provocarán un soplo sistólico en este foco).

También tendremos presente que la intensidad del soplo no es un buen predictor de la gravedad de la lesión.

- D.** Hay que investigar la presencia de **signos de insuficiencia** ventricular derecha (edema generalizado, ingurgitación venosa yugular, hepatomegalia) o izquierda (dificultad respiratoria, estertores crepitantes).
- E.** Hay que palpar los **pulsos** en las cuatro extremidades; algunas alteraciones características son:
1. Pulso amplio, “saltón”: insuficiencia aórtica.
 2. Pulsos normales o amplios en extremidades superiores y disminuidos o ausentes en las inferiores: coartación aórtica. En este caso es obligatoria la toma de presión arterial en las cuatro extremidades.
- F.** La **radiografía de tórax** permite evaluar básicamente:
1. Siluetas mediastínicas características (tetralogía de Fallot, etc.)
 2. Flujo arterial pulmonar (aumentado, normal o disminuido).
 3. Signos de edema pulmonar
 4. Cardiomegalia

- G. El **ecocardiograma** suele ser el examen más adecuado para confirmar el diagnóstico, evaluar la gravedad y decidir el tratamiento más conveniente.

APARATO DIGESTIVO

SÍNTOMAS

➤ **Dolor abdominal**

I. Definición

En el presente capítulo llamaremos **dolor abdominal** a la sensación de dolor o molestia percibida en la parte anterior o lateral del abdomen (excluimos la parte posterior, que debe estudiarse separadamente como dolor lumbar o dolor de espalda).

II. Fisiopatología

El dolor debe ser transmitido desde el abdomen hasta la corteza cerebral para que se haga consciente. La vía comienza con los nociceptores y los plexos nerviosos periviscerales para los órganos intraabdominales (y algunos intratorácicos, ya que el sistema de localización del dolor no es muy exacto en las vísceras), y con terminaciones nerviosas libres en la pared abdominal; a continuación los nervios vagos, los nervios simpáticos y los nervios raquídeos transmiten los impulsos hacia la médula espinal llevados por diversos tractos hasta el tálamo. De ahí parten fibras talamocorticales que llegan a la circunvolución postrolándica (área sensitiva primaria) en la corteza cerebral (lóbulo parietal). Desde los órganos afectados hasta la corteza cerebral, cualquier afectación en alguna parte de esta vía puede generar un dolor referido al abdomen.

III. Diagnóstico

Como todo **síntoma**, hay subjetividad en su percepción y puede haber distorsiones al transmitir la información. El dolor en algunos casos

puede ser inventado, fingido o exagerado, y en otros por el contrario ignorado, disimulado o negado.

Como para todo dolor, deberemos evaluar la situación mental del niño: nivel de conciencia, memoria, estado de ánimo, edad, desarrollo mental, desarrollo del lenguaje, etc. También las situaciones que lo rodean: ¿tiene algún interés en que lo consideren enfermo? ¿Se queja solamente en presencia o en ausencia de ciertas personas?

Como siempre enfatizamos, todo síntoma referido debe ser evaluado a conciencia antes de atribuirlo a una percepción exagerada o simulada.

IV. Causas

El dolor abdominal puede originarse:

A. De la pared del abdomen

1. Piel
2. Tejido celular subcutáneo
3. Músculos y fascias de la pared abdominal

B. Del aparato digestivo.

1. Estómago
2. Intestino delgado
3. Apéndice
4. Colon
5. Hígado y vías biliares
6. Páncreas

C. Del aparato urinario

1. Riñón
2. Uréter

3. Vejiga

4. Uretra

D. Del sistema linfático

1. Bazo

2. Ganglios linfáticos abdominales

E. Del aparato reproductor

1. Gónadas

2. Vías genitales

F. Del sistema nervioso

1. Nervios y plexos periféricos

2. Raíces de los nervios raquídeos

3. Médula espinal

4. Encéfalo

V. Diagnóstico diferencial

A. Historia clínica: Luego de recabar los datos obligados de tipo de dolor, lugar preciso del dolor, evolución del dolor y signos o síntomas acompañantes, se deberá preguntar por antecedentes de traumatismo abdominal, cirugía abdominal previa o ingesta inapropiada de alimentos.

1. Identificar el **tipo de dolor**: Incluso en los niños más pequeños que no colaboran con el interrogatorio suele ser posible diferenciar los siguientes tipos de dolor abdominal:

a) **Simple:** Se trata de un dolor continuo o casi continuo, como de algo inflamado en el interior. Aumenta con la palpación, y generalmente se debe a irritación peritoneal. Puesto que aumenta con los movimientos, el paciente tiende a estar inmóvil, lo que lo diferencia objetivamente de los cólicos, en que el paciente con frecuencia se retuerce del dolor. Ej.: Apendicitis, peritonitis, pancreatitis.

- b) **Cólico:** Dolor intermitente, que va y viene, aumenta hasta llegar a un máximo, luego disminuye hasta desaparecer, y posteriormente regresa. No suele modificarse por la palpación ni con los movimientos. Al momento del examen físico el paciente puede estar tranquilo y sin dolor, o bien hallarse en el paroxismo de éste, quejándose y retorciéndose. Es producido por el espasmo (calambre) de las fibras musculares lisas de una víscera hueca (intestino, uréter). Ej.: Enterocolitis, litiasis renal.
- c) **Ardor o languidez:** Generalmente de origen gástrico o duodenal, es un dolor similar a la sensación de hambre o bien acidez. En ocasiones aumenta con la palpación, y puede disminuir por la ingesta de antiácidos. Puede confundirse con el dolor simple, especialmente en niños pequeños. Ej.: Gastritis, úlcera.

2. Investigar los **antecedentes:**

- a) El **traumatismo** puede producir rotura de órganos (especialmente bazo e hígado) en forma inmediata o tardía, o desencadenar luego un cuadro de pancreatitis. Si el trauma es importante deberán realizarse radiografías de abdomen, dosificación de enzimas pancreáticas y análisis de orina para descartar hematuria. En caso de traumatismo nunca deberá olvidarse la posibilidad de maltrato al menor.
- b) La **cirugía** abdominal puede dar como principales complicaciones:
 - 1) Obstrucción intestinal por adherencias
 - 2) Íleo paralítico
 - 3) Isquemia intestinal (angioespástica, etc.)
 - 4) Úlcera de estrés
 - 5) Pancreatitis o colecistitis aguda
 - 6) Obstrucción biliar o ureteral (cicatrices, adherencias, litigadura inadvertida, etc.)
 - 7) Infección de heridas
 - 8) Absceso intraabdominal

- 9) Fuga de líquido en las anastomosis
 - 10) Fístulas
 - 11) Cuerpos extraños retenidos (material de sutura, gasas, etc.)
- c) Los **alimentos** irritantes, en mal estado o excesivos pueden ser origen de gastritis o gastroenteritis.

B. Examen físico: Deberán buscarse específicamente:

1. Piel y mucosas: Signos de **deshidratación**. Generalmente se producen por vómitos o diarrea concomitantes, pero también pueden ser el resultado de poliuria (Ej.: crisis de cetoacidosis diabética).
2. Piel y mucosas: **Ictericia**. Puede ser el resultado de una obstrucción biliar, una hepatopatía o más rara vez consecuencia de una anemia hemolítica (Ej.: crisis dolorosa abdominal de la drepanocitosis).
3. Cabeza: Signos de **faringitis**: La faringitis estreptocócica puede provocar una adenitis mesentérica reactiva capaz de simular incluso una apendicitis aguda.
4. Tórax – campos pulmonares: Signos de **neumonía**: La neumonía con irritación de la pleura diafragmática puede producir en los niños dolor referido al abdomen.
5. Tórax - auscultación cardiaca: Pueden hallarse rara vez signos de **pericarditis** (frote pericárdico o disminución de la intensidad de los ruidos cardiacos) con dolor referido al epigastrio. La presencia de un **soplo** generalmente corresponde a una cardiopatía congénita sin relación con el dolor abdominal, pero debe suscitar la sospecha de una tromboembolia mesentérica.
6. Abdomen: A la inspección podemos hallar **distensión** (íleo, obstrucción intestinal, visceromegalias, masas) o **lucha de asas** (obstrucción intestinal). A la palpación deberá determinarse la presencia de **hepato o esplenomegalias** (que pueden ser la causa del dolor) o **masas**. Una masa en forma de salchicha generalmente en el cuadrante superior derecho es signo de intususcepción. Otras masas posibles son:

hernias, plastrón apendicular, embarazo, globo vesical, heces retenidas y tumores. La percusión nos ayudará a determinar la presencia de masas o **ascitis**. En la auscultación debemos determinar si los **ruidos hidroaéreos** intestinales están aumentados (enteritis, obstrucción intestinal) o disminuidos (íleo, ascitis).

7. Genitales: Nunca deberá pasarse por alto una **hernia** o una **torsión testicular**.
8. Extremidades: Deberá anotarse el pulso y la presión arterial para descartar que el paciente esté evolucionando hacia un **choque** (por hemorragia intraabdominal secundaria a rotura esplénica, rotura hepática, úlcera sangrante, embarazo ectópico roto, etc.). La **hipertensión arterial** suele ser consecuencia de la aprensión por el dolor, pero puede ser un signo de porfiria. La presencia de **artritis** puede corresponder a una enfermedad del colágeno (lupus, periarteritis nodosa) cuya vasculitis ocasione dolor abdominal. La artritis y/o la presencia de **púrpura** palpable en las piernas, muslos y nalgas permitirán reconocer la púrpura de Schönlein-Henoch.

C. Diagnóstico diferencial según el lugar y el tipo de dolor:

1. Hipocondrio derecho:

- a) **Dolor simple:** Deberá realizarse una palpación en busca de hepatomegalia, signo de Murphy o dolor a lo largo del marco colónico, y un examen cuidadoso del tórax, especialmente la base derecha, en busca de signos de derrame pleural (disminución del murmullo vesicular, matidez a la percusión), inflamación pleural (frote) o neumonía (esteriores, soplos, alteraciones del murmullo vesicular).
 - 1) Hepatomegalia dolorosa: La distensión **aguda** de la cápsula de Glisson provoca dolor espontáneo y a la palpación. No así la distensión lenta y progresiva que puede producirse en las hepatomegalias crónicas (Ej.: por desnutrición), en las cuales no suele haber dolor.
 - a. **Hepatomegalia aguda** de cualquier etiología.
 - b. En todo paciente con “hepatomegalia dolorosa”, y más si hay fiebre, se debe realizar una ecografía para

descartar un **absceso hepático**. En caso de haberlo, hay que descubrir su etiología (amebiano o bacteriano) con las pruebas respectivas.

- 2) Signo de Murphy: Su presencia debe hacer sospechar **colecistitis**, diagnóstico que se debe confirmar mediante una ecografía. También puede deberse a **obstrucción biliar** aguda (mal llamado “cólico biliar”, ya que se produce por distensión y no por espasmo). El dolor suele estar bien localizado a nivel de la zona biliar y se irradia a la espalda (a nivel de la zona subescapular o del ángulo costovertebral). Puede haber ictericia. Las causas de obstrucción biliar se estudian en el apartado de ictericia “posthepática”.
 - 3) **Colitis**: Habitualmente duelen también otras partes del colon. Debe buscarse dolor a la palpación a lo largo del marco colónico. La presencia de diarrea es habitual.
 - 4) En los niños, la **neumonía** del lóbulo inferior derecho **con irritación de la pleura diafragmática** puede presentarse con dolor “en puñalada” (dolor pleurítico) referido al hipocondrio derecho. La auscultación torácica es obligatoria en todo niño con dolor abdominal, y si hay alteraciones en la misma o antecedentes de tos deberá obtenerse una radiografía de tórax. El paciente con dolor simple de hipocondrio derecho normalmente no necesita radiografía de abdomen, pero si se la ha realizado deberá observarse en ella la base pulmonar derecha. Debe recordarse además que hay niños con pleuritis en los que se encuentra muy pocos signos clínicos de neumonía, por lo cual en ausencia de signos claros de otra patología deberá realizarse radiografía de tórax aunque no haya alteraciones auscultatorias ni historia de tos y expectoración.
- b) **Dolor cólico**: Por lo común es debido a la presencia de cálculos biliares o renales. Sin embargo, cualquier otra causa de obstrucción biliar o ureteral es capaz de producirlo. En ambos casos, la ecografía suele ser el examen de elección para definir la causa, pero a veces un cálculo radioopaco puede verse en una radiografía simple de abdomen.

- 1) **Obstrucción ureteral** (cólico renal): El cólico suele irradiarse a la espalda (zona lumbar) o al flanco derecho. Generalmente producido por cálculos, es un dolor cuya localización “desciende” desde la fosa lumbar a través del flanco hasta la fosa ilíaca. Luego suele producirse la expulsión del cálculo por la uretra. Deberá buscarse antecedentes de cólicos similares. Debe interrogarse por hematuria, que se puede demostrar mediante un examen de orina.
 - 2) **Obstrucción biliar** (cólico biliar): El dolor suele estar bien localizado a nivel de la zona biliar. Puede haber ictericia. Las causas de obstrucción biliar se estudian en el apartado de ictericia “posthepática”.
- c) **Ardor o languidez:**
- 1) Úlcera péptica, duodenitis, etc.
2. **Epigastrio:**
- a) **Dolor simple:** Puede ser de origen pancreático, hepático o intestinal. Sin embargo, un dolor de gastritis o úlcera, que clásicamente es de tipo ardor o languidez, en ocasiones es referido como dolor simple. También puede haber dolor epigástrico en la fase inicial de la apendicitis aguda. Para el diagnóstico resulta primordial determinar hasta dónde se extiende el dolor. El dolor que se limita exclusivamente a epigastrio suele ser de origen gástrico.
 - 1) **Pancreatitis:** Involucra hipocondrio izquierdo, espalda. Pedir amilasa, lipasa. En los niños la causa más frecuente de pancreatitis es el trauma abdominal, por lo que deberá buscarse signos de éste. En ausencia de trauma, deberá sospecharse litiasis biliar.
 - 2) **Hepatomegalia** dolorosa: Dolor a la palpación de reborde hepático, compromete hipocondrio derecho. Descartar igualmente absceso hepático.
 - 3) **Apendicitis:** Aunque el dolor espontáneo en la fase inicial puede hallarse en epigastrio o mesogastrio, las maniobras clásicas de palpación de fosa ilíaca derecha pueden dar resultados positivos. De no ser así, la evolución posterior aclarará el cuadro.

- 4) **Gastritis o úlcera péptica:** Dolor limitado al epigastrio. Investigar su relación con la ingesta de alimentos.
- 5) Un dolor pleurítico puede irradiarse al epigastrio. Éste puede ser causado por **neumonía** basal o por **embolismo pulmonar**. Igualmente el dolor de una **mediastinitis**, una **pericarditis** o de un eventual **infarto de miocardio**. Salvo esta última posibilidad (que es bastante rara), la radiografía de tórax es el primer estudio de elección.

b) Ardor o languidez:

- 1) **Gastritis. Úlcera gástrica.** Solicitar endoscopía si es necesario. En caso de hacerse ésta, deberá tomarse muestra para biopsia e investigación de *Helicobacter pylori*.
- 2) Los **vómitos violentos** pueden producir dolor epigástrico, pero éste aminora poco tiempo después.
- 3) Si el dolor no es clásicamente referido como ardor o languidez, o si el diagnóstico de gastritis o úlcera no parece probable, deberá estudiarse como un dolor simple.

3. Hipocondrio izquierdo:

a) Dolor simple: Palpar:

- 1) **Colitis:** Suelen doler otras partes del colon y haber diarrea.
- 2) **Pancreatitis:** Investigar hasta dónde se extiende el dolor (epigastrio, espalda); dosificar amilasa y lipasa.
- 3) **Esplenomegalia** dolorosa: Se identifica a la palpación.
- 4) En los niños, la **neumonía** del lóbulo inferior izquierdo y el **embolismo pulmonar** con irritación de la pleura diafragmática pueden presentarse con dolor “en puñalada” (dolor pleurítico) referido al hipocondrio izquierdo. La auscultación torácica es obligatoria en todo niño con dolor abdominal, y si hay alteraciones en la misma o antecedentes de tos deberá obtenerse una radiografía de tórax.

4. Flanco derecho:

- a) Dolor simple:** Pedir hemograma, examen de orina y ecografía para descartar:

- 1) Colecistitis
- 2) Apendicitis
- 3) Infección de vías urinarias
- 4) Neumonía basal derecha (ver antes)

b) Dolor cólico:

- 1) Cólico renal (litiasis)

5. Mesogastrio:

a) Dolor simple:

- 1) Apendicitis (al comienzo) Debe intentarse obtener los signos clásicos a la palpación, ya que pueden preceder al dolor espontáneo en fosa ilíaca derecha.
- 2) Trombosis mesentérica (ver luego).
- 3) Colitis transversa (suele doler todo el marco colónico y haber diarrea).

b) Dolor cólico:

- 1) Cólico intestinal. Aunque con frecuencia los niños lo refieren al mesogastrio, generalmente se trata de un dolor abdominal generalizado.

6. Flanco izquierdo:

a) Dolor simple:

- 1) Colitis: La presencia de diarrea y de dolor en otras partes del marco colónico suele indicar este diagnóstico, confirmado con el examen de heces.
- 2) Esplenomegalia (se palpa).
- 3) Infección de vías urinarias: Examen de orina.
- 4) Neumonía basal izquierda (ver antes).

b) Dolor cólico:

- 1) Cólico renal

7. Fosa iliaca derecha: Pedir hemograma, examen de orina y heces, ecografía.

a) **Dolor simple:**

1) **Apendicitis.** Generalmente se distingue por su evolución rápida y progresiva. Sin embargo, el dolor puede disminuir luego de la perforación. El hemograma suele mostrar leucocitosis (generalmente menos de 20.000 leucocitos / mm³ a menos que haya perforación) con neutrofilia absoluta y con frecuencia desviación a la izquierda de la fórmula. La palpación de una masa puede corresponder a un plastrón apendicular. La presencia de dolor asociado en fosa iliaca izquierda debe hacer sospechar infección de vías urinarias o enfermedad inflamatoria pélvica.

2) **Adenitis mesentérica:** En todo paciente con sospecha de apendicitis es obligatorio revisar la orofaringe porque su inflamación puede producir una adenitis mesentérica reactiva. Ésta también puede ocurrir como consecuencia de una ileotiflitis bacteriana (generalmente Yersinia, Campylobacter o Salmonella). Hay historia de diarrea en menos del 50% de los casos. El hallazgo en la radiografía de abdomen de una dilatación aislada del duodeno con nivel hidroaéreo por reacción de la raíz del mesenterio es un signo característico pero inconstante.

- a. Infección por Yersinia
- b. Infección por Campylobacter
- c. Infección por Salmonella
- d. Faringoamigdalitis aguda

3) **Ileítis terminal:**

- a. Enfermedad de Crohn: Hay antecedentes de episodios de diarrea alternados con períodos de estreñimiento.
- b. Tifoidea y otras salmonelosis. No olvidar que puede existir perforación del ileon terminal a nivel de las placas de Peyer. La evolución más larga de la fiebre y los exámenes de laboratorio suelen distinguir la tifoidea de la apendicitis.

- 4) **Tiflitis:** La inflamación de la mucosa del ciego se produce en pacientes inmunodeprimidos, generalmente leucémicos con neutropenia severa por quimioterapia mielo-depresora, pero puede darse también en otros casos de inmunodepresión, como en el SIDA. Se acompaña de fiebre, diarrea acuosa y en ocasiones una masa palpable. La ecografía muestra un engrosamiento difuso hipoecogénico de la pared del ciego, a veces con líquido pericólico. Puede confundirse con un carcinoma de ciego.
- 5) **Diverticulitis de Meckel:** El sitio de máximo dolor suele ser más medial que en la apendicitis, pero el cuadro puede ser indistinguible. En la ecografía el divertículo inflamado se ve como una estructura quística o tubular no compresible adyacente a la pared intestinal. La gammagrafía con Tc^{99m} lo identifica solamente cuando contiene mucosa gástrica ectópica (20% de los casos), por lo cual se usa para diagnosticar divertículo de Meckel en caso de hemorragia del mismo (la hemorragia se produce por ulceración del intestino debido a la secreción ácida de la mucosa gástrica ectópica), pero no es muy útil en las diverticulitis, las que deben diagnosticarse por ecografía.
- 6) **Infección urinaria:** El examen de orina es necesario para descartar una infección de vías urinarias en caso de sospecha de apendicitis, especialmente si hay polaquiuria y/o urodinia. Ocasionalmente también puede descubrir una cetoacidosis diabética no sospechada.
- 7) **Salpingitis** (enfermedad inflamatoria pélvica). La combinación de salpingitis con perihepatitis (síndrome de Fitz-Hugh-Curtis) suele deberse a infección gonocócica pero también puede ser ocasionada por clamidias.
- 8) **Embarazo ectópico** roto (asociado con choque por hemorragia intraabdominal): Cirugía urgente.
- 9) Dolor durante la **ovulación**. Debe interrogarse a la paciente y confirmar que la fecha, la intensidad y las características del dolor concuerdan con la de los episodios cíclicos anteriores para no pasar por alto un cuadro abdominal agudo.

10) El dolor pleurítico de una **neumonía basal derecha** o un **embolismo pulmonar** pueden irradiarse a la fosa ilíaca derecha y simular una apendicitis aguda.

b) Dolor cólico:

- 1) Torsión de quiste ovárico: Realizar ecografía.
- 2) Paso de cálculo ureteral (última fase). Va precedido de dolor en el flanco derecho.

8. Hipogastrio:

a) Dolor simple:

- 1) Endometritis
 - a. Dispositivos intrauterinos
 - b. Infecciones (enfermedad inflamatoria pélvica)
- 2) Útero y vagina distendidos por himen imperforado u otras alteraciones anatómicas congénitas: El examen físico es crucial. La palpación de una masa más o menos dolorosa en hipogastrio debe hacernos pensar en globo vesical, embarazo, tumor o himen imperforado. Si además hay signos de obstrucción intestinal debemos descartar intususcepción. La confirmación se hace mediante estudios de imagen.
- 3) Embarazo
- 4) Prostatitis
- 5) Globo vesical (retención urinaria): Identificable a la palpación. En caso de duda se procede a sondeo vesical.
- 6) Cistitis (hay polaquiuria).
- 7) Ciertos casos de apendicitis (apéndice pélvico).

b) Dolor cólico:

- 1) Cólico uterino (dismenorrea, labor de parto, etc.)

c) Ardor:

- 1) Cistitis (con polaquiuria).

9. Fosa iliaca izquierda:

a) Dolor simple:

- 1) Infección urinaria
- 2) Salpingitis
- 3) Embarazo ectópico
- 4) Diverticulitis
- 5) Neumonía basal izquierda (ver antes)

b) Dolor cólico:

- 1) Quiste ovárico (pedir ecografía).
- 2) Paso de cálculo ureteral (última fase). Va precedido de dolor en el flanco izquierdo.

10. Dolor abdominal generalizado:

a) Dolor simple:

- 1) **Peritonitis**. Debe recordarse que la peritonitis, aunque puede ser primaria, es más frecuente que sea la etapa final de un problema abdominal inicialmente focal, por lo cual la historia clínica deberá conducirnos a un diagnóstico de presunción de la causa de la peritonitis. Ej.: Perforación de un apéndice inflamado, perforación de un intestino obstruido, etc.
- 2) En general todas las **vasculitis** (lupus, periarteritis nodosa, púrpura de Schönlein-Henoch, etc.) pueden acompañarse de dolor abdominal y articular. De hecho en presencia de peritonitis se deberá descartar que ésta forme parte de un complejo de poliserositis (pleuritis, pericarditis, peritonitis) como en el lupus eritematoso sistémico.
- 3) Las crisis vasooclusivas de la **drepanocitosis** pueden simular un abdomen agudo quirúrgico.
- 4) La **trombosis mesentérica** produce un dolor agudo y posteriormente signos de íleo total o parcial (seudoobstrucción intestinal). El infarto intestinal da como resultado hemorragia digestiva oculta o visible.
- 5) Los dolores neurógenos de la **tabes dorsal** (sífilis terciaria) y los **equivalentes epilépticos** pueden dar dolor abdominal generalizado o focal en cualquier cuadrante.

- b) **Dolor cólico:** Cólico intestinal. Como cualquier cólico, puede deberse a inflamación o a obstrucción del tránsito en la víscera afecta, pero además puede producirse por meteorismo.
- 1) **Enteritis:** Se presenta **diarrea**. Es frecuente la fiebre como señal de inflamación y/o infección intestinal. También se acompaña de vómitos.
 - 2) **Obstrucción intestinal:** Se acompaña de **constipación**, si bien ésta puede faltar en la primera fase hasta que se vacía el contenido del intestino distal a la obstrucción. Esto puede tardar más en las obstrucciones altas. En las obstrucciones puras es inusual la fiebre, pero su presencia no la descarta, y de hecho puede ser una señal de perforación de víscera con peritonitis. El vómito es precoz en las obstrucciones altas, y tardío en las bajas (ver apartado de obstrucción intestinal). En ciertas ocasiones el cólico puede ir acompañado de un dolor continuo de tipo inflamatorio en alguna región específica del abdomen, como consecuencia de una hernia incarcerada, un vólvulo, una intususcepción o de un infarto mesentérico.
 - 3) **Seudoobstrucción intestinal:** La intoxicación por plomo, la cetoacidosis diabética, la porfiria y otras entidades clínicas pueden producir una neuropatía del sistema nervioso autónomo con alteraciones de la motilidad intestinal que produce zonas de espasticidad y zonas de dilatación, lo que se manifiesta clínicamente por vómitos, estreñimiento y dolor abdominal tipo cólico. Para más detalles, véase el apartado de pseudoobstrucción intestinal.
 - 4) **Meteorismo:** El exceso de gases puede deberse a aerofagia (Ej.: cólicos del lactante por mala técnica de alimentación) o a la fermentación excesiva de los alimentos por bacterias intestinales.

D. Dolor abdominal recurrente

Este síndrome es frecuente en la práctica clínica pediátrica.

1. Definición

Se habla de dolor abdominal recurrente cuando hay por lo menos tres episodios de dolor abdominal agudo en un período de tres meses que es lo suficientemente intenso como para interferir con las actividades normales del niño (ausentismo escolar), y en los que no se encuentra causa orgánica definida.

2. Causas

Se reconocen tres tipos:

a) Causas orgánicas.

Se evidencian en menos del 10% de los casos. Las principales son:

- 1) Estreñimiento
- 2) Intolerancia a la lactosa
- 3) Reflujo gastroesofágico
- 4) Enfermedad hepática o biliar
- 5) Pancreatitis crónica o recurrente
- 6) Gastritis o enfermedad ulceropéptica
- 7) Anemia de células falciformes
- 8) Porfiria

Durante la evaluación de un paciente con dolor abdominal recurrente se debe tener en cuenta que aquellos en los que no hay causa orgánica generalmente son niños entre 5 y 10 años con dolor intermitente generalizado tipo cólico durante 1 – 3 horas en cada episodio, siempre durante la vigilia. Por ello existen criterios que llevarán al médico a buscar con más ahínco causas orgánicas del síndrome. Estos criterios son: Edad menor de 4 años, dolor continuo, dolor nocturno, fiebre, sudoración y la regla de Apley: el dolor tiene más probabilidades de ser orgánico cuanto más lejos esté del ombligo.

- b) **Causas psicógenas:** No deberá considerarse un dolor psicógeno a menos que haya claras evidencias de ello. Aún así, el dolor nunca debe considerarse fingido ni imaginario. Si el ausentismo escolar es notorio, sin embargo, deberá sospecharse fobia al colegio y realizarse la evaluación psicológica necesaria.
 - c) **Causas funcionales:** Existen diferentes teorías sobre causas funcionales del DAR, siendo las principales el estreñimiento no reconocido (retraso del tiempo de tránsito intestinal) y la intolerancia a la lactosa con flatulencia.
3. Enfoque diagnóstico:

Se sigue la técnica de McGrath de los tres pasos:

- a) Primer paso: Se corrige todo trastorno que sea posible diagnosticar mediante métodos sencillos y no invasivos. Si no hay causa orgánica evidente, se puede hacer una prueba terapéutica de 4 semanas con dieta libre de lactosa.
- b) Segundo paso: Si no hay mejoría con el primer paso, se añaden 10 gramos diarios de fibra a la dieta. Es de esperar que los síntomas mejoren en cerca de la mitad de los pacientes.
- c) Tercer paso: Si no hay mejoría con los pasos anteriores y los síntomas son lo suficientemente severos, se procede a las investigaciones más complicadas.

➤ **Náuseas y vómitos**

I. Definición

El **vómito** es la expulsión activa por la boca del contenido gástrico.

II. Fisiopatología

El vómito es un reflejo defensivo del organismo. Es por tanto una respuesta ordenada por el sistema nervioso central ante un estímulo que se percibe como amenazador. La vía aferente suele comenzar por medio de receptores en el tubo digestivo (faringe, esófago, estómago, intestinos), pero puede tener su origen en el sistema vestibular

o directamente en el sistema nervioso central (área postrema, quimiorreceptor bulbar). El objetivo es detectar diversas intoxicaciones y procurar aliviarlas mediante la expulsión del contenido gástrico, lo que se logra mediante una serie de movimientos violentos antiperistálticos en los que participan como vías eferentes nervios craneales y raquídeos en conjunto.

III. Diagnóstico

El vómito se define como la expulsión **activa** por la boca del contenido **gástrico**, por lo cual se debe distinguir de la regurgitación y el reflujo gastroesofágico, que son expulsiones pasivas, y de la expulsión de alimentos en la disfagia, en que el contenido expulsado no es gástrico, sino esofágico o faríngeo.

- A. **Regurgitación** fisiológica: Generalmente se da en los lactantes hasta los 6 meses, pero en algunos puede durar hasta el año de edad, cuando pasan la mayor parte de su tiempo de pie. Se trata de una expulsión **pasiva** de alimentos debida probablemente a inmadurez del esfínter esofágico inferior (cardias). Es, por lo tanto, usualmente **postprandial inmediata**, más frecuente en posición de **decúbito** y cuando la comida fue **abundante**. La regurgitación fisiológica no produce alteraciones en la ganancia ponderal.
- B. **Reflujo gastroesofágico** patológico: Cuando la “regurgitación” es tan abundante que ocasiona **retraso ponderal**, hay manifestaciones de **esofagitis** o se da **luego de la edad** normal se habla de reflujo gastroesofágico patológico. Las condiciones en que se produce son las mismas que en la regurgitación.
- C. **Disfagia**: Ante un niño con vómito siempre debe interrogarse si hay dificultad para la ingesta de alimentos. Un niño con disfagia y vómitos a la vez debe ser estudiado primeramente para la disfagia. Es frecuente que los cuerpos extraños en esófago (Ej.: una moneda) ocasionen disfagia y al mismo tiempo vómitos reflejos.
- D. **Sobrealimentación**: Usualmente los recién nacidos no toman más alimentos que los que necesitan, pero puede ocurrir que

los padres ansiosos por un bebé que llora con frecuencia o por el deseo de que gane peso lo alimenten más de lo necesario. En este caso, los vómitos son reales pero fisiológicos. La excesiva ganancia de peso y la historia alimentaria distinguirá a estos pacientes de los verdaderos vomitadores.

- E. Tos emetizante:** En todo niño en que se refiera tos y vómitos deberá excluirse esta posibilidad. Si los vómitos se producen solamente durante los accesos de tos, no deberán estudiarse como tales, sino buscarse la causa de la tos (Ej.: tosferina).

IV. Causas

- A. Trastornos del sistema nervioso central**
1. Hipertensión endocraneana
 2. Infecciones del sistema nervioso
 3. Intoxicaciones
- B. Reflejos originados en el aparato digestivo**
- 1) Faringitis
 - 2) Cuerpo extraño en esófago
 - 3) Gastritis y gastroenteritis
 - 4) Obstrucción al tránsito digestivo
 - a) Mecánica
 - b) Funcional (íleo)
- C. Reflejos originados en otros aparatos o sistemas**
1. Trastornos que generan mediadores inflamatorios
 - a) Infecciones diversas
 - b) Alteraciones inflamatorias diversas
 2. Trastornos metabólicos
 - a) Alteraciones hidroelectrolíticas
 - b) Alteraciones del equilibrio ácido-base

- c) Enfermedades metabólicas congénitas
- 3. Trastornos que alteran niveles hormonales
 - a) Embarazo
 - b) Alteraciones endocrinas
 - c) Tumores

V. Diagnóstico diferencial

Puesto que el vómito es un reflejo de defensa del tubo digestivo, con una zona “gatillo” a nivel bulbar, en términos generales puede considerarse que sus causas se distribuyen en dos grupos principales: alteraciones digestivas y alteraciones del sistema nervioso central. Impulsos aferentes provenientes de otras estructuras, alteraciones metabólicas o toxinas infecciosas pueden también desencadenar el reflejo a nivel central. Por eso distinguiremos los siguientes síndromes: Vómitos con otros síntomas del aparato digestivo; vómitos con síntomas del SNC; vómitos con síntomas de infección o alteraciones metabólicas; vómitos sin otros síntomas.

A. Vómitos con otros síntomas digestivos: El dolor abdominal intenso y la ictericia deberán estudiarse como tales. Es fundamental reconocer si los vómitos se acompañan de diarrea (lo que indica irritación del tubo digestivo) o por el contrario, estreñimiento (lo que indica detención del tránsito digestivo, que a su vez puede ser por obstrucción o por parálisis de la musculatura lisa).

1. **Vómitos + diarrea:** Gastroenteritis. Ver el apartado de diarrea.
2. **Vómitos + estreñimiento** (suele haber también distensión abdominal):
 - a) **Hipoperistaltismo:** Ruidos hidroaéreos abdominales disminuidos o ausentes.
 - 1) Atonía o cirugía gástrica.
 - 2) Íleo paralítico intestinal: Ver el apartado de íleo.

- b) **Obstrucción:** Ruidos hidroaéreos abdominales aumentados por encima del nivel de la obstrucción (lucha de asas) con dolor tipo cólico. Ver el apartado de obstrucción del tubo digestivo.
- c) **Seudoobstrucción:** Disminución del peristaltismo en ciertas zonas del intestino con actividad normal o aumentada en otras, lo que equivale a un íleo parcial que se presenta con dolor abdominal tipo cólico y ruidos hidroaéreos aumentados en las zonas no afectas, semejando una obstrucción intestinal:
 - 1) Diabetes mellitus
 - 2) Intoxicación por plomo
 - 3) Enfermedad de Hirschprung
 - 4) Enfermedad de Chagas
 - 5) Esclerodermia
 - 6) Polimiositis y dermatomiositis
 - 7) Amiloidosis
 - 8) Distrofias musculares
 - 9) Infarto mesentérico
 - 10) Porfiria
 - 11) Mixedema
 - 12) Tabes dorsal (sífilis terciaria)
 - 13) Seudoobstrucción psicógena
 - 14) Drogas antipsicóticas
 - 15) Síndrome de Ogilvie
 - 16) Seudoobstrucción idiopática
- 3. **Vómitos + dolor abdominal:** Ver dolor abdominal
- 4. **Vómitos + ictericia:** Ver ictericia

B. Vómitos con síntomas del SNC:

1. **Vómitos + cefalea o somnolencia:** Aunque muchas veces se trata de trastornos banales (por ejemplo, faringitis con malestar general que dificultó conciliar el sueño y/o deshidratación), si las medidas de soporte general no revierten la somnolencia en un tiempo prudencial se deberá sospechar hipertensión endocraneana; es preciso confirmar con fondo de ojo (edema de papila) o tomografía axial computarizada cerebral.
2. **Vómitos + mareo:** Posiblemente lipotimia por reacción vagal o hipotensión ortostática secundaria a hipovolemia por deshidratación; en niñas adolescentes es necesario descartar embarazo. Ver el apartado de mareo.
3. **Vómitos + convulsiones:**
 - a) Encefalitis, meningitis o absceso encefálico.
 - b) Intoxicaciones (plomo, etc.).
 - c) Errores congénitos del metabolismo.

C. Vómitos con fiebre, otros síntomas o signos de infección, alteraciones metabólicas o edema:

1. Infección:
 - a) Gastroenteritis
 - b) Otitis
 - c) Faringitis
 - d) Infección de vías urinarias
 - e) Sepsis
2. Alteración metabólica:
 - a) Acidosis
 - b) Hiponatremia
 - c) Hipercalcemia
 - d) Hiperpotasemia
3. Vómitos + edema: Investigar el edema:
 - a) Insuficiencia cardíaca
 - b) Insuficiencia renal
 - c) Insuficiencia hepática

D. Vómitos sin otros síntomas: Descartar:

1. Embarazo
2. Hepatitis (en fase inicial)
3. Gastritis o gastroenteritis leve:
 - a) Agente Norwalk
 - b) Ingesta de comidas irritantes
4. Infección de vías urinarias
5. Drogas y tóxicos
6. Psicógeno:
 - a) Estrés.
 - b) Vómito subrepticio.
 - c) Vómito cíclico de los niños.
7. Errores congénitos del metabolismo.
8. Alteraciones metabólicas no congénitas:
 - a) Hipotiroidismo.
 - b) Hipoadrenalismo.
 - c) Trastornos electrolíticos o del equilibrio ácido-base (ver antes).
 - d) Diabetes mellitus.
 - e) Carcinomatosis.

➤ **Diarrea**

I. Definición

Se denomina **diarrea** a la evacuación demasiado frecuente de heces líquidas.

II. Fisiopatología

Las heces normalmente son semisólidas debido a que la mayor parte del agua que contiene el tubo digestivo es absorbida en el colon, particularmente el hemicolon izquierdo. Esta absorción disminuye

cuando una sustancia osmóticamente activa mantiene el líquido en la luz intestinal o cuando la velocidad del tránsito alimenticio se encuentra acelerada. Las sustancias activas osmóticamente que con más frecuencia causan diarrea son carbohidratos, los que pudieron ser ingeridos en exceso, haber sido insuficientemente digeridos (por defectos enzimáticos congénitos o adquiridos), o no absorbidos por falta de suficiente intestino para realizar dicho proceso (síndrome del intestino corto) o por incapacidad de la especie humana para digerirlos (carbohidratos no absorbibles utilizados como laxantes). La velocidad del tránsito es controlada por mecanismos reflejos dependientes del contenido gastrointestinal. Las alteraciones en este contenido (sustancias irritantes, cantidad excesiva, presencia de toxinas, etc.) pueden generar un reflejo defensivo que tiende a expulsarlo. Esta alteración puede deberse a ingesta intencional de algo que produzca daño (intentos de suicidio y otras conductas autolesivas), a la sobredosis de laxantes, a una alimentación desbalanceada (exceso de licores, golosinas, condimentos, comida chatarra, banquetes copiosos), a la acción de organismos patógenos (bacterias, virus, hongos, parásitos) o a trastornos que alteran la digestión del bolo alimenticio (trastornos anatómicos, deficiencias enzimáticas, etc.). El peristaltismo acelerado también puede darse por una respuesta refleja excesiva dependiente de mecanismos nerviosos o inmunológicos alterados (síndrome de colon irritable), o incluso por actividad directa del sistema nervioso (somatización en trastornos psíquicos, etc.).

III. Diagnóstico

- A. La diarrea puede ser referida por el paciente o sus familiares, en cuyo caso entra dentro de la categoría de los síntomas hasta que pueda ser directamente observada por el médico o al menos el personal entrenado para reconocerla y avalarla como signo. Antes de ello, cabe la posibilidad, como con cualquier síntoma, de que se trate de un error de interpretación o un engaño. Errores comunes de interpretación son creer, por ejemplo, que las heces verdosas y pastosas propias del neonato son diarrea, o que las deposiciones frecuentes pero de consistencia normal son diarrea. Un interrogatorio detallado sobre la frecuencia y consistencia de las evacuaciones suele evitar estas

confusiones. En ocasiones la mezcla de orina y heces en el pañal hace que cuidadores poco experimentados piensen que se trata de deposiciones diarreicas. La observación directa y la historia clínica cuidadosa deberían servir en este caso; no es necesario, salvo casos de excepción, la recolección de orina mediante funda o sonda vesical, ya que estos métodos no son del todo fiables y son, sobre todo el último, traumáticos y no exentos de riesgo.

- B.** El estreñimiento puede acompañarse por la expulsión esporádica de pequeñas cantidades de heces líquidas (escape fecal); la poca frecuencia de las evacuaciones dentro de una historia en la que predomina el estreñimiento suele ser suficiente para reconocer este cuadro.
- C.** Con menos frecuencia una fístula rectovesical congénita puede dar lugar a la salida de orina por el recto del neonato, ya sea mezclada o no con materias fecales. En estos casos es habitual la presencia concomitante de cistitis recurrente, fácilmente evidenciable mediante análisis de orina.

IV. Causas

A. Diarrea acuosa

- 1.** Infecciosa:
 - a)** Bacterias
 - b)** Virus
 - c)** Hongos
 - d)** Parásitos
- 2.** Postinfecciosa
- 3.** No infecciosa:
 - a)** Por agentes externos:
 - 1)** Tóxicos:
 - b)** Intoxicación alimenticia
 - c)** Drogas y tóxicos

- d) Abuso de laxantes.
 - 1) Déficits enzimáticos e intolerancias
 - 2) Alergias alimenticias
- e) Sin agente externo:
 - 1) Enfermedades inflamatorias
 - 2) Colon irritable
 - 3) Síndrome de intestino corto

B. Esteatorrea

- 1. Enfermedad celiaca
- 2. Fibrosis quística del páncreas

V. Diagnóstico diferencial

A. La mayor parte de los casos de diarrea infecciosa corresponde a cuadros de etiología viral; tanto estos como la mayoría de los trastornos no infecciosos suelen tener una evolución auto-limitada y no requieren uso de antimicrobianos. Por eso es importante reconocer los signos que deben hacernos sospechar que existe una significativa probabilidad de que se trate de una **diarrea no viral**:

- 1. Cuando la diarrea es:
 - a) Sin vómitos
 - b) Con sangre
 - c) Grasosa (abundante, brillante, flotante)
 - d) En agua de arroz
 - e) Con pujo y tenesmo
 - f) Con parásitos visibles
 - g) Más de 8 al día
 - h) Más de 5 días

2. Cuando se observa un mal estado general:
 - a) Fiebre > 38,5°C
 - b) Escalofríos
 - c) Aspecto tóxico
 - d) Leucocitosis
 - e) Velocidad de eritrosedimentación elevada
3. Cuando existe afectación de otros aparatos o sistemas:
 - a) Convulsiones (Shigella, etc.)
 - b) Acrodermatitis (déficit de zinc)
 - c) Tumores (síndromes paraneoplásicos)
 - d) Artritis (LES, colitis ulcerativa, etc.)
4. Cuando se trata de niños predispuestos a trastornos diarreicos no virales:
 - a) Menores de 3 meses
 - b) Inmunodeprimidos
 - c) Fibrosis quística (neumonías recurrentes)
5. Cuando hay datos epidemiológicos asociados con diarrea no viral:
 - a) Ingesta de alimentos peligrosos:
 - 1) Leche cruda:
 - a. Salmonella
 - b. Campylobacter
 - 2) Pescado crudo o mariscos:
 - a. Vibrio cholerae
 - 3) Carne de cerdo:
 - a. Trichinella spiralis
 - b) Exposición a antibióticos:
 - 1) Macrólidos, (a veces también clindamicina, penicilinas y cefalosporinas):

- a. Clostridium difficile
 - 2) Tetraciclinas:
 - b. Hongos
 - c) Exposición a animales:
 - 1) Perros o gatos:
 - a. Yersinia
 - d) Poca higiene:
 - 1) Escherichia coli.
 - 2) Shigella
 - 3) Entamoeba histolytica
 - e) Ingesta de irritantes:
 - 1) Medicamentos, especialmente en sobredosis o tomados en ayunas.
 - 2) Alimentos, especialmente muy condimentados o cantidades excesivas.
 - 3) Tóxicos.
- B.** El tiempo de evolución y las características de las deposiciones nos permiten suponer causas probables de la diarrea según la siguiente **clasificación**:
- 1. Diarrea no invasiva aguda (menos de 7 días, sin moco ni sangre):
 - a) Rotavirus
 - b) E. coli toxigénica
 - c) Staphylococcus aureus
 - d) Criptosporidium
 - 2. Diarrea persistente (más de una semana pero menos de 3 meses):
 - a) G. lamblia
 - 3. Diarrea en agua de arroz (cuadro clínico agudo y severo que suele darse en epidemias, con deposiciones líquidas y abundantes que llegan a tener este aspecto característico):

- a) *V. cholerae*
- 4. Disentería (diarrea muy frecuente pero de poca cantidad, acompañada de moco, sangre, pujo y tenesmo rectal):
 - a) *E. histolytica*
 - b) *Shigella*
 - c) *Salmonella*
- 5. Cuadro agudo de vómitos con poca o casi ninguna diarrea:
 - a) Agente Norwalk
- 6. Diarrea crónica (más de 3 meses):
 - a) Postquirúrgica:
 - 1) Gastrectomía
 - 2) Vagotomía
 - 3) Intestino corto
 - b) Gastritis:
 - 1) Enfermedad de Menetrier
 - 2) Síndrome de Zollinger-Ellison
 - 3) Anemia perniciosa
 - c) Enteritis:
 - 1) Colitis ulcerativa
 - 2) Enfermedad de Crohn
 - 3) Enfermedad de Whipple
 - 4) Radiación
 - 5) Colagenopatía
 - d) Malabsorción:
 - 1) Esprue:
 - a. Celiaco
 - b. Tropical
 - 2) Pared alterada:

- a. Linfoma
 - b. Linfangiectasia
 - c. Esclerodermia
 - d. Amiloidosis
- 3) Déficit enzimático
- 4) Insuficiencia pancreática:
- a. Fibrosis quística
 - b. Síndrome de Swachman-Diamond
- 5) Estasis intestinal:
- a. Asa ciega
 - b. Divertículos
- 6) Enfermedad de la piel:
- a. Dermatitis herpetiforme
 - b. Dermatitis atópica
- 7) Hipogammaglobulinemia
- 8) Giardiasis crónica
- e) SIDA:
- 1) Enteropatía por SIDA
 - 2) Infecciones oportunistas
- f) Endocrinas:
- 1) Diabetes (neuropatía intestinal)
 - 2) Addison
 - 3) Hipertiroidismo
 - 4) Tumores secretores:
 - c. Carcinoide
 - d. Cáncer de páncreas no- β .
 - e. Cáncer tiroideo medular

g) Benigna:

1) Diarrea inespecífica crónica de los primeros pasos.

C. También es útil reconocer algunas **asociaciones**:

1. Diarrea + enfermedad de la piel:
 - a) Pelagra
 - b) Desnutrición
 - c) Acrodermatitis enteropática
 - d) Dermatitis herpetiforme
 - e) Dermatitis atópica
 - f) Síndrome de Stevens-Johnson
 - g) Inmunodepresión
 - h) Colitis ulcerativa (eritema nudoso o pioderma gangrenosa)
2. Diarrea + artritis:
 - a) Colagenopatías
 - b) Enfermedad de Whipple
 - c) Colitis ulcerativa
3. Diarrea + úlceras orales y genitales + uveítis:
 - a) Síndrome de Behçet
4. Diarrea sanguinolenta y luego hemólisis, púrpura trombocitopénica y uremia:
 - a) Síndrome hemolítico urémico
5. Diarrea crónica + atopia (rinitis, asma, eosinofilia):
 - a) Gastroenteritis eosinófila
6. Diarrea + dolor en fosa ilíaca derecha:
 - a) Apendicitis
 - b) Enfermedad de Crohn
 - c) Adenitis mesentérica (*Yersinia enterocolítica*, etc.)

➤ **Estreñimiento**

I. Definición

El **estreñimiento** consiste en la evacuación poco frecuente o difícil de las heces.

II. Fisiopatología

El intestino es un tubo que puede obstruirse mecánicamente o ser comprimido desde el exterior. La evacuación de las heces, sin embargo, no requiere únicamente la permeabilidad del colon sino también la peristalsis de la pared (estimulada por la presencia de alimento, gobernada por el plexo mientérico y regulada por el sistema nervioso autónomo) y una consistencia relativamente blanda de las materias fecales. La defecación además puede ser inhibida voluntariamente, lo que pone en el terreno de juego a los factores psicológicos del niño. Es importante recordar la frecuencia con que esta patología se convierte en un círculo vicioso (estreñimiento → endurecimiento de las heces → dolor y dificultad para evacuar → más estreñimiento).

III. Diagnóstico

Habrá que descartar las causas de **seudoestreñimiento**, que incluyen:

- A. Disminución de la ingesta de alimentos (Ej.: hiporexia durante episodios infecciosos)
- B. Estreñimiento psicógeno:
 - 1. Por dolor al defecar:
 - a) Fisuras anales
 - b) Hemorroides
 - 2. Por temor a castigos, incomodidad o enfermedad
 - 3. Como forma de rebeldía contra los padres

IV. Causas

- A. Obstrucción al tránsito digestivo
- B. Íleo paralítico**
- C. Estreñimiento funcional

V. Diagnóstico diferencial

A. Historia clínica:

1. **Edad** de inicio:
 - a) Desde el nacimiento o poco después:
 - 1) Sin vómito precoz:
 - a. Estreñimiento funcional
 - b. Enfermedad de Hirschprung
 - c. Íleo meconial
 - d. Atresia, estenosis o bridas congénitas bajas
 - e. Enterocolitis necrotizante
 - f. Intususcepción
 - 2) Con vómito precoz:
 - a. Alteraciones congénitas del esófago.
 - b. Hipertrofia pilórica
 - c. Malrotación intestinal
 - d. Páncreas anular
 - e. Atresia, estenosis o bridas congénitas altas
 2. Fuentes de **plomo**, cefalea: la intoxicación por plomo provoca un íleo parcial (seudo obstrucción intestinal).
 3. **Medicamentos**.
 4. **Pica** (cuerpos extraños, bezoares), que pueden provocar obstrucción.

5. **Áscaris** visibles, su presencia se puede asociar a obstrucción intestinal por ovillos de parásitos.
6. Antecedentes de **deshidratación**.

B. Examen físico:

1. Abdomen:

- a) Inspección: Distensión abdominal:
 - 1) Hemiabdomen superior
 - 2) Total
- b) Palpación: Masas:
 - 1) Causa de obstrucción
 - 2) Consecuencia de obstrucción
- c) Percusión:
 - 1) Timpanismo: Asas intestinales dilatadas
 - 2) Matidez: Masa, heces o ascitis
- d) Auscultación (ruidos hidroaéreos):
 - 1) Aumentados: Obstrucción o pseudoobstrucción intestinal.
 - 2) Disminuidos: Íleo paralítico

2. Ano y recto (tacto rectal):

- a) Atresia o estenosis anal
- b) Ampolla rectal:
 - 1) Llena (probablemente estreñimiento funcional).
 - 2) Vacía (por ejemplo: enfermedad de Hirschprung).

C. Estreñimiento + sangre en las heces:

1. Enterocolitis necrotizante
2. Intususcepción
 - a) Vólvulo
 - b) Hernia encarcerada con necrosis

3. Infarto mesentérico
4. Hemorroides o fisuras anales (pseudestreñimiento).
5. Cualquier causa que haya llegado a la laceración o perforación intestinal.

SÍNDROMES

➤ Ascitis

I. Definición

La **ascitis** es la presencia anormal de líquido en la cavidad peritoneal.

II. Fisiopatología

El líquido llega a la cavidad peritoneal como un trasudado de la sangre de las arterias abdominales y es normalmente reabsorbido a través de las circulaciones linfática y venosa hacia el sistema porta hepático. Desde el hígado pasa por las venas hepáticas hacia la vena cava inferior que conduce la sangre a la aurícula derecha. La cantidad de líquido peritoneal puede aumentar en los mismos casos que en un edema generalizado y acompañando a éste, pero puede haber ascitis aislada en caso de obstrucción del retorno venoso o linfático, en las inflamaciones peritoneales y cuando hay paso de sangre o linfa a este espacio por rotura vascular.

III. Diagnóstico

Se puede sospechar clínicamente ascitis por la distensión abdominal con matidez a la percusión de zonas declives. La presencia de líquido en abdomen que simule ascitis se ha observado en otras situaciones, como en los quistes gigantes (por ejemplo, de ovario) o en la hidronefrosis masiva. La ecografía suele ser el método más sencillo para diagnosticar y cuantificar la ascitis. También se la puede ver en otros estudios de imagen (tomografías, resonancias, etc.).

IV. Causas

A. Anasarca (edema generalizado)

B. Ascitis sin otros edemas:

1. Hipertensión en el sistema porta
 - a) A nivel de los sinusoides hepáticos
 - 1) Cirrosis
 - 2) Neoplasias del hígado
 - b) Obstrucción venosa (trombosis, compresión extrínseca, etc.).
 - 1) De venas hepáticas (síndrome de Budd-Chiari, etc.).
 - 2) De vena porta
 - 3) De afluentes portales (vena esplénica, venas mesentéricas)
2. Peritonitis (presencia de líquido inflamatorio)
3. Presencia de líquido no inflamatorio
 - a) Linfa: ruptura de los linfáticos abdominales, la cisterna del quilo o el conducto torácico
 - b) Sangre (hemoperitoneo)

V. Diagnóstico diferencial

A. Ascitis sin otros edemas:

1. Ascitis postraumática:
 - a) Obstrucción o ruptura del conducto torácico
 - b) Hemoperitoneo
 - c) Peritonitis por perforación gástrica o intestinal
2. Ascitis + dolor abdominal brusco sin historia de trauma:
 - a) Cuando no hay signos clínicos de hipertensión portal (caput medusae, esplenomegalia) debe sospecharse peritonitis por perforación de víscera hueca.

- b) Si hay caput medusae sin esplenomegalia puede tratarse de una trombosis u otro tipo de alteración obstructiva de la vena mesentérica superior.
 - c) En presencia de caput medusae con esplenomegalia pero sin hepatomegalia hay que considerar trombosis de la vena porta.
 - d) Si hay caput medusae, esplenomegalia y hepatomegalia debemos pensar en el síndrome de Budd-Chiari.
3. Ascitis progresiva lenta:
- a) Signos de hepatopatía crónica: Cirrosis
 - b) Estigmas de enfermedad autoinmune: Cirrosis biliar
 - c) Percutir: ¿No hay timpanismo de asas en zona menos declive?:
 - 1) Ascitis tabicada (post-peritonitis)
 - 2) No ascitis, sino quiste gigante (¿de ovario?) o hidronefrosis masiva
 - d) Nada de lo anterior, pero signos de hipertensión portal + hepatomegalia:
 - 1) Esquistosomiasis
 - 2) Síndrome de Budd-Chiari por membranas
 - 3) Enfermedad veno-oclusiva hepática
 - 4) Neoplasia:
 - a. Linfáticos
 - b. Venas suprahepáticas
 - c. Hígado

B. Ascitis + otros edemas: Investigar como edema.

➤ **Hemorragia digestiva alta**

I. Definición

Se denomina **hemorragia digestiva alta** al sangrado proveniente del tubo digestivo proximal al ángulo duodenoyeyunal.

II. Fisiopatología

Al encontrarse en la parte proximal del tubo digestivo, la sangre tiende a ser expulsada por el reflejo del vómito, lo que se denomina hematemesis. La sangre que no es expulsada de esta manera pasa por el intestino sufriendo las transformaciones propias de la digestión, hasta ser eliminada por las heces que toman una coloración negruzca con un olor fétido, lo que se conoce clínicamente como melena. Cuando el tránsito intestinal está acelerado por algún motivo, la sangre puede no tener tiempo para ser digerida y conservar su color rojizo primitivo, lo que puede hacer pensar al médico que se trata de un sangrado del tubo digestivo distal.

III. Diagnóstico

- A.** Hemos de tener presente dos hechos:
1. No todo líquido rojo es sangre
 2. No todo lo que sale por la boca proviene del tubo digestivo.
- B.** Con base en los postulados anteriores, nos toca diferenciar:
1. **Epistaxis:** la sangre proveniente de las fosas nasales puede caer a la faringe a través de las coanas y ser deglutida; la sangre acumulada en el estómago puede ser expulsada con el vómito y/o recorrer el intestino para salir con las heces en forma de melena. En todo paciente con sospecha de hemorragia digestiva alta hay que investigar si hubo sangrado nasal concomitante o previo, si hay antecedentes personales o familiares de epistaxis y si hubo la sensación de deglutir algo que pudiera haber sido sangre antes del episodio. En algunas ocasiones la vía nasal posterior es la única y no se

refiere salida de material hemático por las narinas. Por otro lado, en algunos casos de hemorragia digestiva el vómito con sangre es expulsado paralelamente por boca y nariz, lo que puede dar lugar a confusión. En algunos casos no basta la anamnesis y es necesaria la exploración física de las fosas nasales (incluyendo rinoscopia posterior) para dilucidar el diagnóstico. Otra cosa a tener en cuenta es que el hallazgo de un sitio de sangrado no descarta la existencia de otros (en algunas coagulopatías, por ejemplo, pueden coexistir epistaxis con hemorragia digestiva).

2. **Hemoptisis:** la presencia de tos debe hacernos investigar si el sangrado pudo provenir de las vías respiratorias bajas. Se interrogará por posibles contactos con pacientes tuberculosos, antecedente de tos crónica o fiebre vespertina de larga evolución, etc. El examen físico (auscultación pulmonar, etc.) debe ser meticuloso. Con frecuencia esto no basta; los estudios de imagen y de laboratorio pueden ser necesarios para actuar con mayor certeza.
3. **Sangre deglutida:** típica de los neonatos y lactantes menores, la expulsión de sangre materna deglutida durante el parto o la lactancia puede confundir al médico. En este tipo de pacientes es mandatorio el examen físico de la madre en busca de grietas o úlceras del pezón. Si persiste la duda, la prueba de APT Downey puede diferenciar la sangre del niño de la sangre materna.
4. **Sustancias rojas:** el niño puede haber expulsado simplemente medicamentos, colorantes, remolacha, gelatina, etc. Una historia clínica dirigida y cuidadosa puede ser suficiente, pero en ocasiones queda la duda y es necesario que el laboratorio confirme la presencia de hemoglobina o de eritrocitos en una muestra del material rojizo expulsado.

IV. Causas

- A. Lesión de la mucosa digestiva por agentes agresores (endógenos o exógenos).
 1. Agentes físicos

- a) Radiaciones (radioterapia, etc.)
- b) Cuerpos extraños
 - 1) Elementos punzantes (espinas de pescado, clavos, etc.)
 - 2) Pilas y baterías
 - 3) Sondas y otros instrumentales médicos
- 2. Agentes químicos (drogas, cáusticos, tóxicos y venenos)
 - a) Endógenos
 - 1) Ácido gástrico
 - a. Lesión del esófago por reflujo o vómitos
 - b. Lesión del estómago (gastritis hemorrágica, úlcera gástrica sangrante).
 - c. Lesión del duodeno (duodenitis péptica, úlcera duodenal sangrante)
 - 2) Alergia y autoinmunidad
 - a. Síndrome de Stevens-Johnson
 - b. Esclerosis sistémica
 - c. Vasculitis
 - b) Exógenos (ingeridos)
 - 1) Alcohol
 - 2) Medicamentos (antiinflamatorios no esteroides, etc.)
 - 3) Cáusticos (ácidos o álcalis), venenos y otras sustancias irritantes ingeridas
 - a. Accidentalmente
 - b. Con fines autolesivos (intento de suicidio, etc.)
 - c. Por agresión externa (conducta criminal o psicótica)
- 3. Agentes biológicos (infecciones)
 - a) Esofagitis fúngica (candidiasis, etc.)
 - b) Granuloma tuberculoso
 - c) Helicobacter pilory (asociado con úlcera gástrica, rol

patogénico aún discutido)

d) Otras

B. Trastorno vascular

1. Congénito

a) Malformaciones vasculares

2. Adquirido

a) Várices por hipertensión portal

b) Neoplasias

C. Coagulopatía

1. Congénita

2. Adquirida

a) Ingesta de anticoagulantes, antiagregantes plaquetarios u otras drogas que interfieren con la hemostasis

b) Insuficiencia hepática

V. Diagnóstico diferencial

A. Historia clínica: Buscar:

1. Antecedente de ingesta de alcohol, sustancias cáusticas, irritantes, drogas anti-inflamatorias no esteroidales o anticoagulantes.

2. Antecedente de vómitos violentos o incoercibles (síndrome de Mallory - Weiss)

3. Antecedente de epigastralgia crónica.

4. Antecedente de otros sangrados:

a) Epistaxis o hemoptisis: ¿Será el episodio actual realmente hemorragia digestiva? ¿Habrà sido la vez anterior realmente epistaxis o hemoptisis? ¿Habá una diátesis hemorrágica?

b) Otros sangrados: ¿Será coincidencia o habrá una diátesis hemorrágica?

B. Examen físico: Buscar:

1. Estigmas de hepatopatía crónica:
 - a) Agrandamiento de las glándulas parótidas
 - b) Caída de la cola de las cejas
 - c) Caída del vello axilar y pubiano
 - d) Ginecomastia
 - e) Eritema palmar
 - f) Contracturas de Dupuytren
 - g) Arañas vasculares
2. Signos de hipertensión portal:
 - a) Circulación colateral en cabeza de medusa
 - b) Ascitis
 - c) Esplenomegalia
3. Masas abdominales
4. Telangiectasias

C. Exámenes complementarios:

1. Función hepática:
 - a) Bilirrubina total, directa e indirecta
 - b) AST, ALT
 - c) Tiempo de protrombina
 - d) Proteínas séricas
 - e) Colinesterasa
2. Endoscopía
3. Pruebas de coagulación
4. Angiografía

➤ **Hemorragia digestiva baja**

I. Definición

Se denomina **hemorragia digestiva baja** al sangrado originado en el tubo digestivo por debajo del ángulo duodenoyeyunal.

II. Fisiopatología

La sangre expulsada de la parte distal del tubo digestivo no tiene tiempo para ser digerida y conserva su color rojo al salir sola o junto con las heces. Habitualmente corresponde a una lesión de la mucosa intestinal, la que puede darse por una agresión a su superficie interna (bacterias, virus, hongos, parásitos, cuerpos extraños intraluminales, sustancias tóxicas o irritantes), un trastorno circulatorio o hipóxico-isquémico (generalizado o local) o una coagulopatía.

III. Diagnóstico

La hemorragia digestiva alta con tránsito intestinal rápido puede provocar la expulsión de sangre no digerida o poco digerida que luzca como si proviniera del tubo digestivo bajo. En caso de duda, habrá que explorar ambas posibilidades.

IV. Causas

- A. Lesión de la mucosa digestiva por agentes agresores (endógenos o exógenos)
 - 1. Agentes físicos
 - a) Radiaciones (radioterapia, etc.)
 - b) Cuerpos extraños
 - 1) Elementos punzantes (espinas de pescado, clavos, etc.)
 - 2) Pilas y baterías
 - 3) Sondas y otros instrumentales médicos
 - 2. Agentes químicos

- a) Quimioterapia
 - b) Drogas, cáusticos, tóxicos y venenos administrados por vía oral o rectal
3. Agentes biológicos (infecciones)
- a) Escherichia coli enterohemorrágica
 - b) Colitis pseudomembranosa
- B.** Lesión de la mucosa digestiva por agentes agresores endógenos.
1. Ácido gástrico
- a) Lesión del íleon por mucosa gástrica ectópica en divertículo de Meckel
2. Alergia y autoinmunidad
- a) Síndrome de Stevens-Johnson
 - b) Enfermedad de Crohn
 - c) Colitis ulcerativa
 - d) Esclerosis sistémica
 - e) Vasculitis
- C.** Lesión de la pared intestinal por hipoxia-isquemia
- 1. Enterocolitis necrotizante neonatal
 - 2. Trombosis mesentérica
 - 3. Vólvulo intestinal
 - 4. Intususcepción
- D.** Trastorno vascular
- 1. Várices (hemorroides, etc.)
 - 2. Malformaciones vasculares
 - a) Telangiectasia hemorrágica hereditaria
 - 3. Neoplasias
 - a) Pólipos: síndrome de Peutz-Jeghers y otros
 - b) Otras neoplasias

E. Coagulopatía

1. Congénita
2. Adquirida
 - a) Ingesta de anticoagulantes, antiagregantes plaquetarios u otras drogas que interfieren con la hemostasis.
 - b) Insuficiencia hepática

V. Diagnóstico diferencial**A. Historia clínica:** Buscar:

1. Dolor abdominal:
 - a) Agudo:
 - 1) ¿Infarto mesentérico?
 - b) Crónico:
 - 1) ¿Divertículos?
 - 2) ¿Enfermedad inflamatoria intestinal?
2. Ingesta de anticoagulantes

B. Examen físico: Buscar:

1. Dolor a la palpación abdominal
2. Masas abdominales:
 - a) Vólvulo
 - b) Intususcepción
 - c) Enfermedad de Crohn
 - d) Tumores
1. Manchas bucales (síndrome de Peutz-Jeghers)
2. Telangiectasias (telangiectasia hemorrágica hereditaria)
3. Eritema nodoso (enfermedad inflamatoria intestinal)
4. Púrpura o equimosis (coagulopatías)
5. Examen rectal:

- a) Masas
- b) Hemorroides

C. Exámenes complementarios:

1. Proctosigmoidoscopia
2. Colonoscopia
3. Arteriografía
4. Pruebas de coagulación

► **Obstrucción del tubo digestivo**

I. Definiciones

La **obstrucción digestiva** es la interrupción del tránsito digestivo normal debida a causas mecánicas.

La obstrucción digestiva puede encontrarse a cualquier nivel del tubo digestivo, siendo naturalmente más frecuente en los lugares donde éste es más estrecho: esófago e intestinos (obstrucción esofágica, obstrucción intestinal).

No hay que confundir la **obstrucción esofágica** con la **disfagia**; esta última es la dificultad para la deglución, y puede deberse a la primera, pero también puede ser secundaria a dolor (**odinofagia**) o a alteraciones neuromusculares.

II. Fisiopatología

La obstrucción del tubo digestivo, como la de cualquier tubo, provoca la detención del tránsito en su interior, con la consecuente acumulación del contenido en el sector anterior al sitio obstruido y su disminución en la zona distal. Al no poder pasar el alimento y acumularse, las consecuencias inmediatas son: distensión, expulsión retrógrada (vómitos) y falta de expulsión normal (estreñimiento).

III. Diagnóstico

Los signos clínicos de obstrucción al tránsito digestivo son:

- A. Vómitos, que son precoces en las obstrucciones altas, y tardíos en las bajas. El contenido del mismo es meramente alimentos y/o jugo gástrico en las obstrucciones por encima de la desembocadura del conducto colédoco en el duodeno; bajo este nivel el vómito es inicialmente gástrico, pero luego se vuelve bilioso. Las obstrucciones muy bajas producen vómitos gástricos en primera instancia, luego biliosos y por último fecaloides.
- B. Estreñimiento, que es precoz en las obstrucciones bajas, y tardío en las altas.
- C. La obstrucción esofágica se acompaña de disfagia; en la obstrucción pilórica o intestinal, concomitantemente con la lucha de asas y a consecuencia del espasmo del músculo liso de la pared del tubo digestivo, el niño presentará dolor intermitente (tipo cólico).
- D. Al examen físico: si la obstrucción está a nivel esofágico el abdomen estará excavado; si es a nivel pilórico o intestinal encontraremos el abdomen distendido y con ruidos hidroaéreos aumentados por encima del nivel de la obstrucción (por el fenómeno de lucha de asas, a veces visible a través de la pared abdominal).

IV. Causas

Como en cualquier conducto del cuerpo, la obstrucción puede deberse a una masa atascada en su interior (obstrucción luminal), a un trastorno de la pared del tubo (obstrucción parietal) o a un elemento que lo aplasta desde el exterior (compresión).

A. Luminal

1. Áscaris en ovillo
2. Bezoar

3. Tumores
4. Cuerpos extraños
5. Íleo meconial
6. Impactación fecal

B. Parietal

1. Por pared gruesa:
 - a) Estenosis pilórica
 - b) Tumores
2. Por pared angosta:
 - a) Atresia
 - b) Estenosis:
 - 1) Congénita
 - 2) Adquirida (cicatrizal)
3. Por malposición de pared:
 - a) Vólvulo
 - b) Invaginación
 - c) Intususcepción

C. Compresiva

1. Masas:
 - a) Tumores
 - b) Divertículos (llenos)
 - c) Adenopatías gigantes
2. Fibras:
 - a) Bridas o adherencias post-quirúrgicas
 - b) Bandas de Ladd (malrotación intestinal)
3. Pared abdominal:
 - a) Hernias encarceradas

V. Diagnóstico diferencial

A. Valoración del **nivel de la obstrucción**:

1. Datos a recoger:

a. Vómito:

- 1) Aparición (precoz o tardía)
- 2) Composición (gástrico, bilioso o fecaloide)

a) Distensión abdominal:

- 1) Ninguna
- 2) Superior
- 3) Total

b) Ampolla rectal:

- 1) Llena
- 2) Vacía

c) Radiografía

2. Interpretación de los datos:

a) Obstrucción **muy alta**: Vómito precoz, no bilioso

- 1) Sin distensión abdominal: Obstrucción esofágica:
 - b. Atresia o estenosis esofágica
 - c. Divertículo esofágico
 - d. Compresión u obstrucción esofágica

- 2) Con distensión solo del estómago:

- a. Hipertrofia pilórica
- b. Atresia o estenosis duodenal por encima de la ampolla de Vater.

b) Obstrucción **alta**: Vómito precoz, bilioso, no fecaloide, distensión del hemiabdomen superior

- 1) Atresia o estenosis duodenal o yeyunal alta
- 2) Páncreas anular

- 3) Malrotación intestinal
- 4) Otras
- c) Obstrucción **baja**: Vómito tardío, distensión abdominal total, ampolla rectal vacía: Causas diversas
- d) Obstrucción **muy baja**: Vómito tardío, distensión abdominal total, ampolla rectal llena

➤ **Íleo paralítico**

I. Definición

Se denomina **íleo paralítico** al trastorno resultante de la detención del tránsito del bolo alimenticio debido a parálisis o hipomotilidad del músculo liso de la pared del intestino.

II. Fisiopatología

El tránsito del bolo alimenticio requiere de los movimientos peristálticos realizados por el músculo liso de la pared intestinal. Para que el músculo liso funcione normalmente, se requiere que el potasio y el calcio sérico se mantengan en rangos aceptables. Esta actividad muscular es controlada por el plexo mientérico, que a su vez es regulado por el sistema nervioso autónomo. El control hormonal tiroideo también interviene aquí, como en prácticamente todos los procesos del organismo.

La falta de peristaltismo origina vómitos, estreñimiento y distensión del tubo digestivo proximal al sitio de la detención del tránsito, como si se tratara de una obstrucción mecánica. La diferencia consiste en que falta la lucha de asas proximales y por tanto el dolor tipo cólico y el aumento de ruidos hidroaéreos (a menos que se trate de un íleo parcial, fenómeno que constituye el síndrome llamado pseudo-obstrucción intestinal).

III. Diagnóstico

Los signos clínicos típicos de íleo son:

- A. Vómitos
- B. Estreñimiento
- C. Al examen físico: abdomen distendido, sin lucha de asas, timpánico y con ruidos hidroaéreos disminuidos o ausentes.
 - 1. Signos de retención aérea dentro del tracto digestivo: Abdomen distendido, timpánico a la percusión, radiografía con gas intestinal excesivo y frecuentemente niveles hidroaéreos.
 - 2. Signos de hipomotilidad intestinal: abdomen sin lucha de asas, ruidos hidroaéreos disminuidos o ausentes. Si se trata de un íleo parcial puede encontrarse lo contrario, ya que el intestino sano trata de compensar la detención el tránsito; en este caso se trata de un síndrome de pseudo-obstrucción intestinal.

La presencia aislada de vómitos o estreñimiento puede hacernos sospechar íleo si se descartan otras causas y el examen físico es compatible (ver apartados correspondientes).

IV. Causas

- A. Causas funcionales
 - 1. Deshidratación
 - 2. Estreñimiento funcional idiopático
- B. Trastornos metabólicos
 - 1. Hipokalemia (Ej.: por diarrea)
 - 2. Hipercalcemia
 - 3. Hipotiroidismo

C. Medicamentos (con actividad anticolinérgica)

1. Antidiarreicos
2. Opiáceos
3. Antidepresivos
4. Algunos antigripales
5. Sicoactivos (toracina)
6. Vincristina

D. Tóxicos (Ej.: plomo)

E. Isquemia-hipoxia

1. Enterocolitis necrotizante
2. Hipovolemia y choque de cualquier etiología:
 - a) Quemaduras
 - b) Hemorragias
3. Infarto mesentérico

F. Inflamación: megacolon tóxico

4. Infecciones
5. Enfermedad inflamatoria intestinal

G. Íleo reflejo

1. Peritonitis
2. Apendicitis
3. Pancreatitis
4. Neumonía

H. Causas raras

1. Enfermedad de Chagas
2. Esclerodermia
3. Porfiria

V. Diagnóstico diferencial

A. Se deberá determinar la causas probables según el entorno clínico:

1. En un **neonato**:

a) Enterocolitis necrotizante neonatal

2. En un **quemado**:

a) Hipovolemia

3. Si ha habido **diarrea previa**:

a) Hipokalemia

b) Uso de anticolinérgicos

c) Megacolon tóxico

4. Si ha habido **sangrado por heces**:

a) Megacolon tóxico

b) Hipoxia-isquemia intestinal

c) Disentería previa

d) Sepsis con coagulación intravascular diseminada

B. Se deberá descartar estas causas probables.

1. Enterocolitis necrotizante neonatal: antecedentes, criterios clínicos, de laboratorio y de imagen.

2. Hipovolemia: antecedentes y signos clínicos.

3. Hipokalemia: antecedentes y determinación de potasio en sangre.

4. Uso de anticolinérgicos: antecedente de medicación (especificar dosis) y descarte de otras causas.

5. Megacolon tóxico: signos clínicos y de laboratorio de infección y descarte de otras causas.

6. Hipoxia-isquemia intestinal: antecedentes, criterios clínicos, de laboratorio y de imagen.

7. Disentería previa: antecedente y descarte de otras causas.

8. Sepsis: criterios clínicos y de laboratorio.

C. Se estudiarán las otras causas posibles.

➤ **Hipertensión portal**

I. Definición

La **hipertensión portal** es el aumento de la presión en el interior de la vena porta.

El **síndrome de hipertensión portal** incluye las consecuencias de la transmisión de esta presión aumentada hacia los afluentes del sistema porta y la estasis sanguínea correspondiente al territorio vascular esplénomésentérico, que provoca signos y síntomas característicos (ascitis, esplenomegalia, circulación colateral visible en la superficie del abdomen, desarrollo de várices esofágicas, etc.).

Una de las causas de este trastorno es la **trombosis portal**, que consiste en la formación de un coágulo en el interior de la vena porta, pudiendo extenderse a sus afluentes.

II. Fisiopatología

La vena porta hepática lleva la sangre desde la mayor parte del aparato digestivo hacia el hígado. Su territorio se extiende desde el tercio inferior del esófago e incluye el estómago, el bazo, el páncreas, todo el intestino delgado y casi todo el intestino grueso, llegando hasta el tercio superior del recto. Gracias a este sistema, los alimentos absorbidos no pasan directamente a la vena cava inferior y por ella a la circulación sistémica, sino que atraviesan primeramente el hígado, órgano donde muchos desbalances y posibles tóxicos son detectados, neutralizados y metabolizados. El estancamiento del flujo sanguíneo en este territorio produce congestión venosa de los órganos abdominales (fenómeno más fácilmente detectable en el bazo debido a su distensibilidad) y filtración de líquido hacia la cavidad peritoneal (ascitis). De forma compensatoria, el flujo se deriva a la vena cava

inferior a través de colaterales normalmente pequeñas pero que en esta patología se dilatan y llegan a ser visibles en la pared abdominal.

III. Diagnóstico

En la práctica suele bastar el diagnóstico clínico por la presencia de un síndrome de hipertensión portal. La alteración del flujo portal puede verse en una ecografía Doppler abdominal.

IV. Causas

- A. Obstrucción al flujo venoso del sistema porta al hígado
 - 1. Compresión extrínseca de la vena porta y/o sus afluentes
 - a) Adenomegalias hiliares hepáticas
 - b) Bridas y adherencias postquirúrgicas o postinflamatorias
 - c) Neoplasias
 - 2. Obstrucción de la vena porta y/o sus afluentes
 - a) Trombosis portal

- B. Obstrucción al flujo venoso en el interior del hígado
 - 1. Cirrosis hepática
 - 2. Neoplasias intrahepáticas
 - 3. Hepatitis con aumento de presión intrahepática
 - 4. Hepatomegalias e infiltraciones del hígado con aumento de presión intrahepática

- C. Obstrucción al flujo venoso entre hígado y corazón
 - 1. Insuficiencia ventricular derecha
 - 2. Síndrome de Budd-Chiari

V. Diagnóstico diferencial

- A. El **examen físico** y/o los **estudios de imagen** (lo más rentable suele ser la ecografía, pero otros métodos pueden ser necesarios

en ciertos casos) pueden evidenciar:

1. **Hepatomegalia congestiva.** Consiste en el aumento de tamaño del hígado por estasis sanguínea. Implica un trastorno del flujo vascular hepatocardiaco.
 - a) Con otros signos de insuficiencia miocárdica (ingurgitación venosa yugular, edema palpebral y/o edema pulmonar). En este caso el problema debe investigarse como insuficiencia cardiaca.
 - b) Sin signos de insuficiencia cardiaca: debe sugerir una obstrucción de venas hepáticas y/o de vena cava inferior a nivel retrohepático. La diferenciación se la hace analizando el territorio afectado por la estasis venosa (si se comprime la cava es más probable el edema de extremidades inferiores).
 2. La presencia de **hepatomegalia no congestiva** puede confundir el diagnóstico, pero debe saberse la hepatomegalia no congestiva como causa directa de la hipertensión portal es más bien infrecuente, y por tanto la sola existencia de hepatomegalia no descarta otro trastorno como sería la obstrucción de la vena porta o sus afluentes. Los estudios de imagen deberían dilucidar el diagnóstico.
 3. **Hígado de tamaño normal o disminuido:** Esta situación sugiere que está afectado el parénquima hepático o que hay una obstrucción en la vena porta o sus afluentes. Los estudios de imagen deben aclarar dónde está la patología.
- B.** La **historia clínica y otros estudios de laboratorio o imagen** sirven para confirmar el diagnóstico y para profundizar en los trastornos subyacentes al mismo (por ejemplo, procesos infecciosos abdominales o generalizados, diátesis trombóticas, etc.).

➤ **Trombosis portal**

I. Definición

La **trombosis portal** es la formación de un coágulo en el interior de la vena porta, pudiendo extenderse a sus afluentes.

II. Fisiopatología

La trombosis en una vena profunda como la porta hepática puede producirse en el contexto de una trombofilia generalizada congénita o adquirida, o ser el resultado de trastornos inflamatorios locales que pudieran iniciar la cascada de la coagulación. La obstrucción consecuente producirá un síndrome de hipertensión portal cuya fisiopatología se estudia en el apartado correspondiente.

III. Diagnóstico

Se puede sospechar clínicamente trombosis en la vena porta por la presencia de un síndrome de hipertensión portal cuando hay antecedentes conocidos de neoplasias, procesos inflamatorios o intervenciones quirúrgicas abdominales, cuando se sabe de la existencia previa de trombofilia, o cuando se ha descartado otras causas más frecuentes (cirrosis hepática, por ejemplo). La alteración del flujo portal puede verse por estudios de imagen (generalmente en una ecografía Doppler abdominal).

IV. Causas

- A. Generales: trombofilia
- B. Abdominales
 1. Cáncer abdominal
 2. Postquirúrgica
 3. Sepsis intraabdominal
 4. Pancreatitis

V. Diagnóstico diferencial

- A. Recabar antecedentes de trauma o cirugía abdominal.
- B. Investigar procesos infecciosos abdominales que pudieran desencadenar la cascada de la coagulación (amilasa y lipasa para

pancreatitis, hemograma y reactantes de fase aguda para sepsis, etc.).

- C. Hacer un estudio completo de la coagulabilidad sanguínea para descartar las diátesis trombóticas.
- D. Una vez establecida la causa, es conveniente prever las complicaciones para diagnosticarlas y tratarlas precozmente:
 1. Hemorragia por várices esofágicas
 2. Abscesos hepáticos
 3. Infartos intestinales

➤ **Síndrome de Budd-Chiari**

I. Definición

El **síndrome de Budd Chiari** es la obstrucción (comúnmente trombótica) de las venas hepáticas (antes llamadas suprahepáticas), lo que origina una obstrucción del paso de la sangre hacia la vena cava inferior y un estancamiento de la misma en el hígado y en todo el territorio de la vena porta hepática, dando como resultado una sintomatología similar a la del síndrome de hipertensión portal (ascitis, esplenomegalia, circulación colateral visible en la pared abdominal), con el añadido de hepatomegalia congestiva.

II. Fisiopatología

Las venas hepáticas drenan la sangre proveniente de los sinusoides hepáticos y los conduce hacia la vena cava inferior, la cual desemboca en la aurícula derecha. Al igual que en otras trombosis venosas profundas, la obstrucción de las venas hepáticas puede producirse en el contexto de una trombofilia generalizada congénita o adquirida, o ser el resultado de trastornos inflamatorios locales que consigan iniciar la cascada de la coagulación. La obstrucción consecuente producirá estancamiento de la sangre en el hígado (hepatomegalia congestiva aguda y dolorosa) junto al síndrome de hipertensión portal cuya

fisiopatología estudiamos en el apartado correspondiente. Cuando el coágulo involucra también la cava inferior, el estancamiento se produce en toda la parte inferior del cuerpo, lo que clínicamente produce edema de extremidades inferiores.

III. Diagnóstico

Se puede sospechar clínicamente trombosis en las venas hepáticas por la presencia de un síndrome de hipertensión portal acompañado de hepatomegalia congestiva durante el embarazo, el puerperio o en mujeres que toman anticonceptivos, cuando hay antecedentes conocidos de neoplasias, procesos inflamatorios o intervenciones quirúrgicas abdominales, o cuando se sabe de la existencia previa de trombofilia. La alteración del flujo en las venas hepáticas debe ser visible en la ecografía Doppler abdominal. Cuando se acompaña de edema de extremidades inferiores es necesario considerar la posibilidad de insuficiencia cardiaca ventricular derecha.

IV. Causas

A. Asociado:

- 1.** En la mujer:
 - a)** Embarazo
 - b)** Puerperio
 - c)** Anticonceptivos orales
- 2.** En ambos sexos:
 - a)** Policitemia vera
 - b)** Hemoglobinuria paroxística nocturna
 - c)** Carcinoma hepatocelular u otro cáncer abdominal
 - d)** Raro:
 - 1)** Infecciones
 - 2)** Traumatismos
 - 3)** Enfermedades mieloproliferativas

- B. No asociado:
 - 1. Budd-Chiari por membranas
 - 2. Budd-Chiari idiopático

V. Diagnóstico diferencial

- A. La **anamnesis** en una niña mayor (en edad fértil) debe dirigirse a descartar el uso de anticonceptivos orales o embarazo.
- B. El **examen físico** ayudará a sospechar embarazo, policitemia, infecciones o neoplasias.
- C. Los **exámenes complementarios** se indicarán según las sospechas clínicas.

➤ **Hepatitis**

I. Definiciones

Como indica su etimología, la **hepatitis** es la inflamación del parénquima hepático. Debe distinguirse por tanto este término de la **hepatomegalia**, en la que hay agrandamiento del hígado sin que ello necesariamente implique un proceso inflamatorio, y del término **hepatopatía**, que involucra cualquier trastorno hepático sin importar si es de carácter inflamatorio o no. Por otra parte, el término hepatitis no implica una etiología en particular.

II. Fisiopatología

La inflamación es un proceso inespecífico de defensa de los tejidos orgánicos ante diversas agresiones físicas, químicas o biológicas. El proceso inflamatorio del hígado puede ser desencadenado por diversos factores agresores (tóxicos, infecciones, etc.) o producirse inadecuadamente por un error del sistema inmunitario.

Desde antiguo se señalaron cuatro signos clásicos de la inflamación: “rubor, calor, tumor y dolor”, indicadores de los principales procesos fisiopatológicos implicados en la misma (vasodilatación, aumento de permeabilidad capilar, liberación de mediadores químicos). Efectivamente, el organismo envía leucocitos hacia la zona agredida, lo que implica aumentar el flujo vascular local, lo que se logra mediante vasodilatación. Esto ocasiona el enrojecimiento y el aumento de calor de la zona. Para que los leucocitos pasen de la sangre al tejido intersticial se produce un aumento de la permeabilidad de los capilares, lo que trae como consecuencia una mayor filtración de líquido hacia el espacio intercelular, formándose un edema localizado. Todos estos fenómenos requieren la comunicación entre una célula y otra por acción de moléculas mensajeras conocidas como mediadores de la inflamación. Otra acción de las mismas consiste en estimular las terminaciones nerviosas sensitivas nociceptivas para enviar hacia el sistema nervioso central la información de que una parte del cuerpo está en peligro y hay que cuidarla. En la corteza cerebral esta información se percibe como dolor e hipersensibilidad de la zona afecta.

En el caso del hígado, el parénquima en sí mismo carece de sensibilidad; no así las envolturas, los vasos sanguíneos y el peritoneo circundante. El dolor originado en estas estructuras suele localizarse en el hipocondrio derecho. Generalmente es más intenso cuando el edema produce un aumento rápido del volumen hepático, debido a la brusca distensión de la cápsula. Las hepatomegalias desarrolladas lentamente pueden llegar a ser muy voluminosas sin generar dolor. Los abscesos hepáticos suelen producir un dolor bien localizado sobre todo a la palpación.

Las hepatitis suelen producir una hepatomegalia discreta, muchas veces imperceptible a la palpación. Ciertas patologías, sin embargo, se caracterizan por una hepatitis con hepatomegalia fácilmente detectable en el examen físico (la leptospirosis, por ejemplo), sin que ello llegue a ser un signo patognomónico.

El enrojecimiento del hígado durante su inflamación es poco notorio dada su coloración pardorrojiza normal (precisamente debida al gran volumen sanguíneo que lo atraviesa) y habitualmente no es visible ya

que está oculto bajo la pared toracoabdominal, pero podría llamar la atención del cirujano advertido durante una operación abdominal abierta. El aumento de temperatura es muy discreto, ya que lo normal es que este órgano sea muy vascularizado y caliente.

El proceso inflamatorio local suele acompañarse de una respuesta sistémica inespecífica manifestada precozmente como fiebre.

La lesión de la membrana del hepatocito ocasiona la liberación de enzimas hepáticas hacia la circulación general, las que pueden detectarse en exámenes de sangre. De ellas, la más específica es la alanin-amino transferasa (abreviada ALT y también llamada transaminasa glutámico pirúvica, TGP o GPT). Suele elevarse conjuntamente con la menos específica aspartato-aminotransferasa (AST, transaminasa glutámico oxalacética, TGO o GOT).

La disfunción hepática conduce posteriormente a la pérdida de la capacidad de excretar la bilirrubina conjugada lo que lleva a su elevación en sangre y consecuentemente ictericia. Los procesos digestivos que requieren la actividad hepática, como la digestión de los lípidos, pueden verse afectados y haber náuseas o vómitos exacerbados por la ingesta de comidas ricas en grasa.

III. Diagnóstico

Si tomamos en cuenta lo anterior, notaremos que de los cuatro signos cardinales de la inflamación, en la mayoría de los casos solamente vamos a encontrar un ligero dolor o hipersensibilidad en el hipocondrio derecho, y a veces ni siquiera eso. ¿Cómo detectamos entonces la hepatitis? La sospecha clínica suele darse por la presencia de ictericia, que no es indicativa realmente de hepatitis sino de disfunción hepática, apareciendo por tanto de manera bastante tardía, además de que puede ser producida por muchos trastornos además de la hepatitis. El médico que sospecha hepatitis solamente cuando hay ictericia tardará bastante en llegar al diagnóstico y pasará por alto un gran número de casos que no llegan a la disfunción hepática. Además de los casos obvios, la hepatitis debe sospecharse en el diagnós-

tico diferencial de fiebre, náuseas y vómitos, en las faringitis con adenopatías generalizadas, en las intoxicaciones agudas por sustancias desconocidas y durante los tratamientos prolongados con nutrición parenteral o con fármacos potencialmente hepatotóxicos (por ejemplo, anticonvulsivantes, antituberculosos, antifúngicos, etc.). En estos casos, se debe controlar los niveles de enzimas hepáticas y otros marcadores de su función. Debido a la inespecificidad de muchos de estos exámenes, en ocasiones se confirma el diagnóstico solamente cuando se llega a demostrar una etiología.

IV. Causas

A. Infecciosa

1. Hepatitis viral:
 - a) Hepatitis A, B, C, D, E
 - b) Virus de Epstein-Barr
 - c) Citomegalovirus
 - d) Herpesvirus
 - e) Fiebre amarilla
2. Hepatitis bacteriana:
 - a) Leptospirosis
 - b) Tuberculosis hepática
3. Hepatitis fúngica
4. Hepatitis parasitaria
5. Sepsis

B. Tóxica o medicamentosa:

1. Tóxicos:
 - a) Alcohol
 - b) Setas
 - c) Fósforo
 - d) Tetracloruro de carbono

e) TNT

2. Medicamentos:

a) Antituberculosos

b) Acetaminofeno

c) Anestésicos (halotano, etc.).

d) Antidepresivos.

e) Tetraciclinas.

f) Nutrición parenteral prolongada.

C. Hepatitis familiar:

1. Enfermedad de Wilson

2. Déficit de α -1 antitripsina

3. Hemocromatosis

4. Hepatitis autoinmune

D. Hígado graso agudo del embarazo

V. Diagnóstico diferencial

A. **Historia clínica:**

1. Buscar:

a) Antecedente de transfusiones, pinchazos, etc. (hepatitis B, C)

b) Antecedente de contacto con ratas (leptospirosis)

c) Antecedente de nutrición parenteral por varias semanas

d) Antecedente de droga hepatotóxica:

1) Alcohol

2) Paciente con tuberculosis: Isoniacida, rifampicina, etc

3) Epiléptico: Fenitoína, etc

4) Hipertiroideo: Propiltiouracilo

5) Hipertenso: α -metildopa

- 6) Diabético: Descartar hemocromatosis
 - 7) Post-quirúrgico: Halotano, cloroformo, etc
 - 8) Acetaminofeno
 - 9) Otras
2. Sin antecedentes:
- a) Hepatitis A, E, herpesvirus, virus de Epstein-Barr
 - b) Síndrome de Dubin-Johnson: La bilirrubina directa suele ser menor a 5 mg / dl. La vesícula no es visible por colecistografía oral
 - c) Síndrome de Rotor: La bilirrubina directa suele ser menor a 5 mg / dl
 - d) Déficit de α -1 antitripsina: Enfisema pulmonar, bullas

B. Examen físico:

1. Hepatomegalia dolorosa:
 - a) Descartar absceso hepático
 - b) Leptospirosis
 - c) Insuficiencia cardiaca
 - d) Otras
2. Signos de autoinmunidad
3. Corea, anillo de Kaiser-Fleischer (enfermedad de Wilson)
4. Piel oscura, diabetes (hemocromatosis)
5. Enfermedad pulmonar crónica, bullas enfisematosas (déficit de α -1 antitripsina)

C. Exámenes de laboratorio:

1. Bilirrubinas
2. Enzimas hepáticas y marcadores de colestasis
 - a) **GOT, GPT:**
 - 1) Aumento inferior a 300 U / L o menos de 8 veces el valor normal:

- a. GOT > GPT: Habitualmente implica un origen extra-hepático de la GOT (hemólisis asociada, por ejemplo) pero también se puede ver en la hepatitis alcohólica. Relación 2:1 en el 70% de los casos. Una relación 3:1 es altamente sugestiva.
 - b. GPT > GOT: Inespecífico de diversas hepatitis
- 2) Aumento superior a 300 U / L o más de 8 veces el valor normal:
- a. Debe pensarse que no es hepatitis alcohólica (aunque sea un paciente alcohólico). La hepatitis puede ser viral o de otras causas.
- 3) Aumento superior a 1000 U / L:
- a. Si disminuye en 1-2 días: Puede tratarse del paso de un cálculo biliar
 - b. Aumento dramático:
 - i) Necrosis hepática:
 - Isquemia
 - Drogas
 - ii) Insuficiencia cardiaca
- 4) Cuando los niveles bajan, puede significar:
- a. Mejoría de la función hepática (TP normal)
 - b. Paso de cálculo biliar
 - c. Necrosis masiva (TP prolongado)
- b) Fosfatasa alcalina:**
- 1) Si está elevada pero la GGT es normal:
- a. Fosfatasa alcalina del hueso: Niños y adolescentes en fase de crecimiento rápido
 - b. Fosfatasa alcalina de la placenta: Tercer trimestre de embarazo
- 2) Si también está elevada la GGT: Fosfatasa alcalina hepática

- 3) Aumento menor a 4 veces su valor normal:
 - c. Inespecífico. Puede ser:
 - i) Por necrosis hepática activa
 - ii) Genética en pacientes normales
 - 4) Aumento mayor a 4 veces su valor normal: Colestasis:
 - a. Extrahepática (por obstrucción biliar)
 - b. Intrahepática:
 - i) Hepatopatías con colestasis importante:
 - Metabólica
 - Infiltrativa:
 - Metástasis
 - Enfermedades granulomatosas: Tuberculosis, sarcoidosis, etc
 - Por drogas
 - Hepatitis E
 - 5) Aumento de fosfatasa alcalina en pacientes con tumores extrahepáticos puede significar:
 - a. Metástasis hepática
 - b. Hepatopatía reactiva
 - c. Secreción de fosfatasa alcalina por el tumor
 - 6) Insuficiencia hepática con bilirrubina > 30 y fosfatasa alcalina baja puede corresponder a enfermedad de Wilson.
3. **GGT (γ -glutamyl transpeptidasa):**
- 1) Aumento menor a 500 U / L:
 - a. Puede ser cualquier hepatopatía o bien:
 - i) Páncreas (diabetes, pancreatitis)
 - ii) Riñón (insuficiencia renal)
 - iii) Corazón (infarto)
 - iv) Cerebro

- v) Próstata (cáncer)
 - vi) Tiroides (hipertiroidismo)
- 2) Aumento mayor a 500 U / L: Siempre corresponde al hígado:
- b. Aumento proporcionado al aumento de fosfatasa alcalina, GOT y GPT: Se debe a colestasis:
 - i) Obstrucción biliar
 - ii) Neoplasia
 - iii) Hepatitis viral aguda
 - iv) Insuficiencia cardíaca
 - v) Hepatotóxicos (alcohol, drogas)
 - c. Aumento exagerado con respecto al aumento de fosfatasa alcalina, GOT y GPT: Se debe a inducción enzimática:
 - i) Alcohol
 - ii) Fenitoína
 - iii) Barbitúricos
4. **Marcadores de insuficiencia hepática:**
- a) Aumentados: Amonio y TP.
 - b) Disminuidos: Albúmina, colesterol y testosterona.
1. Serología para hepatitis viral.
 2. Enfermedad de Wilson: Ceruloplasmina sérica y cobre urinario.
 3. Déficit de α -1 antitripsina (generalmente mayor de 20 años de edad): α -1 antitripsina sérica.
 4. Autoinmunidad (generalmente mujer entre 30 y 60 años): γ -globulinas, anticuerpos antinucleares, anticuerpos anti-músculo liso.
 5. Hemocromatosis: Saturación de transferrina (>62%: hacer biopsia).

➤ **Colestasis**

I. Definición

La **colestasis** es un síndrome caracterizado por el aumento en sangre de sustancias normalmente excretadas en la bilis.

II. Fisiopatología

Al no ser suficientemente excretadas por el tracto biliar, existe una acumulación en sangre de bilirrubina (predominantemente directa o conjugada), otros pigmentos biliares, colesterol y enzimas como la fosfatasa alcalina, la γ -glutamil transpeptidasa y la 5-nucleotidasa.

El incremento de los niveles de pigmento bilirrubínico en sangre da como resultado un color amarillento en la piel y las mucosas (ictericia). Ya que en la colestasis se acumulan también otros pigmentos biliares, el matiz resultante suele ser algo verdoso (ictericia verdínica). Como la hiperbilirrubinemia es fundamentalmente directa, y la bilirrubina directa se excreta por la orina, esta última toma un aspecto algo rojizo (coluria). Por otra parte, al disminuir la excreción de bilirrubina por el tracto digestivo las heces tienen poco pigmento y se vuelven pálidas (hipocolia) o incluso blancas por ausencia total de pigmentos biliares (acolia).

Si la colestasis es prolongada, el exceso de colesterol puede dar origen a la aparición de xantomas cutáneos. La acumulación de otras sustancias presentes normalmente en la bilis puede manifestarse clínicamente por prurito.

III. Diagnóstico

La tríada de ictericia (muchas veces verdínica), orina pigmentada y heces despigmentadas es clínicamente muy sugestiva de colestasis. La existencia de prurito y/o xantomas apoya fuertemente este diagnóstico.

El examen de sangre revela niveles altos de bilirrubina con predominio de la directa (más del 30% de la total), colesterol, fosfatasa alcalina, γ -glutamyl transpeptidasa y 5-nucleotidasa.

La fosfatasa alcalina elevada puede tener origen óseo (neonatos o niños en fases de crecimiento rápido) o placentario (mujeres embarazadas) y en un paciente con hiperbilirrubinemia directa ser motivo de confusión. En estas situaciones es preferible dosificar en sangre otras enzimas más específicas (γ -glutamyl transpeptidasa o 5-nucleotidasa).

El examen de orina es necesario para documentar la coluria, ya que el color rojizo puede corresponder a otras alteraciones (hematuria, hemoglobinuria, mioglobinuria, excreción de pigmentos procedentes de alimentos o fármacos ingeridos, etc.).

Los estudios de imágenes, especialmente la ecografía, pueden revelar la existencia de alteraciones en las vías biliares.

IV. Causas

A. Colestasis **intrahepática**

1. Hipoplasia de conductos biliares intrahepáticos
 - a) Aislada
 - 1) Fármacos
 - 2) Infecciones
 - a. Citomegalovirus
 - b. Rubéola
 - c. Reovirus tipo 3
 - 3) Déficit de α -1 antitripsina
 - b) Síndrome de Alagille
2. Síndrome de bilis espesa
3. Enfermedad hepatocelular con componente colestásico

B. Colestasis **extrahepática**

1. Por **compresión** de las vías biliares
 - a) Neoplasias
 - 1) De vías biliares
 - 2) De páncreas
 - 3) De ampolla de Vater
 - 4) Otras
 - b) Adenopatías
2. Por **obstrucción** de las vías biliares
 - a) Litiasis
 - b) Parásitos (áscaris)
3. Por alteración de la **pared** de las vías biliares
 - a) Congénita
 - 1) Estenosis
 - 2) Atresia
 - 3) Quistes de pared
 - b) Adquirida
 - 1) Papilitis
 - 2) Trauma
 - 3) Cirugía

V. Diagnóstico diferencial

- A. La **anamnesis** es crucial para sospechar bridas o adherencias postquirúrgicas que pudieran obstruir las vías biliares. Aunque la dilatación de las mismas es visible en los estudios de imagen, las bridas pueden ser difíciles de detectar y podría requerirse laparotomía para su diagnóstico y tratamiento.
- B. En el **examen físico**, una fascies triangular con ojos profundos y mentón pequeño y puntiagudo en el niño y/o en uno de sus

padres sugiere síndrome de Alagille. Si hay soplo cardíaco, se debe realizar un ecocardiograma, ya que la existencia de cardiopatía, especialmente si es una estenosis pulmonar, también es sugestiva de este síndrome.

- C. Entre los **estudios de laboratorio e imagen** cabe destacar que:
1. La serología ayuda al diagnóstico de enfermedad por citomegalovirus o rubéola.
 2. Una eosinofilia importante se observa en la obstrucción del colédoco por *Áscaris lumbricoides*.
 3. Es prácticamente mandatorio realizar una ecografía de hígado y vías biliares. La dilatación de las vías biliares es característica de la colestasis extrahepática. Las malformaciones congénitas suelen ser visibles ecográficamente, pero pueden demostrarse también en otros estudios de imagen.

APARATO URINARIO

SIGNOS

➤ **Disuria, polaquiuria, urodinia**

I. Definiciones

- A. La **disuria** es la dificultad para la micción. En su concepto más restringido, implica una compresión u obstrucción de la uretra (**disuria verdadera**).
- B. Sin embargo, muchos emplean el término disuria para incluir la dificultad para orinar provocada por el dolor durante la micción, lo que propiamente se llama **urodinia**.
- C. La **polaquiuria** consiste en micciones pequeñas y frecuentes.

II. Fisiopatología

A. Disuria verdadera

Implica una obstrucción al flujo de salida de la orina, lo que supone compresión u obstrucción de la uretra.

B. Urodinia

Ocurre dolor al orinar cuando están inflamados los órganos que resultan traccionados, comprimidos o estimulados durante la micción. Éstos no solamente incluyen la vejiga urinaria, la uretra y su meato, sino también el aparato genital y cualquier órgano de la región hipogástrica, debido a su vecindad. Como consecuencia del dolor puede ocurrir retención urinaria

semi-voluntaria, muchas veces reportada como “dificultad para orinar”.

C. Polaquiuria

Se produce cuando la vejiga ha perdido su capacidad de retener la cantidad normal de orina. Puede deberse a tamaño reducido, compresión o inflamación de la misma.

III. Diagnóstico

- A. Cuando se nos refiere que un paciente tiene “molestias para orinar” debemos tratar de precisar si hay alteraciones en la **cantidad** o **frecuencia** de la emisión urinaria, si existen o no trastornos de la **continencia** y si hay **dolor** durante la emisión de la orina. En este último caso hablamos de urodinia. Sin embargo, no debemos olvidar que muchos niños refieren una leve sensación de “ardor al orinar” producida por la orina caliente durante los procesos febriles, pero en este caso la molestia es leve y se produce únicamente en esos momentos.
- B. Si es posible mediante una cuantificación objetiva, debemos determinar:
 - 1. ¿Es normal la **frecuencia** de la micción?
 - 2. ¿Es normal la **cantidad** de orina emitida?
- C. Una vez precisados estos datos, tendremos las siguientes posibilidades:
 - 1. La cantidad total de orina emitida es normal, pero la micción es muy frecuente, por lo que la cantidad de orina en cada micción está reducida. Esto se conoce como polaquiuria.
 - 2. La cantidad total de orina emitida es superior a lo normal. Esto se llama poliuria.
 - 3. La cantidad total de orina emitida es inferior a lo normal, y entonces debemos palpar la vejiga urinaria, ya que esto puede significar dos cosas:

- a) **Oliguria:** El riñón no está formando la cantidad adecuada de orina. En este caso hallaremos la vejiga casi vacía, muchas veces no palpable.
- b) **Retención urinaria:** La orina se está acumulando en la vejiga y hay dificultad para su evacuación (verdadera disuria). Probablemente la vejiga estará distendida (globo vesical).

IV. Causas

A. Disuria verdadera

- 1. **Obstrucción uretral:** Cálculo enclavado, coágulo, ruptura traumática, etc.
- 2. **Compresión uretral:** Tumores, hematomas, abscesos, etc.

B. Urodinia

- 1. **Meatitis**
- 2. **Uretritis**
- 3. **Cistitis**
- 4. **Inflamación de órganos vecinos al aparato urinario (anexitis, prostatitis, etc.).**

C. Polaquiuria

- 1. **Por tamaño reducido de la vejiga**
 - a) **Hipoplasia vesical**
 - b) **Resección quirúrgica parcial**
- 2. **Compresiva**
 - a) **Embarazo**
 - b) **Tumoraciones yuxtavesicales**
- 3. **Inflamatoria**
 - a) **Cistitis.**

V. Diagnóstico diferencial

- A. La disuria verdadera implica una **obstrucción al flujo de la orina en la uretra**. Hallar su causa requiere:
1. Investigar antecedentes traumáticos que podrían explicar hematomas compresivos por lesión de tejidos adyacentes o herida de uretra con disrupción o coágulos intrauretrales.
 2. Investigar antecedentes de dolor abdominal tipo cólico que pudiera estar en relación con litiasis urinaria.
 3. Realizar estudios de imagen según las sospechas clínicas; éstos pueden ayudar a identificar fracturas de pelvis, cálculos radioopacos, tumores, hematomas y abscesos.
- B. La presencia de polaquiuria sin disuria ni urodinia debe hacer sospechar **reducción del espacio vesical**; la investigación incluye:
1. Si hay antecedente de cirugía abdominal, pélvica o perineal, puede tratarse de una compresión de la vejiga por puntos de sutura, bridas y adherencias o por un hematoma postquirúrgico.
 2. Si hay antecedente de traumatismo, puede tratarse de un hematoma compresivo yuxtavesical.
 3. Si se trata de una niña mayor o adolescente, podría ser un embarazo. El examen físico y la determinación de gonadotropina coriónica lo evidenciarán.
 4. El examen físico podría descubrir masas palpables en el abdomen inferior.
 5. Si no se encuentra nada de lo anterior, es necesario realizar estudios de imagen para descartar tumoraciones ocultas que compriman la vejiga.
- C. La presencia de urodinia sin polaquiuria debe hacer sospechar **inflamación de la uretra u otros órganos yuxtavesicales**:
6. El antecedente de introducción de sonda vesical previo a la urodinia es muy sugestivo de lesión uretral traumática.

7. El antecedente de salida reciente de un cálculo grande puede explicar una lesión transitoria de la mucosa uretral.
 8. El dolor durante la micción referido al hipogastrio o a fosas ilíacas sin polaquiuria puede corresponder a inflamación de otros órganos pélvicos, incluyendo vías genitales, ganglios, formaciones peritoneales, apéndice, ciego y colon.
- D.** La presencia de urodinia con polaquiuria debe hacer sospechar **infección de vías urinarias**:
1. Descartar:
 - a) Sensación de “ardor al orinar” producida por la orina caliente durante los procesos febriles.
 - b) Poliuria: Orina abundante en cada micción.
 - c) Polaquiuria por masas retrovesicales (tumores, embarazo).
 - d) Infección genital (prostatitis, anexitis).
 - e) Disuria por obstrucción uretral: Vejiga llena.
 2. Cuadro clínico según el nivel de infección:
 - a) Uretritis. La inflamación de la uretra se caracteriza por dolor al orinar (urodinia), el cual cuando es intenso provoca dificultad para orinar (disuria) y retención urinaria que puede llegar hasta el globo vesical.
 - b) Cistitis. La inflamación de la vejiga urinaria ocasiona que con una pequeña distensión de la misma aparezca el deseo de orinar. Ello hace que la vejiga nunca llegue a llenarse demasiado, por lo que las micciones son pequeñas y frecuentes, lo que se denomina polaquiuria. Además puede haber dolor en el hipogastrio evidente a la palpación.
 - c) Ureteritis. La inflamación de los uréteres ocasiona dolor abdominal que se puede exacerbar presionando los puntos ureterales.
 3. Evaluar:
 - a) Factores de riesgo (mujer embarazada, luna de miel)
 - b) Compromiso pielorrenal (puñopercusión)

- c) Incontinencia
 - d) Recurrencia
4. Examen de orina y urocultivo:
- a) Diferenciar una muestra bien tomada de una muestra contaminada. Los siguientes datos sugieren contaminación, pero no son patognomónicos de la misma:
 - 1) Menos de 100.000 unidades formadoras de colonias (UFC) / ml en una mujer asintomática o con pielonefritis aguda.
 - 2) Menos de 10.000 UFC/ml en los niños.
 - 3) Menos de 1.000 UFC/ml en mujeres sintomáticas o pacientes con bacteriuria asociada con catéteres vesicales.
 - 4) Presencia de más de un germen en pacientes sin factores que predispongan a infecciones polimicrobianas, tales como: neonatos de alto riesgo, pacientes con vejiga neurogénica, sondados u obstruidos. Fuera de estos casos, más del 95% de las infecciones de vías urinarias son monomicrobianas.
 - b) Análisis de leucocitos urinarios:
 - 1) Los leucocitos pueden estar aumentados en procesos inflamatorios no infecciosos y degenerativos como nefritis y nefrosis, pero se mantienen aislados entre sí.
 - 2) En las infecciones urinarias se observan piocitos, que son leucocitos en conglomerados, adheridos entre sí, formando grumos de distintos tamaños. Se comportan como fagocitos.
 - 3) En las pielonefritis se pueden observar como rasgo patognomónico las células de Sternheimer-Malbin, que son leucocitos grandes con granulaciones refringentes que actúan como macrófagos y pueden confundirse con células renales del tracto secretor del asa.
 - 4) La presencia de cilindros leucocitarios indica nefritis.
 - 5) La piuria aséptica con pH ácido y hematuria es característica de la tuberculosis renal.

- 6) Puede haber un exceso de leucocitos e incluso piocitos en las muestras contaminadas con flujo vaginal o materias fecales, así como en presencia de cálculos enclavados en las vías urinarias y en los pacientes con catéteres vesicales permanentes.
5. El diagnóstico completo debe incluir:
 - a) Nivel de la infección (cistitis, pielonefritis)
 - b) Evolución (aguda, crónica, recurrente)
 - c) Grado de sintomatología (asintomática, con polaquiuria, con ardor, con disuria, con incontinencia).
 - d) Tipo de paciente (mujer embarazada, mujer no embarazada, varón por lo demás sano, niño o niña con malformaciones de cualquier tipo). Es importante porque en el varón deben sospecharse malformaciones, y la presencia o no de embarazo es crucial para la terapéutica.
 6. En el varón, en presencia de otras malformaciones y en las infecciones recurrentes debe estudiarse la posibilidad de:
 - a) Reflujo vesicoureteral
 - b) Malformaciones de vías urinarias

➤ **Oliguria**

I. Definición

La **oliguria** es la disminución en la producción de orina.

II. Fisiopatología

La producción de orina depende de los fenómenos de filtración y reabsorción a nivel del parénquima renal. En cada glomérulo de la corteza renal se produce la filtración de la sangre de los capilares en ovillo y el líquido resultante es recogido en la cápsula de Bowman. El volumen de filtrado es directamente proporcional a la presión con que llega la sangre al glomérulo. La presión de perfusión depende a su vez del volumen de sangre que ingresa al riñón, y este volumen

es proporcional a la presión arterial sistémica siempre que la arteria renal se encuentre permeable y su calibre no esté reducido.

La reabsorción de líquido hacia la sangre es controlada por mecanismos hormonales y factores locales tendientes a normalizar la volemia en caso de que ésta se encuentre alterada. Las hormonas más importantes en la reabsorción de líquidos son la antidiurética, que provoca reabsorción selectiva de agua, y la aldosterona, que provoca la reabsorción de cloro, sodio y agua con eliminación de potasio y/o bicarbonato. Gracias a estos mecanismos, el riñón del paciente hipovolémico, si conserva su funcionamiento normal, reabsorbe más líquido y produce menos orina. El riñón del paciente hipervolémico, si es normal, elimina el líquido en exceso aumentando el volumen urinario.

III. Diagnóstico

- A. Destacaremos que lo importante aquí es la producción de orina y no la eliminación de la misma a través de la micción. Debemos entonces diferenciar la oliguria de la **retención urinaria**, en que la orina se produce pero se queda estancada en la vejiga. Debe sospecharse retención urinaria en todo paciente con oliguria, pero especialmente cuando hay antecedentes de espina bífida, trastornos neurológicos, sondaje vesical o se refiere urodinia. El examen físico (palpación abdominal) es el paso esencial para confirmar o rechazar este diagnóstico. No debería utilizarse la sonda vesical salvo casos de excepción, particularmente porque puede lacerar la uretra, lo que va a provocar dolor y consecuentemente agravar la retención urinaria.
- B. Es posible que se produzcan errores en la medición o el registro de la frecuencia y el volumen urinario. Una vigilancia adecuada del gasto urinario resulta indispensable para confirmar el diagnóstico. También aquí debería ser excepcional el uso de sonda vesical permanente para medición de la cantidad de orina.

- C. Una vez confirmada la oliguria, el siguiente paso lógico es preguntarse si la disminución del volumen urinario es perjudicial para el paciente o si se trata de un mecanismo compensador; el niño deshidratado está oligúrico, aun cuando su riñón esté trabajando todavía normalmente, ya que necesita ahorrar líquidos. Hay que diferenciar esta condición de la lesión renal por causa de la deshidratación.
- D. Podemos resumir, entonces, que debemos descartar como falsa oliguria las siguientes situaciones:
 - 1. Micción inadvertida (por ejemplo: mezcla con heces).
 - 2. Retención urinaria.
 - a) Obstrucción o compresión uretral (vejiga llena).
 - b) Obstrucción o compresión ureteral bilateral (infrecuente).

IV. Causas

- A. Oliguria adecuada (respuesta fisiológica a la deshidratación).
- B. Oliguria inadecuada
 - 1. Alteración renal
 - 2. Alteración extrarrenal
 - a) Secreción inapropiada de hormona antidiurética
 - b) Hiperaldosteronismo

V. Diagnóstico diferencial

- A. Lo primero es determinar si la oliguria es adecuada o patológica; esto puede ser fácil cuando el examen físico revela un paciente claramente deshidratado o visiblemente edematoso, pero en los casos intermedios se requiere una revisión concienzuda y crítica de los registros de ingresos y egresos desde antes del comienzo de la misma; en caso de no haberlos o no ser confiables deberá determinarse el estado actual de hidratación del paciente y cuantificar de nuevo la uresis con un mejor control y de ser posible sin la interferencia de medicación que la modifique.

- B.** Cuando se diagnostica oliguria patológica debemos determinar si hay una alteración de la función renal o si un riñón normal está bajo la influencia anormal de hormonas que le ordenan retener líquidos.
1. La historia clínica y el examen físico nos orientan hacia el diagnóstico probable de un trastorno extrarrenal cuando hay antecedentes o hallazgos compatibles con patologías neurológicas que pudieran haber generado un síndrome de secreción inapropiada de hormona antidiurética (hidrocefalia, meningoencefalitis, tumores cerebrales, etc.).
 2. Las pruebas de azoados en sangre y el examen de orina deben servir para valorar la función renal. Para su correcta interpretación debe recordarse que el uso de diuréticos puede alterar los resultados.
 3. Es posible la medición en laboratorio de los niveles de hormona antidiurética y de aldosterona para confirmar su actividad como causa extrarrenal de oliguria (tanto fisiológica como patológica).

► **Poliuria**

I. Definición

La **poliuria** es la producción excesiva de orina.

II. Fisiopatología

La producción de orina depende de los fenómenos de filtración y reabsorción a nivel del parénquima renal. En cada glomérulo de la corteza renal se produce la filtración de la sangre de los capilares en oville y el líquido resultante es recogido en la cápsula de Bowman. El volumen de filtrado es directamente proporcional a la presión con que llega la sangre al glomérulo. La presión de perfusión depende a su vez del volumen de sangre que ingresa al riñón, y este volumen es proporcional a la presión arterial sistémica siempre que la arteria renal se encuentre permeable y su calibre no esté reducido.

La reabsorción de líquido hacia la sangre es controlada por mecanismos hormonales y factores locales tendientes a normalizar la volemia en caso de que ésta se encuentre alterada. El riñón del paciente hipovolémico, si conserva su funcionamiento normal, reabsorbe más líquido y produce menos orina. El riñón del paciente hipervolémico, si es normal, elimina el líquido en exceso aumentando el volumen urinario. Esta sería una poliuria fisiológica, adaptativa. La poliuria patológica puede tener su causa en una lesión renal que impide la reabsorción adecuada, en un trastorno neurohormonal que envíe al riñón sano la orden equivocada de reabsorber poco líquido, en la administración exógena de diuréticos o en la presencia en la sangre de sustancias con actividad osmótica que al pasar a la orina arrastren líquido en exceso (entre estas cabe destacar la glucosa en niveles superiores al umbral que el riñón puede retener, lo que explica la poliuria de la diabetes).

III. Diagnóstico

- A. Lo importante aquí es la cantidad de orina, no la frecuencia de las micciones. Una buena anamnesis ayudará a diferenciar la **polaquiguria**, que consiste en micciones frecuentes pero de cantidad reducida.
- B. En entornos hospitalarios es posible que se produzcan errores en la medición o el registro de la frecuencia y el volumen urinario. Una medición adecuada es lo único que puede confirmar el diagnóstico.
- C. Antes de iniciar una ruta de investigación y más aún un tratamiento, debemos asegurarnos de que la poliuria observada y medida sea una manifestación de enfermedad y no un mecanismo normal de compensación. Un paciente al que le hayamos administrado una cantidad excesiva de líquidos, por ejemplo, la poliuria le resulta normal y beneficiosa. Lo mismo diríamos de un paciente que se esté recuperando de un trastorno que le haya producido edemas, como por ejemplo una insuficiencia cardíaca.

IV. Causas

- A. Poliuria adecuada (respuesta fisiológica a la sobrehidratación).
- B. Poliuria inadecuada
 - 4. Alteración renal
 - 5. Causa extrarrenal
 - a) Poliuria osmótica
 - 1) Hiperglicemia con glucosuria
 - 2) Otras sustancias osmóticamente activas en sangre (manitol, etc.)
 - b) Diuréticos
 - c) Déficit de hormonas que disminuyen uresis
 - 1) ADH (diabetes insípida)
 - 2) Aldosterona (hipoaldosteronismo)

V. Diagnóstico diferencial

- A. Anamnesis
 - 1. Descartar la administración de diuréticos
 - 2. Revisar el balance y la historia clínica para descartar que la poliuria se deba a administración excesiva de líquidos.
 - 3. Determinar la infusión de glucosa, y en general la osmolaridad de las soluciones que se está recibiendo. Una infusión excesiva de glucosa podría causar hiperglicemia, glucosuria y diuresis osmótica.
 - 4. Precisar si hay antecedentes o cuadro actual de:
 - a) Sepsis (puede producir hiperglicemia)
 - b) Diabetes mellitus
 - c) Enfermedades que puedan originar diabetes insípida
 - d) Alteración renal

B. Examen físico

1. La presencia de edema es signo de sobrehidratación.
2. Si hay fontanela hundida, ojos hundidos, llanto sin lágrimas, etc., (signos de deshidratación) la poliuria seguramente es inadecuada.
3. Otros signos y síntomas dependerán de la patología de base.

C. Exámenes complementarios.

1. Si se sospecha hiperglicemia: Tomar una muestra de sangre para glicemia o glucotest, y/o una muestra de orina para investigar glucosuria.
2. Si se sospecha alteración renal: Determinar en sangre urea y creatinina, y hacer un examen general de orina.

SÍNDROMES**➤ Síndrome nefrótico****I. Definición**

El **síndrome nefrótico** se caracteriza por proteinuria masiva, hipoalbuminemia, hiperlipidemia y edemas. Pueden o no estar presentes otras manifestaciones de enfermedad renal como hematuria, hipertensión e hiperazoemia.

II. Fisiopatología

Actualmente tiende a aceptarse que el defecto básico es una alteración de la inmunidad celular, la misma que puede ser congénita o adquirida. Consistiría en una **hiperactividad de la función de los linfocitos T supresores**, los que a través de una linfokina trastornarían la síntesis y/o el catabolismo de la membrana basal glomerular provocando pérdida de sitios aniónicos y por ende modificando las cargas eléctricas. En las enfermedades que progresan a insuficiencia renal se ha hallado también valores elevados de factor de necrosis tumoral.

La modificación de las cargas eléctricas de la membrana basal glomerular ocasiona la filtración de proteínas, en especial albúmina, lo que junto al aumento del catabolismo proteico y tal vez al paso de albúmina al líquido intersticial contribuye a la hipoproteinemia.

La **hipoalbuminemia** disminuye la presión oncótica del plasma, con salida de líquido desde el compartimiento vascular al espacio intersticial, ocasionando edema e hipovolemia. Esta última es contrarrestada por retención renal de sodio y agua, que clásicamente se ha considerado una respuesta compensatoria, pero que probablemente sea producto de la lesión renal en sí.

La **hiperlipidemia** parece deberse en parte a un aumento en la síntesis de lipoproteínas en el hígado, junto a una disminución de su catabolismo. En casos de proteinuria importante se pierden también HDL en la orina. La hiperlipidemia va seguida de lipiduria. Los lípidos aparecen en la orina en forma de grasa libre o como cuerpos ovals grasos formados por lipoproteínas reabsorbidas por las células tubulares y descamadas después junto a las células degeneradas.

Estos pacientes están particularmente predispuestos a **infecciones**, sobre todo estafilocócicas y neumocócicas, posiblemente por la pérdida de inmunoglobulinas o de componentes del complemento de bajo peso molecular (por ejemplo, factor B) por la orina.

Por otra parte, hay un estado de **hipercoagulabilidad** que puede conducir a complicaciones trombóticas y tromboembólicas, en parte debido a la pérdida por la orina de factores anticoagulantes (como la antitrombina III) y de la actividad de antiplasmina por el glomérulo. También se encuentra trombocitosis y aumento de los factores séricos V, VII, VIII y fibrinógeno.

III. Diagnóstico

Para establecer el diagnóstico deben cumplirse las condiciones siguientes:

- A. Proteinuria mayor a 50 mg/Kg/día o mayor a 40 mg/m²/día (recolectando orina de 24 horas).
- B. Albúmina sérica menor a 2,5 g/dl.
- C. Hiperlipidemia con elevación de colesterol, triglicéridos, lípidos totales, LDL y VLDL. Las HDL suelen estar normales pero pueden estar bajas.
- D. Edema que usualmente progresa hasta ser generalizado (anasarca).

IV. Causas

- A. Síndrome nefrótico idiopático
- B. Nefrosis congénita
- C. Otros síndromes nefróticos secundarios

V. Diagnóstico diferencial

- A. Síndrome nefrótico idiopático
 - 1. Antecedentes
 - a) Síndrome gripal previo
 - 2. Particularidades clínicas
 - a) La hematuria, si la hay, es menor a 20 eritrocitos por campo a gran aumento
 - 3. Histopatología
 - a) Fusión de los podocitos de la membrana basal glomerular
 - b) Cambios mínimos en el tejido mesangial glomerular
 - 4. Evolución
 - a) Inicio generalmente entre los 3-5 años de edad
 - b) Complicaciones posibles

- 1) Peritonitis, especialmente neumocócica
 - 2) Hipercoagulabilidad y fenómenos tromboembólicos
 - 3) Hipovolemia, que puede conducir a hipotensión, y luego a fallo renal con hipertensión e hiperazoemia
 - 4) Toxicidad por el tratamiento
- c) La mayoría de los casos responden bien al tratamiento, pero a veces hay resistencia y/o recaídas

B. Nefrosis congénita

1. Antecedentes

- a) Herencia autosómica recesiva
- b) Placenta grande
- c) Peso bajo al nacer

2. Particularidades clínicas

- a) Hematuria frecuente
- b) Retraso en la osificación con suturas craneales amplias

3. Histopatología

- a) Riñones grandes y pálidos
- b) Proliferación glomerular
- c) Engrosamiento de las paredes capilares
- d) Dilataciones microquísticas de los túbulos proximales

4. Evolución

- a) Inicio después de las primeras semanas de vida
- b) Progresión a insuficiencia renal
- c) Generalmente mueren por infecciones a los pocos meses de vida

C. Otras nefropatías

1. Requieren estudios particulares según la etiología sospechada (malformaciones congénitas, tumores, enfermedades autoinmunes, infecciones, etc.).

2. En algunos casos es necesario llegar al diagnóstico mediante biopsia renal.

➤ **Síndrome nefrítico**

I. Definición

El **síndrome nefrítico** se caracteriza por edemas, oliguria, hematuria (con cilindros hemáticos en la orina) e hipertensión arterial de severidad variable. Pueden presentarse también proteinuria e hiperazotemia, pero no son necesarios para el diagnóstico.

II. Fisiopatología

El daño producido a los glomérulos renales por un proceso inflamatorio da como resultado una disminución importante del flujo plasmático renal, seguido de retención de sodio y agua, produciendo incremento de la volemia con la correspondiente hipertensión arterial y generando edemas; por otra parte, al no eliminarse el líquido hay oliguria. El daño glomerular ocasiona también el paso de hematíes a la orina (hematuria), tomando estos una configuración que se moldea en los túbulos renales, lo que se observa en el microscopio óptico en forma de cilindros hemáticos.

III. Diagnóstico

Para establecer el diagnóstico deben cumplirse las condiciones siguientes:

- A. Oliguria
- B. Edema que usualmente progresa hasta ser generalizado (anasarca)
- C. Hipertensión arterial sistémica
- D. Hematuria de origen glomerular renal (generalmente evidenciada por la presencia de cilindros hemáticos en el examen general de orina).

IV. Causas

- A. Glomerulonefritis infecciosa
- B. Glomerulonefritis postinfecciosa
 - 1. Glomerulonefritis postestreptocócica
 - 2. Otras
- C. Glomerulonefritis membranoproliferativa
- D. Glomerulonefritis de la púrpura de Henoch-Schönlein
- E. Glomerulonefritis del lupus eritematoso sistémico
- F. Glomerulonefritis hereditaria
 - 1. Síndrome de Alport
 - 2. Otras
- G. Nefropatía por IgA
- H. Nefritis intersticial aguda

V. Diagnóstico diferencial

- A. La **historia clínica** y el **examen físico** deben investigar:
 - 1. Infecciones actuales (glomerulonefritis infecciosa).
 - 2. Infecciones previas, especialmente las de posible origen estreptocócico en piel o faringe (glomerulonefritis postinfecciosa).
 - 3. Signos o síntomas de lupus (criterios de Jones).
 - 4. Púrpura (Henoch-Schönlein y otras vasculitis).
 - 5. Hipoacusia neurosensorial (síndrome de Alport).

- B. Los **estudios de laboratorio**, además de confirmar el síndrome nefrítico, deben buscar evidenciar posibles infecciones o alteraciones compatibles con autoinmunidad.
- C. La **biopsia renal** es necesaria en algunos casos para aclarar el diagnóstico.

➤ **Insuficiencia renal**

I. Definición

La **insuficiencia renal** es la incapacidad del riñón para cumplir sus funciones excretoras.

II. Fisiopatología

Normalmente el riñón filtra la sangre y reabsorbe los elementos que el organismo requiere, dejando en la orina las sustancias nocivas y desechos del metabolismo, como productos nitrogenados y ácidos. Al no poder eliminarlos, estos residuos se acumulan en la sangre dando lugar a acidosis metabólica, hiperkalemia y elevación de azoados en sangre. Con frecuencia la lesión renal se acompaña de oliguria y edema generalizado, pero puede producir también poliuria. Los casos crónicos pueden complicarse con anemia (por déficit de producción de eritropoyetina) y osteodistrofia (por alteración del metabolismo del calcio).

III. Diagnóstico

Se establece por exámenes de laboratorio que demuestren la retención de productos nitrogenados y otras sustancias de desecho.

IV. Causas

- A. Prerenal.
 - 1. Hipovolemia severa
 - a) Deshidratación

- b) Hemorragia
 - 2. Obstrucción de la circulación arterial renal
 - a) Obstrucción de la arteria aorta (disección aórtica, etc.)
 - b) Obstrucción de la arteria renal cuando hay un solo riñón funcionando
- B. Renal:**
- 1. Enfermedades glomerulares:
 - a) Primarias:
 - 1) Glomerulonefritis aguda difusa
 - 2) Glomerulonefritis rápidamente progresiva
 - 3) Glomerulonefritis membranosa
 - 4) Glomerulonefritis membranoproliferativa
 - 5) Glomerulonefritis de cambios mínimos
 - 6) Glomerulonefritis proliferativa focal
 - 7) Glomerulonefritis focal segmentaria
 - 8) Glomerulonefritis por IgA
 - 9) Glomerulonefritis crónica
 - b) Secundarias:
 - 1) Congénitas:
 - a. Síndrome de Alport
 - b. Enfermedad de Fabry
 - 2) Adquiridas:
 - a. Lupus eritematoso sistémico
 - b. Diabetes
 - c. Amiloidosis
 - d. Síndrome de Goodpasture
 - e. Periarteritis nodosa

- f. Granulomatosis de Wegener
 - g. Púrpura de Henoch-Schönlein
 - h. Endocarditis bacteriana
 - i. Enfermedad de Takayasu
2. Enfermedades tubulointersticiales:
- a) Infecciones: Pielonefritis:
 - 1) Bacteriana aguda
 - 2) Crónica por reflujo
 - 3) Virus
 - 4) Parásitos
 - b) Toxinas:
 - 1) Medicamentos:
 - a. Nefritis intersticial aguda por hipersensibilidad
 - b. Nefritis por analgésicos
 - 2) Metales pesados: plomo, cadmio
 - c) Enfermedades metabólicas:
 - 1) Por uratos
 - 2) Por oxalatos
 - 3) Por hipercalcemia
 - 4) Por hipokalemia
 - d) Factores físicos:
 - 1) Obstrucción
 - 2) Radiación
 - e) Neoplasias: Mieloma múltiple
 - f) Inmunológicos:
 - 1) Rechazo
 - 2) Asociado a glomerulonefritis
 - 3) Síndrome de Sjögren

- g) Vasculopatía**
 - h) Otras:**
 - 1) Enfermedad de los Balcanes**
 - 2) Enfermedad quística medular**
 - 3) Sarcoidosis**
 - 4) Idiopática**
 - 1. Enfermedades tubulares: Necrosis tubular aguda**
 - 2. Enfermedades vasculares:**
 - a) Hipertensión arterial**
 - b) Estenosis de arterias renales**
 - c) Síndrome hemolítico urémico**
 - d) Púrpura trombocitopénica trombótica**
 - e) Coagulación intravascular diseminada**
 - f) Esclerodermia**
 - g) Embolia ateromatosa**
 - h) Drepanocitosis**
 - i) Infarto renal**
 - 3. Neoplasias:**
 - a) Benignas:**
 - 1) Adenoma**
 - 2) Hamartoma**
 - b) Malignas:**
 - 1) Hipernefroma**
 - 2) Tumor de Wilms**
 - 3) Carcinoma urotelial**
- C. Postrenal.**
- 1. Obstrucción ureteral o reflujo vesicoureteral**
 - a) Congénita**

- 1) Estenosis ureteral.
- 2) Uréter mal implantado en la vejiga.
- b) Adquirida.
 - 1) Estenosis postquirúrgica.
 - 2) Bridas y adherencias postquirúrgicas o postinflamatorias
2. Vejiga neurogénica
 - a) Lesión de médula sacra
 - b) Lesión de cola de caballo (mielomeningocele, etc.)
 - c) Lesión de plexo nervioso hipogástrico
3. Obstrucción uretral
 - a) Congénita (valvas de uretra posterior, etc.)
 - b) Adquirida (neoplasias, etc.)

V. Diagnóstico diferencial

- A. La **historia clínica** permite reconocer una gran variedad de síndromes asociados con nefropatía.
 1. **Síndromes asociados con nefropatía.**
 - a) Síndrome de Alport (sordera, alteraciones oculares).
 - b) Enfermedad de Fabry (angioqueratomas, alteraciones del sistema nervioso central).
 - c) Síndrome hemolítico urémico (hemólisis, hemorragia digestiva, alteraciones del sistema nervioso central).
 - d) Púrpura trombocitopénica trombótica (hemólisis, púrpura, alteraciones del sistema nervioso central).
 - e) Granulomatosis de Wegener (neumonitis, sinusitis, úlceras nasofaríngeas, erupciones cutáneas, mialgias, alteraciones articulares, neuritis, fiebre).
 - f) Púrpura de Schonlein-Henoch (púrpura, dolor abdominal, vómitos, hemorragia digestiva, artralgias).
 - g) Periarteritis nodosa (fiebre, dolor abdominal, hemorragia digestiva, neuritis especialmente motora).

- h) Enfermedad de Takayasu (alteraciones del sistema nervioso central, alteraciones visuales, disminución de presión arterial en miembros superiores).
 - i) Síndrome de Goodpasture (hemoptisis).
 - j) Endocarditis bacteriana subaguda (fiebre, soplo cardiaco, hemocultivo positivo).
 - k) Lupus eritematoso sistémico.
 - l) Diabetes.
 - m) Drepanocitosis.
2. **Síndromes asociados con nefropatía agrupados por presentación clínica.**
- a) Nefropatía + alteraciones visuales
 - 1) Síndrome de Alport (+ sordera)
 - 2) Enfermedad de Takayasu (+ alteraciones del sistema nervioso central + presión arterial baja en miembros superiores)
 - 3) Diabetes (+ hiperglicemia, etc.)
 - b) Nefropatía + hemorragia digestiva o dolor abdominal
 - 1) Síndrome hemolítico urémico (anemia hemolítica, alteraciones del sistema nervioso central)
 - 2) Periarteritis nodosa (fiebre, neuritis motora)
 - 3) Púrpura de Henoch-Schönlein (púrpura, artralgias)
 - c) Nefropatía + artralgias
 - 1) Lupus eritematoso sistémico
 - 2) Granulomatosis de Wegener (neumonitis, sinusitis, úlceras nasofaríngeas)
 - 3) Púrpura de Henoch-Schonlein (púrpura, hemorragia digestiva, dolor abdominal, vómitos)
 - d) Nefropatía + neumonitis
 - 1) Síndrome de Goodpasture
 - 2) Granulomatosis de Wegener

- 3) Drepanocitosis
 - 4) Mieloma múltiple
 - e) Nefropatía + alteraciones neurológicas
 - 1) Enfermedad de Fabry
 - 2) Síndrome hemolítico urémico
 - 3) Púrpura trombocitopénica trombótica
 - 4) Enfermedad de Takayasu
 - 5) Diabetes
 - 6) Uremia
 - 7) Granulomatosis de Wegener (neuritis)
 - 8) Periarteritis nodosa (neuritis motora)
 - f) Nefropatía + hemólisis
 - 1) Síndrome hemolítico urémico (hemorragia digestiva, alteraciones del sistema nervioso central)
 - 2) Púrpura trombocitopénica trombótica (púrpura, alteraciones del sistema nervioso central)
 - 3) Esclerodermia
 - g) Nefropatía + fracturas patológicas
 - 1) Osteodistrofia renal (hipocalcemia)
 - 2) Mieloma múltiple (hipercalcemia)
 - h) Nefropatía + soplo cardíaco
 - 1) Endocarditis bacteriana subaguda
 - 2) Malformaciones congénitas múltiples
- B.** Dada la gran cantidad de etiologías posibles, el **examen físico** debe enfocarse de forma ordenada.
1. Valorar los signos vitales. La insuficiencia renal amenaza la vida, por lo que es necesario evaluar las funciones respiratoria y cardiovascular.
 2. Valorar el compromiso del sistema nervioso central. La acumulación

de metabolitos tóxicos conduce a encefalopatía urémica que es preciso identificar.

3. Valorar el peso del niño y la severidad de la deshidratación o del edema.
 4. Identificar signos y síntomas de otras enfermedades.
- C. Los **estudios de laboratorio** y **gabinete** deben ayudar a dilucidar si la lesión es prerrenal, renal o postrenal. Para esto se requiere conocer los antecedentes, calcular la depuración de creatinina y efectuar estudios de imagen que demuestren o descarten obstrucciones en las vías urinarias.

APARATO LOCOMOTOR

SÍNTOMAS

➤ **Dolor musculoesquelético**

I. Definición

El **dolor musculoesquelético** es el que se percibe en uno o varios componentes del aparato locomotor (músculos, tendones, articulaciones, huesos).

II. Fisiopatología

El aparato locomotor, por su propia naturaleza cinética, se encuentra expuesto a lesiones traumáticas frecuentes derivadas tanto de su constante exposición a nuevos ambientes como del roce de sus estructuras internas por el movimiento que producen. En el niño normal y liberado a su instinto, la actividad musculoesquelética es intensa y constante, lo que favorece su salud y su desarrollo, aunque al mismo tiempo le predispone a lesiones traumáticas habitualmente leves y sin consecuencias nocivas a largo plazo, pero ocasionalmente peligrosas. El niño enfermo (física o psicológicamente) y el que se encuentra excesivamente concentrado en actividades lúdicas sedentarias (videojuegos, televisión, etc.) puede resultar perjudicado por el hecho de permanecer demasiado tiempo en la misma posición.

Para evitar la lesión tisular grave, se ha desarrollado un sistema que alerta al sistema nervioso central del peligro generando una sensación desagradable conocida como dolor. El cerebro interpreta el sitio afectado basándose en la vía nerviosa que le lleva el mensaje; de forma patológica, puede originarse una señal falsa por estimulación de una vía sensitiva que será interpretada como dolor en el sitio

correspondiente a la misma. La causa del dolor, por tanto, puede ser una patología real del aparato locomotor o una patología en las vías nerviosas sensitivas alteradas.

III. Diagnóstico

Aunque parece sencillo cuando el niño refiere dolor osteomuscular o articular, algunas quejas son de difícil interpretación por la inmadurez del lenguaje infantil, porque muchos niños no localizan bien el dolor y por alteraciones del nivel de conciencia concomitantes. Por ese motivo no suele bastar con escuchar la descripción del dolor; es preciso solicitar que se señale el sitio exacto del mismo y con frecuencia se requiere distraer al niño mientras se procede a la palpación suave de las estructuras supuestamente afectas para localizar con exactitud los órganos afectados.

En los niños muy pequeños o con retraso de su capacidad lingüística, el llanto puede ser el único indicativo de dolor. La única pista puede ser una posición antálgica o una disminución defensiva de los movimientos de algún lugar del cuerpo. Esta hipomotilidad localizada puede simular una paresia o una ataxia, y es necesario considerar todas las posibilidades antes de encerrarse en un algoritmo diagnóstico determinado.

IV. Causas

- A.** Dolor muscular (mialgia)
- B.** Dolor articular (artralgia)
- C.** Dolor óseo (ostealgia)
- D.** Dolor mixto (osteoartralgias, mioartralgias, osteomialgias, etc.)

V. Diagnóstico diferencial

A. La **historia clínica** debe investigar:

1. Agresiones mecánicas al aparato locomotor:
 - a) Traumatismo agudo
 - b) Traumatismos crónicos
 - 1) Trabajo excesivo (agudo o crónico)
 - 2) Malas posiciones
 - 3) Movimientos vibratorios
2. Signos y/o síntomas de infección:
 - a) Las mialgias y las artralgias pueden ser signos inespecíficos de cualquier infección febril, siendo particularmente frecuentes y notables en algunos cuadros virales (por ejemplo, en el dengue).
3. Antecedentes, signos y/o síntomas de enfermedades autoinmunes o inflamatorias
4. Antecedentes medicamentosos

B. El **examen físico** es crucial para determinar el sitio doloroso exacto mediante:

1. Palpación muscular (incluyendo masa muscular y tendones de inserción)
2. Palpación en relieves óseos
3. Palpación y movilización pasiva de articulaciones

C. Los **estudios de laboratorio** y **gabinete** se elegirán de acuerdo a las sospechas clínicas; se estudian en los apartados correspondientes a mialgias, artralgias y ostealgias.

➤ **Mialgias**

I. Definición

Como lo indica su etimología, **mialgia** significa dolor muscular.

II. Fisiopatología

El dolor es un mecanismo de defensa ante diversas agresiones que conllevan un mensaje de alerta enviado desde el tejido orgánico lesionado hacia el sistema nervioso central, donde se realiza la interpretación del mismo en forma de una percepción desagradable. La causa del dolor muscular, por tanto, puede ser una patología en el músculo o un mensaje falso derivado de un sistema sensitivo alterado. Así que el trastorno puede hallarse tanto en el tejido muscular como en las vías nerviosas implicadas.

III. Diagnóstico

Cuando el niño se queja de dolor muscular, parece sencillo. Aún así, hay que recordar que muchos niños no localizan bien el dolor y pueden referir dolor muscular cuando en realidad tienen dolor articular o dolor óseo. No basta con escuchar al niño o a sus familiares. Es preciso decirle que señale el sitio exacto del dolor y en algunos casos proceder a la palpación suave de las estructuras para localizar con exactitud los órganos afectados.

Por otra parte, el dolor muscular suele conllevar en forma defensiva disminución de la función, y en niños que no hablan o no se expresan con claridad la incapacidad resultante puede ser tomada como el síntoma primario. Por ejemplo, un niño con miositis viral benigna que le ocasione dolor de pantorrillas puede presentarse de tal manera que resulte ser erróneamente investigado como un caso de ataxia; un lactante con un absceso muscular oculto puede simular una monoparesia.

IV. Causas

- A. Traumatismos y/o estrés mecánico
 - 1. Trabajo excesivo (agudo o crónico)
 - 2. Malas posiciones
 - 3. Movimientos vibratorios

- B. Infecciones.
 - 1. Con mialgias dentro del cuadro de malestar general
 - 2. Con miositis o afectación primaria de los músculos
 - a) Miositis viral
 - b) Triquinosis
 - c) Otras

- C. Enfermedades autoinmunes o inflamatorias que afecten al músculo o a sus nervios.
 - 1. Polimiositis
 - 2. Dermatomiositis
 - 3. Polineuritis
 - 4. Síndrome de Guillain-Barré
 - 5. Enfermedades desmielinizantes
 - 6. Otras

- D. Rabdomiólisis

- E. Fibromialgia

V. Diagnóstico diferencial

- A. La **historia clínica** debe investigar:
 - 1. Agresiones mecánicas al aparato locomotor:
 - a) Traumatismo agudo

- b) Traumatismos crónicos
 - 1) Trabajo excesivo (agudo o crónico)
 - 2) Malas posiciones
 - 3) Movimientos vibratorios
 - 2. Signos y/o síntomas de infección:
 - a) Las mialgias pueden ser signo inespecífico de cualquier infección febril, siendo particularmente frecuentes y notables en algunos cuadros virales (por ejemplo, en el dengue).
 - 3. Signos y/o síntomas de enfermedades autoinmunes o inflamatorias.
 - 4. Antecedente de tratamiento con hipolipemiantes (asociados con rabdomiólisis).
- B.** Dado el número de posibles etiologías, en el **examen físico** hay que examinar todo, pero especial importancia tiene buscar:
- 1. Fiebre
 - 2. Exantemas
 - 3. Adenopatías y visceromegalias
 - 4. Puntos dolorosos a la presión (criterios para fibromialgia, en caso de no hallar ninguna otra causa demostrable)
- C.** Los **estudios de laboratorio** y **gabinete** pueden incluir:
- 1. Hemograma y reactantes de fase aguda (descartar infecciones y procesos inflamatorios)
 - 2. Examen general de orina (descartar mioglobinuria e infecciones urinarias)
 - 3. Enzimas musculares
 - 4. Electromiografía
 - 5. Resonancia magnética nuclear

D. La **fibromialgia** es un diagnóstico sindrómico de exclusión que solo debe considerarse cuando se han descartado todas las otras posibilidades. Los criterios diagnósticos para fibromialgia del Colegio Americano de Reumatología (1990) son:

1. Historia de dolor generalizado. El dolor es considerado como criterio cuando todo lo siguiente está presente:
 - a) Dolor en el lado izquierdo del cuerpo
 - b) Dolor en el lado derecho del cuerpo
 - c) Dolor por encima de la cintura
 - d) Dolor por debajo de la cintura
 - e) Dolor en el esqueleto axial (columna cervical, dolor torácico anterior o dolor en la columna torácica o dolor lumbar).

El dolor en hombros o en los glúteos se considera como dolor en el lado afectado.

El dolor lumbar bajo se considera dolor en el segmento inferior.

2. Dolor en al menos 11 de los siguientes 18 puntos a la palpación digital:
 - a) Occipitales: bilateral, en la inserción de los músculos suboccipitales.
 - b) Cervicales bajos: bilateral, en el aspecto anterior del espacio intertransverso a nivel de C5-C7.
 - c) Trapecio: bilateral, en el punto medio del borde superior.
 - d) Supraespinoso: bilateral, sobre la espina escapular, cerca del borde medial.
 - e) Segunda costilla: bilateral, en la segunda unión condrocostal, justo lateralmente a las uniones de las superficies superiores.
 - f) Epicóndilo lateral: bilateral, 2 cm. distal a los epicóndilos.
 - g) Glúteos: bilateral, en el cuadrante superior y externo del glúteo, en la parte anterior del músculo.
 - h) Trocánter mayor: bilateral, posterior a la prominencia trocántérica.
 - i) Rodillas: bilateral, en la porción de la almohadilla grasa medial proximal a la línea articular.

La palpación digital debe de efectuarse con una fuerza aproximada de 4 kg. Para que un punto se considere positivo, el sujeto debe de referir que la palpación fue dolorosa. La «sensibilidad» no es considerada «dolor».

► **Ostealgias**

I. Definición

Como lo indica su etimología, **ostealgia** significa dolor óseo.

II. Fisiopatología

Aunque el tejido óseo en sí mismo carece de receptores sensitivos para el dolor, el periostio que lo recubre está dotado de una gran sensibilidad gracias a la presencia de numerosas terminaciones nerviosas nociceptivas. Mínimos estiramientos o rupturas son capaces de generar un dolor intenso. Esto requiere, por supuesto, la transmisión del impulso nervioso hasta el sistema nervioso central, donde se realiza la interpretación del mismo en forma de una percepción desagradable, lo que implica que una patología nerviosa también puede generar dolor referido al hueso.

El tejido óseo se encuentra normalmente sometido a tensiones fuertes que soporta gracias a la arquitectura de las trabéculas orientadas en el sentido correcto. El hueso no está preparado para aguantar tensiones en cualquier dirección. Si es presionado de manera anti-fisiológica puede romperse con relativa facilidad. Las fracturas son una causa evidente de dolor óseo; el debilitamiento del tejido puede predisponer a las mismas.

La causa del dolor óseo, por tanto, puede ser una patología en el tejido óseo, un problema en el periostio o un mensaje falso derivado de un sistema sensitivo alterado.

III. Diagnóstico

Es diferente en el niño que no habla (por su edad, por retraso del lenguaje o por deterioro de conciencia) que en el que se comunica adecuadamente. El llanto, la hipoactividad, las posiciones corporales extrañas o la realización de movimientos inusuales pueden significar que el niño trata de evitar un dolor que no sabe expresar adecuadamente. Como señalamos en el apartado de dolor musculoesquelético, en algunos casos hay que palpar con delicadeza las estructuras para evidenciar la correcta localización del síntoma.

IV. Causas

- A. Fracturas y fisuras
 - 1. Postraumáticas
 - 2. Patológicas
 - a) Osteoporosis
 - b) Osteomalacia
 - c) Osteogénesis imperfecta
 - d) Patologías que invaden el parénquima óseo (neoplasias, abscesos, quistes).
- B. Infecciones.
 - 1. Periostitis
 - 2. Osteomielitis

V. Diagnóstico diferencial

- A. La **anamnesis** deberá investigar:
 - 3. Traumatismos (incluidos los quirúrgicos y obstétricos).
 - 4. Fiebre (cuantificada o probable).
- B. El **examen físico** deberá buscar:
 - 1. Localización del dolor

2. Tumoraciones y deformidades palpables
- C. Los **estudios complementarios** pueden incluir:
1. Hemograma y reactantes de fase aguda de la inflamación.
 2. Radiografías y densitometría ósea.
 3. Otros estudios de imagen (tomografías, resonancia magnética).
- D. El dolor óseo perirrotuliano en el adolescente, además de los estudios habituales, debe llevar a investigar:
1. Osteosarcoma:
 - a) Afecta metáfisis de tibia y fémur
 - b) Características de la radiología:
 - 1) Triángulo de Codman
 - 2) Imagen en sol radiante
 - 3) El diagnóstico es más preciso utilizando gammagrafía con Tc 99.
 2. Tumor de Ewing:
 - a) El niño presenta fiebre (parece osteomielitis)
 - b) Afecta diáfisis de tibia y fémur
 - c) Características de la radiología:
 - 1) Imagen en bulbo de cebolla
 - 2) Imagen en estallido
 - 3) El diagnóstico es más preciso con gammagrafía
 3. Osteomielitis:
 - a) Hay fiebre y dolor óseo bien localizado.
 - b) En los primeros días las radiografías son normales; con el paso del tiempo (generalmente luego de una o dos semanas) aparecen alteraciones típicas en las imágenes radiológicas (engrosamiento perióstico, rarefacción ósea, etc.).
 4. Enfermedad de Osgood – Schlatter:

- a) El dolor afecta la cara anterior de la epífisis superior de la tibia, por debajo del nivel de la rodilla; puede haber edema e hiperestesia local.
- b) La imagen radiológica muestra despegamiento del cartílago de crecimiento a nivel de la inserción del tendón rotuliano en la tibia en la tuberosidad tibial anterior.
- c) Generalmente se debe a movimientos repetidos de extensión cuadricepsital, lo que suele darse en adolescentes deportistas.

➤ **Artralgias**

I. Definición

Artralgia significa dolor en una articulación.

Artritis significa inflamación articular, que incluye por tanto una fisiopatología distintiva y las manifestaciones clínicas propias de este proceso, es decir dolor, edema, eritema y calor.

II. Fisiopatología

El dolor articular es transmitido a través de los nervios sensitivos desde los receptores articulares hacia el cuerno dorsal del nivel correspondiente de la médula espinal, subiendo luego a través de los fascículos espinotalámicos contralaterales hacia el tálamo, de donde se dirige hacia la corteza cerebral postrolándica en el lóbulo parietal contralateral al sitio de la lesión. Consecuentemente, la presencia de dolor puede producirse por lesión de la articulación, lesión de los nervios o lesión de las vías o los centros neurales implicados. Por otra parte, la lesión articular o nerviosa puede deberse a diferentes agresiones físicas, químicas o biológicas.

III. Diagnóstico

Como todo padecimiento subjetivo, es posible la simulación, la exageración o el disimulo de las artralgias. El uso de un placebo, como

se ha señalado con anterioridad, puede ayudar a diferenciar una simulación de un síntoma real, pero no es totalmente confiable ya que muchos dolores verdaderos se pueden reducir utilizando este método. En caso de sospecha, es necesario considerar que tanto los enfoques invasivos como el menosprecio de la historia referida pueden ser perjudiciales, y se debe sacar el máximo provecho de métodos de diagnóstico simples como la anamnesis y la exploración física. Conviene evitar tanto el abuso de analgésicos como su restricción excesiva, vigilando la evolución clínica y los posibles efectos adversos de los mismos.

IV. Causas

A. Procesos infecciosos.

1. Generalizados (por ejemplo, cuadros febriles con malestar, mialgias y artralgias generalizadas).
2. Articulares (por ejemplo, artritis séptica, sinovitis).

B. Procesos inflamatorios agudos

1. Traumatismos
2. Primer episodio de procesos crónicos o recurrentes

C. Procesos inflamatorios crónicos.

1. Traumatismos recurrentes (enfermedades ocupacionales, sobrepeso, etc.)
2. Autoinmunidad (que puede afectar las articulaciones o las vías nerviosas)
 - a) Artritis reumatoidea juvenil
 - 1) Sistémica
 - 2) Poliarticular
 - 3) Pauciarticular
 - b) Fiebre reumática
 - c) Lupus eritematoso
 - d) Otros procesos autoinmunes

V. Diagnóstico diferencial

A. La **historia clínica** debe orientarse a precisar:

1. Si se trata de un proceso en el que las artralgias no constituyen el síntoma principal. En muchas infecciones el malestar general producido se acompaña de mialgias y artralgias inespecíficas.
2. Si es un cuadro agudo, crónico o recurrente.
3. Si en episodios previos hubo artritis o solamente artralgias.
4. Si en episodios previos hubo fiebre.
5. Si el cuadro afecta una única articulación o no; si es bilateral y simétrico; si predomina en articulaciones grandes o pequeñas; si afecta siempre los mismos sitios o varía.
6. Si hay antecedentes conocidos u otros síntomas compatibles con enfermedades autoinmunes.

B. El **examen físico** debe buscar:

1. Si hay artritis (signos inflamatorios: edema, calor, rubor) o solamente artralgias
2. Si hay exantemas u otras alteraciones cutáneas
3. Si hay alteraciones auscultatorias cardíacas

C. Los **estudios de laboratorio** pertinentes podrían ser (de acuerdo a la sospecha clínica):

1. Exámenes generales para demostrar inflamación (hemograma y reactantes de fase aguda).
2. Estudios serológicos y microbiológicos para infecciones sistémicas.
3. Estudio citoquímico y microbiológico de líquido articular (artritis sépticas).
4. Exámenes de laboratorio específicos para completar criterios descritos en enfermedades autoinmunes (fiebre reumática, lupus, artritis reumatoide juvenil, etc.).

a) Los criterios de Jones modificados de 1992 se utilizan para el diagnóstico de la **fiebre reumática**. La Asociación Americana del Corazón los revisó en el 2015 incrementando su sensibilidad para las poblaciones con mayor riesgo de presentar esta enfermedad. Comprenden un criterio obligatorio, cinco criterios mayores y cinco criterios menores. El criterio obligatorio es la existencia de evidencia de infección estreptocócica previa a la fiebre reumática; tal evidencia puede consistir en:

- 1) Cultivo faríngeo positivo para estreptococo β hemolítico del grupo A.
- 2) ASTO u otro anticuerpo para estreptococo elevado o elevándose.
- 3) Prueba rápida para estreptococos positivo.
- 4) Escarlatina previa.

Los criterios mayores son:

- 1) Poliartritis (en poblaciones de moderado o alto riesgo basta con monoartritis o poliartralgias). Por lo general afecta articulaciones grandes y es migratoria.
- 2) Carditis
- 3) Corea de Sydenham
- 4) Eritema marginado
- 5) Nódulos subcutáneos

Los criterios menores son:

- 1) Fiebre
- 2) Poliartralgias (en poblaciones de moderado o alto riesgo basta con monoartralgia).
- 3) Reactantes de inflamación aguda elevados, lo que puede consistir en:
 - a. Velocidad de eritrosedimentación igual o mayor a 60 mm (30 mm en poblaciones de moderado o alto riesgo).
 - b. Proteína C reactiva igual o mayor a 3 mg/dL.

4) Aumento del intervalo PR en el electrocardiograma.

Clásicamente el diagnóstico requiere de la presencia del criterio obligatorio y además dos criterios mayores, o uno mayor y dos menores. En el 2004 la OMS estableció una guía para el diagnóstico de primer episodio de fiebre reumática, recurrencia de la misma o cardiopatía reumática crónica (CRC) con base en los criterios de Jones modificados de 1992.

- 1) El diagnóstico de primer episodio de fiebre reumática puede hacerse con:
 - a. El criterio obligatorio + 2 criterios mayores.
 - b. El criterio obligatorio + 1 criterio mayor + 2 criterios menores.
 - 2) El diagnóstico de recurrencia de fiebre reumática en pacientes sin enfermedad cardiaca reumática establecida debe hacerse con la misma rigurosidad:
 - a. El criterio obligatorio + 2 criterios mayores.
 - b. El criterio obligatorio + 1 criterio mayor + 2 criterios menores.
 - 3) El diagnóstico de recurrencia de fiebre reumática en pacientes con enfermedad cardiaca reumática establecida puede hacerse con el criterio obligatorio + 2 criterios menores.
 - 4) En caso de corea de Sydenham con carditis reumática de inicio insidioso no hay necesidad de criterios adicionales para el diagnóstico de fiebre reumática.
 - 5) En caso de lesiones valvulares crónicas típicas de esta enfermedad (estenosis mitral pura o doble lesión mitral y/o enfermedad valvular aórtica, con características de etiología reumática) tampoco hay necesidad de criterios adicionales para el diagnóstico de fiebre reumática.
- b) Según los parámetros del Colegio Americano de Reumatología (presentados en 1982 y revisados en 1992) para el diagnóstico de **lupus eritematoso sistémico** son necesarios como mínimo cuatro de los siguientes 11 criterios, no necesariamente simultáneos:

- 1) Eritema malar: es un eritema fijo, plano o elevado, sobre las eminencias malares, respetando los pliegues nasolabiales.
- 2) Eritema discoide: consiste en zonas eritematosas elevadas con escamas queratóticas adherentes y taponamiento folicular. En las lesiones antiguas puede producirse cicatrización atrófica.
- 3) Fotosensibilidad: erupción cutánea desproporcionada tras exposición a la luz solar, descubierta por historia u observada por el médico.
- 4) Úlceras orales o nasofaríngeas, normalmente indoloras, observadas por el médico.
- 5) Artritis no erosiva en dos o más articulaciones periféricas, con inflamación, derrame sinovial o dolor a la palpación.
- 6) Serositis: puede tratarse de una pleuritis (para cuyo diagnóstico se requiere de una historia clínica convincente, un roce auscultado por un médico o la demostración de derrame pleural), o de una pericarditis (documentada por electrocardiograma, por roce auscultado por un médico o mediante la demostración imagenológica de derrame pericárdico).
- 7) Nefropatía, evidenciada ya sea por proteinuria persistente superior a 0,5 g/día (o > 3+ si no se ha cuantificado), o por la presencia de cilindros de hematíes, hemoglobina, granulosos, tubulares o mixtos.
- 8) Alteración neurológica de tipo convulsiones o psicosis, en ausencia de trastorno metabólico, electrolítico o de fármacos que las puedan producir.
- 9) Alteración hematológica definida por una de las siguientes:
 - a. Anemia hemolítica con reticulocitosis
 - b. Leucopenia < de 4.000/mm³ en 2 o más ocasiones
 - c. Linfopenia < de 1.500/mm³ en 2 o más ocasiones

- d. Trombopenia < de 100.000/mm³ no secundaria a fármacos
- 10) Alteración inmunológica consistente en uno de los siguientes:
- a. Anti DNA positivo
 - b. Anti Sm positivo
 - c. Anticuerpos antifosfolípidos, basado en el hallazgo positivo de anticuerpos anticardiolipinas IgG o IgM a títulos medios o altos, o de anticoagulante lúpico.
 - d. Serología luética falsamente positiva durante al menos 6 meses.
- 11) Anticuerpos antinucleares positivos: título anormal de anticuerpos antinucleares por inmunofluorescencia o por otro test equivalente en ausencia de fármacos capaces de producir lupus inducido por los mismos.
- c) Los criterios del Colegio Americano de Reumatología elaborados en 1987 para **artritis reumatoide** son siete, y deben cumplirse al menos cuatro para afirmar este diagnóstico.
- 1) Rigidez matutina de las articulaciones (al menos durante una hora) durante más de seis semanas.
 - 2) Inflamación articular (artritis) con hinchazón palpable en tres o más regiones articulares durante más de seis semanas.
 - 3) Artritis en articulaciones de la mano o de los dedos durante más de seis semanas.
 - 4) Artritis simétrica (simultáneamente, en ambos lados la misma región articular) durante más de seis semanas.
 - 5) Nódulos reumatoides.
 - 6) Prueba del factor reumatoide en sangre positiva.
 - 7) Alteraciones radiológicas típicas (osteoporosis yuxtaarticular y/o erosiones).

ÓRGANOS DE LOS SENTIDOS

SÍNDROMES

➤ **Cataratas infantiles**

I. Definición

Llamamos **catarata** a la opacidad del cristalino o lente.

II. Fisiopatología

En un niño la opacidad del cristalino puede ser por persistencia de membranas embrionarias, por otras malformaciones congénitas o por lesión intra o extrauterina debida a factores físicos, químicos o infecciosos, siendo esto último lo más frecuente. La opacidad del lente disminuye o anula el paso de los rayos luminosos hacia la retina con el consecuente deterioro de la agudeza visual y del reflejo pupilar a la luz.

III. Diagnóstico

Las cataratas pueden sospecharse en una sencilla inspección del ojo. El diagnóstico depende de la visualización directa de la opacidad del lente, con frecuencia posible a simple vista, confirmándose con el examen oftálmico con lámpara de hendidura. El examen especializado siempre es requerido.

IV. Causas

A. Variantes del desarrollo:

1. Punto de Mittendorf
2. Persistencia de la membrana pupilar

3. Persistencia de la vaina vascular del cristalino
4. Cataratas del prematuro

B. Genéticas:

1. Mendelianas aisladas:
 - a) Autosómicas dominantes
 - b) Autosómicas recesivas
 - c) Ligadas a X (raras)
2. Mendelianas asociadas (ligadas a X):
 - a) Síndrome de Lowe (oculocerebrorenal)
 - b) Síndrome de Alport
 - c) Síndrome de Fabry
3. Cromosopatías:
 - a) Trisomías 13, 18 y 21
 - b) Síndrome de Turner
 - c) Delecciones
 - d) Duplicaciones
4. Errores del metabolismo:
 - a) Galactosemia
 - b) Mucopolisacaridosis
 - c) Mucopolipidosis
 - d) Esfingolipidosis
5. Alteraciones del metabolismo:
 - a) Diabetes:
 - 1) Raro
 - 2) En la adolescencia
 - 3) Precedida por miopía
 - b) Hipoglicemia
 - c) Hipocalcemia

- d) Uso de esteroides
- 6. Agresores no infecciosos:
 - a) Traumas
 - b) Radiación
- 7. Infecciones maternas:
 - a) TORCHS
 - b) Sarampión
 - c) Varicela
 - d) Gripe
 - e) Poliomiелitis

V. Diagnóstico diferencial

- A. La **historia clínica** nos permitirá descubrir:
 - 1. Prematurez
 - 2. Antecedentes familiares
 - 3. Posibles factores agresores:
 - a) Físicos:
 - 1) Trauma
 - 2) Radiación
 - b) Químicos:
 - 1) Esteroides.
 - c) Biológicos: infecciones maternas por:
 - 1) Sarampión
 - 2) Varicela
 - 3) Gripe
 - 4) Polio
 - 5) TORCHS

B. El **examen físico** nos ayudará a identificar:

1. Cromosomopatías
2. Metabolopatías
3. Síndromes de Lowe, Alport o Fabry

C. Los **exámenes de laboratorio** pueden incluir:

1. Glicemia (alta o baja)
2. Calcio (bajo)
3. Serología TORCHS y otras
4. Pruebas genéticas (si hay hallazgos sugestivos en el examen físico)

➤ **Otitis media**

I. Definición

Llamamos **otitis media** a la inflamación del oído medio.

II. Fisiopatología

El oído medio tiene la función de transmitir las vibraciones del tímpano hacia las estructuras auditivas del oído interno. Contiene los huesecillos (martillo, yunque y estribo) en un espacio aéreo cubierto por una mucosa y conectado con la faringe a través de la trompa faringotimpánica (de Eustaquio). Esta comunicación es más corta y amplia en el niño que en el adulto, debido al desarrollo de los huesos de la cara. Esta comunicación es importante porque permite la renovación del aire de la caja timpánica, que resulta indispensable para evitar el crecimiento de bacterias anaerobias. La inflamación faríngea puede obstruir la entrada a la trompa y enrarecer el aire del oído medio. Esto de por sí puede conllevar a la retracción del tímpano con la molestia consiguiente, sin que haya una infección. La contaminación ótica puede no obstante progresar a una infección que inicialmente causará un exudado seroso, para volverse luego purulento

y finalmente producir tanto pus e inflamación que perfore la membrana timpánica y se manifieste clínicamente como otorrea purulenta. También puede llevar, según el caso, a diversas complicaciones, como la infección de sitios adyacentes (mastoiditis, meningitis), a la parálisis facial y a la disminución o pérdida de la capacidad auditiva.

III. Diagnóstico

En las circunstancias usuales la sospecha se da por la presencia de otalgia y el diagnóstico se hace mediante otoscopía neumática directa, la que permite observar el estado de la membrana timpánica (integridad, color, transparencia, brillo, posición y movilidad). En el niño que no habla se puede sospechar por movimientos recurrentes referidos al oído, o simplemente por la presencia de fiebre sin explicación.

IV. Causas

A. Gérmenes más frecuentes

1. *Streptococcus pneumoniae*
2. *Haemophilus influenzae*
3. *Moraxella catarrhalis*

B. Gérmenes menos frecuentes.

1. Estreptococo beta hemolítico grupo A
2. *Staphylococcus aureus*
3. Micoplasmas
4. Bacterias anaerobias
5. Virus

V. Diagnóstico diferencial

A. Hay que diagnosticar:

1. El tiempo de evolución
 - a) Menos de 3 semanas: otitis media aguda

- b) De 3 semanas a 3 meses: otitis media subaguda
 - c) Más de 3 meses: otitis media crónica
2. El estado evolutivo:
- a) Otitis sin derrame (no hay líquido en el oído medio)
 - b) Otitis con derrame sin perforación del tímpano
 - c) Otitis con derrame y perforación pero sin otorrea
 - d) Otitis con derrame, perforación y otorrea
3. En caso de haber derrame, el tipo del mismo
- a) Seroso
 - b) Mucoide
 - c) Purulento
 - d) Sanguinolento
4. El agente causal
5. El estado inmunológico del paciente
- B. Diagnóstico clínico**
- 1. Anamnesis**
- a) Edad
 - 1) La mayor incidencia se da entre los 6 y 15 meses.
 - 2) A los 3 meses un 10% de los niños ha presentado al menos un episodio.
 - 3) Al año de edad el 75% de los niños ha presentado al menos un episodio.
 - b) Antecedente de cuadro gripal y/o conjuntivitis purulenta.
 - c) Síndrome clásico: fiebre, otalgia, hipoacusia.
 - 1) Fiebre: Puede confundirse con la ocasionada por el cuadro gripal concomitante.
 - 2) Otalgia: Los niños pequeños pueden no saber manifestarla.
 - 3) Hipoacusia: Puede pasar inadvertida si no se la busca.

A veces los niños la refieren como sensación de oído tapado. En los casos subagudos o crónicos puede ser la única sintomatología. La pérdida auditiva usual (mediana estadística) es de 25 decibeles.

- a) Cuadro atípico (especialmente en lactantes menores): Irritabilidad, hiporexia, vómito, diarrea.
- b) Casos subclínicos: En menores de 1 año, hasta el 50% de las otitis medias son asintomáticas o presentan síntomas muy leves que pasan inadvertidos hasta que una otoscopia de rutina descubre la alteración.

2. Examen físico:

- a) General: Suele poner en evidencia signos de rinitis, faringitis, conjuntivitis, etc.
- b) Otoscopia: Es el método diagnóstico más importante. Debe ser un estudio rutinario en el examen físico pediátrico, dada la frecuencia de casos poco sintomáticos, que sin embargo pueden conllevar a la larga hipoacusia importante con problemas de aprendizaje escolar.

3. Exámenes de laboratorio y gabinete.

- a) Biometría hemática: Puede realizarse, pero no suele dar información relevante a menos que exista otro proceso agregado.
- b) Cultivo y antibiograma de secreción ótica: Únicamente tiene valor diagnóstico si la muestra se toma por timpanocentesis.
- c) Timpanograma: Sirve para valorar con exactitud la movilidad timpánica. No es obligatoria salvo en casos especiales o por indicación del especialista. La otoscopia neumática bien realizada suele ser suficiente con este propósito en los casos comunes.
- d) Audiometría: Mide la pérdida auditiva.

PIEL Y FANERAS**SIGNOS****➤ Palidez****I. Definición**

La **palidez** es la pérdida del rubor normal de la piel y las mucosas.

II. Fisiopatología

La mayoría de las células, consideradas de manera individual, son prácticamente transparentes, como burbujas. Cuando se juntan en grandes cantidades, los tejidos formados tienden a verse blanquecinos, por el mismo fenómeno por el que se ve blanca la espuma aunque está formada de elementos transparentes: la suma del brillo de cada burbuja.

El color de la piel, consecuentemente, tendría que ser sensiblemente blanco; no es así debido a la presencia de tres elementos:

- A.** La sangre, que le da normalmente una coloración rojiza debido a la oxihemoglobina; en caso de predominio de la carboxihemoglobina (sangre venosa) también podría ser una coloración violácea.
- B.** La bilirrubina, pigmento amarillo derivado del metabolismo de la hemoglobina, que normalmente está presente en bajas concentraciones, y cuando aumenta produce una típica coloración amarillenta conocida como ictericia.
- C.** La melanina, pigmento negro elaborado por los melanocitos, que sirve para proteger a la piel de los rayos ultravioleta del sol, y cuya cantidad determina cuán oscura es la piel.

El color de las mucosas, igualmente, tendría que ser casi blanco. De la misma manera que a la piel, la sangre le confiere su aspecto rojizo habitual, más intenso debido a la menor distancia que suele haber entre los vasos y la superficie, ya que las mucosas son habitualmente más delgadas que la piel. Por otra parte, el nivel de bilirrubina también puede modificar su color. La melanina, en cambio, no se encuentra normalmente en las mucosas y por lo tanto no influye en su coloración.

La palidez significaría, por tanto, la disminución del componente rojizo del color final, lo que implica disminución de la cantidad de oxihemoglobina. Ésta se encuentra en los eritrocitos (glóbulos rojos), y ellos viajan en la sangre. Así que las causas de palidez pueden incluir disminución de la cantidad de oxihemoglobina en los eritrocitos, disminución de la cantidad de eritrocitos en la sangre o disminución de la cantidad de sangre en la piel y las mucosas. Habitualmente la cantidad de sangre cutáneo-mucosa disminuye por vasoconstricción periférica, es decir, contracción del músculo liso de la pared de las arterias en estos tejidos. Esta es una reacción provocada por el sistema nervioso autónomo como respuesta a diversos estímulos.

III. Diagnóstico

Aparentemente sencillo, ya que es un signo visible a la simple inspección, es sin embargo frecuentemente mal diagnosticado debido a la ligereza con que se lo examina. Los errores más frecuentes son ocasionados por:

- A. Ver descuidadamente, sin examinar
- B. Examinar la piel y no las mucosas
- C. Examinar con iluminación inadecuada (poca luz o luz de color)

No está de más recordar que, aunque se trata de un signo objetivo, la apreciación de la palidez depende de la percepción del examinador, lo que lo convierte en un dato subjetivo. Es posible, por ejemplo, que

familiares ansiosos vean “pálido” a un niño normal, o que alguien que no haya visto al niño antes considere “pálido” a un niño de piel muy blanca. También es posible que no se logre apreciar correctamente la palidez de un niño de piel oscura o cuando se examina un neonato bajo lámpara de fototerapia.

IV. Causas

- A. Anemia
- B. Disminución de la cantidad de sangre en la piel y las mucosas
 - 1. Vasoconstricción periférica directa
 - a) Farmacológica
 - b) Producción hormonal anómala (tumores secretores, etc.)
 - 2. Vasoconstricción periférica refleja
 - a) Por frío
 - b) Por hipovolemia
 - c) Lipotimia psicógena

V. Diagnóstico diferencial

- A. Investigar si la palidez es constante o se trata solamente de episodios transitorios; en este último caso, considerar las circunstancias en que se produce la palidez:
 - 1. Temperatura ambiental y corporal. La vasoconstricción periférica es una reacción normal al frío, pero también propia de la primera fase de la fiebre (reacción hipotalámica para elevar la temperatura; véase el apartado sobre fiebre).
 - 2. Posibilidades de estrés psicológico. La lipotimia psicógena produce una crisis brusca de hipotensión arterial que se acompaña de vasoconstricción periférica refleja compensatoria con palidez súbita y sensación de desvanecimiento.
 - 3. Antecedente de sangrados evidentes u ocultos, traumatismos, etc. Las hemorragias provocan hipovolemia, y por ende vasoconstricción de piel y mucosas para tratar de mantener la

presión arterial que permita una perfusión adecuada hacia los órganos nobles del cuerpo.

4. Administración de fármacos (especialmente en pacientes hospitalizados); algunos medicamentos intravenosos, sobre todo cuando se administran a velocidad, pueden causar alteraciones hemodinámicas transitorias.
5. De no haber antecedentes que justifiquen, y solo en casos excepcionales habiendo descartado otras situaciones, puede iniciarse un estudio que descarte tumores ocultos secretores de sustancias con actividad vasomotora (por ejemplo, feocromocitoma).

- B.** Cuando la palidez es constante o progresiva, hay que descartar anemia mediante los estudios de laboratorio adecuados (véase el apartado de anemia).

➤ **Ictericia**

I. Definición

La **ictericia** es un síndrome caracterizado por hiperbilirrubinemia y depósito de pigmentos biliares en la piel, las mucosas y la esclerótica, con lo cual el paciente adquiere una coloración amarilla.

II. Fisiopatología

- A.** La coloración de la piel y las mucosas

El color de la piel sería casi blanco si no fuera debido a la presencia de tres elementos:

1. La sangre, que le da una coloración rojiza
2. La bilirrubina, pigmento amarillo
3. La melanina, pigmento negro

El color de las mucosas, igualmente, tendría que ser casi blanco. De la misma manera que a la piel, la sangre le confiere su aspecto rojizo

habitual, más intenso debido a la menor distancia que suele haber entre los vasos y la superficie, ya que las mucosas son habitualmente más delgadas que la piel. Por otra parte, el nivel de bilirrubina también puede modificar su color. La melanina, en cambio, no se encuentra normalmente en las mucosas y por lo tanto no influye en su coloración.

La ictericia se produce por aumento del nivel de bilirrubina en sangre, la misma que termina impregnando los tejidos confiriéndoles una coloración amarillenta visible.

B. Metabolismo de la bilirrubina

Normalmente se produce bilirrubina como consecuencia de la degradación de la **hemoglobina** proveniente de la destrucción de los glóbulos rojos viejos en el sistema reticuloendotelial. La bilirrubina así formada es insoluble en agua, lo que significa que no puede ser transportada por la sangre ni eliminada en la orina. Por este motivo se une a la albúmina plasmática, lo que le permite viajar en medios acuosos como la sangre, pero no puede pasar a la orina ya que eso significaría eliminar también la albúmina. Es entonces transportada por la sangre hacia el hígado, quien la capta, separándola de la albúmina, para conjugarla con ácido glucurónico, proceso que requiere de la actividad de la enzima glucuronil transferasa. Esta bilirrubina conjugada pasa a la bilis, siendo excretada hacia el intestino donde la flora bacteriana la transforma nuevamente en bilirrubina no conjugada, para luego convertir ésta en urobilinógeno. Habitualmente, más del 80% del urobilinógeno es eliminado por las heces. Entre un 10 y un 20%, sin embargo, es reabsorbido por la mucosa intestinal y pasa al sistema porta por donde vuelve al hígado quien lo excreta otra vez a la bilis (circulación enterohepática). Una pequeña cantidad del urobilinógeno reabsorbido escapa la captación hepática y pasa a la circulación general, siendo eliminado a través de los riñones. El urobilinógeno es por tanto eliminado del cuerpo por vía fecal (la mayor parte) y por vía urinaria (normalmente una pequeña fracción). La mayor parte se elimina como urobilinógeno intacto, que es incoloro, pero una parte se degrada en otros compuestos pardoamarillentos

que se conocen colectivamente como urobilinas, responsables del color normal de la orina y de las heces.

C. Patogenia del incremento de bilirrubina en sangre.

A partir de lo anterior, es lógico deducir que la bilirrubina puede estar incrementada en sangre por diversos mecanismos:

1. Por un trastorno durante la formación de los eritrocitos (eritropoyesis ineficaz) con degradación de la hemoglobina desperdiciada en el proceso.
2. Por un incremento del número de glóbulos rojos destruidos (procesos hemolíticos, grandes hematomas, etc.).
3. Por disminución de la capacidad del hígado para captar esta bilirrubina no conjugada.
4. Por disminución de la capacidad del hígado para conjugar la bilirrubina con ácido glucurónico.
5. Por disminución de la capacidad del hígado para eliminar la bilirrubina conjugada hacia la bilis.
6. Por obstrucción de las vías biliares.
7. Por incremento de la cantidad de pigmentos biliares reabsorbido en el intestino, por ejemplo cuando hay sangre en el tubo digestivo o cuando la peristalsis es lenta o se encuentra detenida.

También se comprende que la ictericia en algunos de estos casos se debe al incremento de la bilirrubina no conjugada, mientras que en otras ocasiones es por aumento de bilirrubina conjugada.

III. Diagnóstico

- A. Se puede diferenciar la **seudoictericia** por las siguientes características:
 1. Mientras la ictericia afecta piel y mucosas, en la seudoictericia no hay afectación de mucosas. Si revisamos la conjuntiva sobre la esclerótica en un lugar no expuesto continuamente a la luz del sol veremos que su coloración es normal (blanca).

2. La pseudoictericia es una coloración amarillenta que no corresponde a elevación de la bilirrubina sérica; por lo común la pigmentación se debe a una cantidad excesiva de carotenos, por lo que será relativamente fácil investigar el antecedente de ingesta abundante de sustancias que los contengan (zanahorias, papayas, etc.) o de carotenoides medicinales (por ejemplo, los utilizados para tratar el acné).
 3. A veces se identifican factores predisponentes para la acumulación de carotenos y coloración amarillenta de la piel, tales como:
 - a) Hepatopatías (que, por otra parte, pueden ser causa de verdadera ictericia).
 - b) Hipotiroidismo (que también puede estar implicado en ictericia verdadera).
 - c) Diabetes.
 - d) Exposición al sol (que además puede en algunas personas provocar un tinte conjuntival pardoamarillento, pseudoictérico, en la zona que no permanece cubierta normalmente por los párpados).
 - e) Déficit congénito de las enzimas que metabolizan los procarotenoides.
 - f) Déficit de zinc (discutido).
- B.** Mediante la medición en laboratorio de la **bilirrubina sérica** se confirma fácilmente que se trata de una verdadera ictericia cuando ésta está elevada; sin embargo, es más difícil decir que no hay ictericia cuando el valor es normal, ya que hay patologías que provocan ictericia transitoria o intermitente. Por otra parte, una elevación muy discreta de la bilirrubina sérica podría no manifestarse como ictericia visible. Aunque la bilirrubina normal debería tener valores inferiores a 1 mg/dL (salvo en el período neonatal inicial), es posible que la ictericia no resulte detectable al ojo humano hasta que sus valores superen al menos los 3 mg/dL.

IV. Causas

- A. Aumento de la producción de bilirrubina
 - 1. Eritropoyesis ineficaz
 - 2. Hemólisis

- B. Disminución de la excreción de bilirrubina
 - 1. Disminución de la depuración de bilirrubina no conjugada
 - a) Falta de captación hepática
 - b) Falta de conjugación hepática
 - c) Falta de excreción de bilirrubina no conjugada por vía intestinal
 - 2. Disminución de la excreción de bilirrubina conjugada
 - a) Falta de excreción de bilirrubina conjugada hacia la bilis
 - b) Colestasis

V. Diagnóstico diferencial

- A. Diagnóstico de presunción basado en la **historia clínica**:
 - 1. Ictericia con coluria (diferenciar de hemoglobinuria por hemólisis): Implica aumento de bilirrubina directa.
 - a) Prurito: Colestasis
 - b) Cólico biliar: Obstrucción biliar
 - c) Nada:
 - 1) Hepatitis
 - 2) Cirrosis
 - 3) Síndrome de Dubin-Johnson
 - 4) Síndrome de Rotor
 - 2. Ictericia sin coluria: Implica aumento de bilirrubina indirecta.
 - a) Crisis febriles: Hemólisis (también hay palidez por la anemia)

- b) Sin signos de hemólisis:
 - 1) Síndrome de Gilbert
 - 2) Síndrome de Crigler-Najjar

B. Exámenes de laboratorio:

1. Con el fin de diferenciar la ictericia prehepática, hepatocelular y colestásica se deberá dosificar:
 - a) Bilirrubina total, directa e indirecta.
 - b) Enzimas hepatocelulares: AST (GPT) y ALT (GOT), que se encuentran elevadas en las lesiones hepatocelulares, excepto en la fase terminal de la necrosis hepática fulminante, precisamente por la destrucción masiva de parénquima. Suelen elevarse ambas, pero conviene recordar que la AST es más específica del hígado; la ALT, por el contrario, puede elevarse también en procesos hemolíticos.
 - c) Sustancias que se elevan en colestasis: Fosfatasa alcalina, γ -GT, 5-nucleotidasa, colesterol.

C. Ruta diagnóstica:

1. Ictericia **“prehepática”**: Se caracteriza por el aumento predominante de bilirrubina indirecta (no conjugada); las causas posibles son:
 - a) Exceso de formación de bilirrubina indirecta:
 - 1) Eritropoyesis ineficaz:
 - a. Anemia megaloblástica:
 - i) Déficit de vitamina B₁₂
 - ii) Déficit de ácido fólico
 - 2) Hemólisis:
 - a. Intravascular:
 - i) Policitemia:
 - Rubicundez
 - Hematocrito, hemoglobina y cuenta de eritrocitos altos

- A veces síndrome de hiperviscosidad (disnea por insuficiencia cardíaca congestiva)
- ii) Anemia hemolítica:
 - Hematocrito, hemoglobina y cuenta de eritrocitos bajos
 - Palidez, astenia
 - A veces crisis febriles, incluso con dolor abdominal
 - Aumento de reticulocitos y LDH
 - Disminución de haptoglobina
- b. Extravascular:
 - i) Cefalohematoma
 - ii) Hemorragia intracraneana
 - iii) Otros hematomas
- b) Disminución de la depuración de bilirrubina indirecta:
 - 1) Falta de captación hepática:
 - a. Sepsis
 - b. Inanición
 - c. Medicamentos
 - 2) Falta de conjugación (baja cantidad o actividad de glucuronil transferasa):
 - a. Ictericia fisiológica del recién nacido
 - b. Ictericia patológica congénita:
 - i) Síndrome de Gilbert
 - ii) Síndrome de Criggler-Najjaar:
 - Tipo I
 - Tipo II
 - c. Ictericia patológica adquirida:
 - i) Hipotiroidismo
 - ii) Administración de cloranfenicol
 - iii) Ictericia por leche materna

- iv) Síndrome de Lucey Driscoll
 - v) Novobiocina
- 3) Falta de excreción (por aumento de la circulación enterohepática):
- a. Sangre en tubo digestivo:
 - i) Deglutida:
 - Durante el parto
 - Durante la lactancia (grietas del pezón)
 - ii) Hemorragia digestiva
 - b. Disminución del tránsito intestinal:
 - i) Obstrucción digestiva
 - ii) Íleo paralítico
2. Ictericia **“hepática”** (hepatocelular): conlleva un aumento predominante de bilirrubina directa y generalmente de enzimas hepatocelulares (AST, ALT).
- a) Hay que revisar cómo se encuentran los niveles de las enzimas hepatocelulares y también de los marcadores de colestasis. Las posibilidades son:
 - 1) Normales ambos:
 - a. Con signos de insuficiencia hepática (aumento de TP y amonio, disminución de albúmina, colesterol y testosterona): Indica necrosis hepática en fase terminal.
 - b. Sin signos de insuficiencia hepática, con bilirrubina menor o igual a 10 mg%:
 - i) Síndrome de Dubin-Johnson
 - ii) Síndrome de Rotor
 - 2) Elevados ambos:
 - a. Injuria hepatocelular primero:
 - i) Hepatitis E
 - ii) Infiltraciones:
 - Neoplasia

- Granulomas (tuberculosis, sarcoidosis)
 - Amiloidosis
 - b. Colestasis primero
- 3) Elevadas fosfatasa alcalina, GGT, 5-nucleotidasa, colestero-
terol:
- a. Colestasis
- 4) Elevadas GOT, GPT:
- a. Síndrome de Reye
 - b. Hígado congestivo:
 - i) Insuficiencia cardiaca
 - ii) Síndrome de Budd-Chiari
 - c. Hígado infiltrado:
 - i) Neoplasia
 - ii) Granulomas:
 - Tuberculosis
 - Sarcoidosis
 - i) Amiloidosis
 - ii) Cirrosis
 - Alcohólica
 - Postnecrosis
 - Hemocromatosis
 - Déficit de α -1 antitripsina
 - Enfermedad de Wilson
 - Insuficiencia cardiaca derecha
 - d. Hígado comprimido:
 - i) Absceso hepático
 - ii) Tumores
 - e. Hígado inflamado (hepatitis)
3. Ictericia **“posthepática”** (colestasis): Se evidencia por el in-

cremento predominante de bilirrubina directa y de sustancias que se elevan en colestasis: Fosfatasa alcalina, γ -glutamil transpeptidasa, 5-nucleotidasa y colesterol.

- a) Los estudios de imagen (el más adecuado por su relación costo/beneficio suele ser la ecografía, pero sirven también la tomografía y la resonancia magnética) permiten observar si hay dilatación de las vías biliares intrahepáticas (en cuyo caso la obstrucción es extrahepática) o no la hay (y entonces es una colestasis intrahepática). Entonces distinguiremos:

1) Colestasis **intrahepática**

- a. Enfermedades del parénquima hepático que producen más colestasis que lesión hepatocelular: lesiones por depósito de sustancias, cirrosis, fibrosis, etc.
- b. Enfermedades del parénquima hepático que producen igualmente lesión hepatocelular y colestasis: algunos tipos de hepatitis.

2) Colestasis **extrahepática**:

- a. Por compresión de las vías biliares:
 - i) Neoplasias:
 - De vías biliares
 - De páncreas
 - De ampolla de Vater
 - Otros
 - ii) Adenopatías
- b. Por estenosis o atresia de vías biliares:
 - i) Congénita
 - ii) Adquirida:
 - Papilitis
 - Trauma
 - Cirugía

- c. Por obstrucción de vías biliares:
 - i) Litiasis
 - ii) Parásitos (áscaris)

➤ **Edema subcutáneo**

I. Definiciones

Se conoce como **edema** al incremento de la cantidad normal de líquido presente en el espacio intersticial de un tejido.

Cuando el edema es generalizado (todos los tejidos del organismo) e incluye trasudado hacia las serosas (pleura, pericardio, peritoneo) se denomina **anasarca**.

La **inflamación** es un proceso inespecífico de defensa de los tejidos que se caracteriza por la liberación de mediadores químicos que habitualmente generan, entre otras cosas, dolor, vasodilatación y aumento de la permeabilidad capilar; esto se manifiesta clínicamente por los cuatro signos cardinales descritos desde la antigüedad como tumor, calor, rubor y dolor; el primero de ellos (“tumor”) se debe a edema tisular.

II. Fisiopatología

El líquido intersticial normalmente se mantiene en cantidades constantes gracias a un equilibrio entre la cantidad que se filtra desde las paredes de los capilares y la cantidad que se reabsorbe hacia las circulaciones venosa y linfática.

Un aumento de la filtración puede producirse por:

- A. Aumento de la permeabilidad capilar
- B. Aumento de la presión de llenado de los capilares
- C. Disminución de la presión oncótica de la sangre (hipoproteinemias)

Una disminución en la cantidad de líquido reabsorbido puede producirse por:

- D. Estasis en la circulación venosa
- E. Estasis en la circulación linfática

III. Diagnóstico

La simple inspección suele dar origen a la sospecha clínica, la misma que puede verse confirmada al comprimir digitalmente el sitio afecto y evidenciarse la huella del dedo que conocemos como fóvea. No todos los edemas, sin embargo, dejan fóvea, y en algunos la fóvea es tan leve que da lugar a incertidumbre. En ocasiones es necesario recurrir con prudencia a consultar la impresión subjetiva de personas que conozcan bien al niño y puedan notar cambios sutiles. Otras veces son de ayuda fotografías o videos recientes para comparar con la situación actual. Estos datos deben tomarse sin embargo con relatividad.

IV. Causas

A. Causas **más frecuentes** en general:

1. Edema localizado
 - a) Obstrucción venosa
 - b) Obstrucción linfática
 - c) Edema inflamatorio
2. Edema generalizado
 - a) Cardíaco
 - b) Renal.
 - c) Hepático
 - d) Malnutrición

B. Causas frecuentes **en el recién nacido**:

1. Renal.

- a) Inmadurez (prematuros)
 - b) Nefrosis congénita
2. Digestivo
- a) Fibrosis quística con fórmulas hipoalérgicas
 - b) Leche concentrada + inmadurez renal
 - c) Diabetes materna
 - d) Déficit de vitamina E
3. Cardíaco
- a) Anemia
 - b) Cardiopatía congénita
 - c) Hidropesía
 - 1) Inmunológica (eritroblastosis fetal)
 - 2) No inmunológica
4. Síndromes congénitos
- a) Turner
 - b) Hurler
 - c) Milroy
5. Otros
- a) Circular de cordón
 - b) Escleredema
 - c) Enfermedad de la membrana hialina
 - d) Nitrato de plata en los ojos
- C. Causas clasificadas **por fisiopatología**:
1. Aumento de presión hidrostática (edema acuoso que deja fovea):
- a) Aumento de volemia:
 - 1) Entrada excesiva de líquidos:
 - a. Sobrehidratación

- 2) Salida reducida de líquidos.
 - a. Retención de sodio y agua:
 - i) Disminución de la perfusión renal
 - ii) Hiperaldosteronismo
 - b. Retención de agua:
 - i) Secreción inapropiada de hormona antidiurética.
- b) Aumento de resistencia:
 - 1) Hiperviscosidad:
 - a. Poliglobulia
 - 2) Estasis:
 - b. Venosa:
 - i) Edema cardiaco
 - ii) Edema hepático
 - iii) Várices
 - iv) Trombosis
 - v) Embarazo
 - vi) Masas
 - vii) Circular de cordón
 - c. Linfática
 - i) Filariasis
 - ii) Adenectomía
 - iii) Radioterapia
 - iv) Enfermedad de Turner
 - v) Enfermedad de Milroy
2. Disminución de presión oncótica (edema acuoso que deja fovea):
 - a) Disminución de entrada de proteínas:
 - 1) No se ingieren: Malnutrición
 - 2) No se absorben: Malabsorción
 - 3) No se sintetizan: Alteración hepática

- b) Aumento de salida de proteínas:
 - 1) Aumento de permeabilidad renal
 - 2) Aumento de permeabilidad capilar (inflamación):
 - a. Irritación química (Ej.: Nitrato de plata en los ojos)
 - b. Celulitis
 - c. Angioedema

D. Edema colágeno (no deja fóvea):

- 1. Escleredema:
 - a) Infeccioso
 - b) Post-infeccioso
- 2. Mixedema
- 3. Triquinosis
- 4. Dermatomiositis

V. Diagnóstico diferencial

A. Datos a buscar en la historia clínica y el examen físico:

- 1. Características del edema:
 - a) Consistencia y fóvea. El edema blando que deja fóvea es más característico de las estasis venosas (insuficiencia cardíaca, etc.).
 - b) Color. El edema por estasis venosa suele ser más oscuro (o azulado) que el producido por otras causas. La malnutrición grave suele producir alteraciones cutáneas características (eritema, descamación, pelagra, etc.).
- 2. Signos de cardiopatía:
 - a) Disnea
 - b) Ingurgitación yugular
 - c) Soplo cardíaco
 - d) Hepatomegalia (su presencia también puede significar hepatopatía o malnutrición)

3. Signos de hepatopatía:
 - a) Circulación colateral abdominal
4. Signos de nefropatía:
 - a) Oliguria o poliuria
 - b) Hipertensión arterial
5. Signos de malnutrición grave:
 - a) Peso bajo para la edad (restando el posible peso del edema).
 - b) Alteraciones de piel y faneras
 - c) Hepatomegalia no dolorosa

B. Datos a buscar en los exámenes de laboratorio:

1. Hipoproteinemia, que sugiere la disminución de la presión oncótica del plasma como causa del edema.
2. Proteinuria, que sugeriría lesión renal con pérdida de proteínas por la orina como causa primaria o coadyuvante de la hipoproteinemia. Si hay esta última sin proteinuria, debe sospecharse malnutrición o insuficiencia hepática.
3. Hiponatremia, que suele ser dilucional por el edema y no causa del mismo, pero que puede requerir su propia investigación y tratamiento con restricción hídrica.
4. Hipokalemia, que puede contribuir al edema y deberse a múltiples factores como malnutrición, pérdidas, etc.
5. Marcadores de función renal (úrea, creatinina, etc.).
6. Marcadores de función hepática (transaminasas, tiempos de coagulación, etc.).

► **Alopecia**

I. Definición

La **alopecia** es la falta de cabello en zonas de la piel que normalmente lo tienen.

II. Fisiopatología

El cabello presenta tres fases en su desarrollo.

- A. Fase anagénica o de crecimiento
- B. Fase telogénica o de caída
- C. Fase catagénica o de transición

III. Diagnóstico

Usualmente es sencillo, salvo los casos en que no se sospecha y la posición dificulta observarla (por ejemplo, alopecias del decúbito) o cuando el paciente oculta por vergüenza el área afectada mediante peinados que la disimulen, pelucas o gorras.

IV. Causas

- A. Alopecias localizadas sin cicatriz.
 - 1. Alopecia occipital del recién nacido
 - 2. Alopecia areata
 - 3. Tricotilomanía
 - 4. Alopecia por tracción
 - 5. Alopecia mucinosa
- B. Alopecias difusas sin cicatriz
 - 1. Efluvium telogénico
 - 2. Alopecia total y universal
 - 3. Alopecia por drogas
 - 4. Trastornos metabólicos
 - 5. Enfermedades crónicas consuntivas y malignas
- C. Alopecias cicatrizales

1. Traumática
2. Facticia
3. Infecciosa
 - a) Bacteriana
 - 1) Piodermitis
 - b) Micótica
 - 1) Tiñas
 - 2) Querión de Celso
4. Congénita
 - a) Aplasia cutis
 - b) Nevus organoide de Pinkus (nevus sebáceo de Jadassohn)
1. Seudopelada de Brocq
2. Lupus eritematoso tegumentario
3. Esclerodermia

V. Diagnóstico diferencial

- A. Averiguar el momento de aparición
 1. Desde el nacimiento
 2. Desde los primeros días de vida
 3. En fases posteriores
- B. Investigar antecedentes
 1. Drogas
 - a) Citostáticos
 - b) Antitiroideos
 - c) Anticoagulantes
 - d) Ácido valproico
 - e) Trimetadiona
 - f) Tiamfenicol

5. Otras enfermedades crónicas
- E. Con base en los datos anteriores, determinar la presentación clínica:
1. Alopecia desde el nacimiento
 - a) Localizada
 - b) Generalizada
 2. Alopecia occipital del recién nacido
 3. Alopecia localizada de los niños
 - a) Con piel aparentemente normal
 - b) Con piel evidentemente enferma
 4. Alopecia del borde del cabello en niñas con cola de caballo o trenzas apretadas
 5. Alopecia generalizada del niño enfermo
 - a) Enfermedades que causan alopecia
 - b) Drogas que causan alopecia
 6. Alopecia de la embarazada
 7. Alopecia de las épocas de estrés

SÍNDROMES

➤ **Celulitis**

I. Definición

La **celulitis** es la inflamación difusa del tejido conectivo blando, generalmente secundaria a una infección.

II. Fisiopatología

La piel sana es muy resistente a la acción de los microorganismos. Sin embargo, como consecuencia de traumatismos leves, lesiones

menores o malformaciones congénitas, puede verse reducida su eficacia como barrera y ser atacada por gérmenes que alcanzan así el tejido celular subcutáneo. Este tejido también puede ser alcanzado por vía hemática, por vía linfática o por contigüidad desde focos infecciosos internos sin pasar por la piel.

La celulitis puede evolucionar hacia la formación de una úlcera o un absceso.

III. Diagnóstico

A. Puede darse una pseudo-celulitis en los siguientes casos:

1. Erisipela
2. Dermatitis de contacto
3. Exantemas diversos
4. Enfermedad de Caffey
5. Necrosis grasa subcutánea del recién nacido

IV. Causas

A. Infecciones **primarias**.

1. Bacterias
 - a) Aerobias
 - 1) Staphylococcus aureus
 - 2) Streptococcus pyogenes
 - 3) Haemophilus influenzae
 - 4) Otras
 - b) Anaerobias
 - 1) Actinomyces
 - 2) Otras
 - c) Micobacterias
2. Hongos
3. Parásitos

B. Infecciones secundarias.

1. Traumatismos
 - a) Picadura de insectos
 - b) Mordeduras
 - c) Inyecciones
 - d) Flebitis
 - e) Procedimientos quirúrgicos
 - f) Cuerpos extraños incrustados en la piel
 - g) Traumatismos cerrados
2. Lesiones de la piel de origen no traumático
 - a) Exantemas infecciosos
 - b) Dermatitis diversas
3. Malformaciones congénitas
 - a) Malformaciones de los conductos lagrimales (quiste, etc.)
 - b) Fístula preauricular
 - c) Malformaciones de arcos branquiales
 - d) Otras malformaciones cutáneas
4. Tejido susceptible a infección debajo de la piel
 - a) Hematomas infectados
 - b) Necrosis grasa subcutánea infectada
5. Fricciones cutáneas, sobaduras, etc.
6. Trastornos posturales con maceración de la piel en zonas de presión
7. Puerta de entrada no cutánea
 - a) Caries dentales
 - b) Laceraciones orales
 - c) Laceraciones nasales
 - d) Dacriocistitis
 - e) Extensión subcutánea de abscesos profundos

V. Diagnóstico diferencial

A. Observar el lugar afectado.

1. Frente, cuero cabelludo
 - a) Investigar historia de traumatismo con hematoma infectado.
 - b) Sospechar hemofilia y otras discrasias sanguíneas si el hematoma es exagerado para el trauma que lo provocó.
 - c) En el cuero cabelludo debe descartarse la infección micótica (querión de Celso).
2. Párpados
 - a) Observar posición y movilidad ocular. Descartar absceso orbitario.
 - b) Evaluar compromiso del sistema nervioso central. Descartar la existencia de signos y/o síntomas de meningoencefalitis.
 - c) Examinar boca (sobre todo dentadura), faringe, nariz y senos paranasales en busca de una infección primaria que haya podido extenderse hacia la órbita.
3. Nariz
 - a) Examinar fosas nasales, senos paranasales y conducto lácrimo – nasal.
 - 1) Descartar cuerpo extraño en fosas nasales.
 - 2) Descartar rinitis sobreinfectada.
 - 3) Descartar traumatismo con hematoma infectado. Sospechar hemofilia y otras discrasias sanguíneas si el hematoma es exagerado para el trauma.
 - 4) Descartar sinusitis
 - 5) Descartar dacriocistitis y malformaciones del conducto lácrimo – nasal.
4. Mejillas
 - a) Descartar exantemas

- b) Examinar cavidad oral (sobre todo dientes) y senos paranasales (especialmente maxilares) en busca de un foco primario de infección.
 - c) La afectación bilateral en un neonato sugiere necrosis grasa subcutánea.
5. Región preauricular
- a) Investigar fístula preauricular y malformaciones congénitas.
 - b) Descartar parotiditis unilateral (viral, bacteriana, etc.).
 - c) Descartar adenopatías infectadas secundarias a una infección cercana en oídos, boca, faringe o senos paranasales.
6. Región retroauricular
- a) Descartar infección de senos mastoideos. Examinar oído medio.
7. Región submaxilar y cuello
- a) Examinar piso de la boca, dientes y orofaringe en busca de foco infeccioso primario.
 - b) Descartar intentos de colocación de vía venosa.
 - c) Vigilar evolución clínica y respuesta al tratamiento. Hay mala respuesta o recurrencia en los abscesos por anaerobios, actinomicosis, tuberculosis y en la enfermedad de Caffey.
8. Tórax, abdomen y espalda
- a) Descartar úlceras por decúbito prolongado.
 - b) Descartar extensión subcutánea de un absceso profundo (por ejemplo, un absceso perirrenal, un absceso del psoas, un empiema de muy larga evolución, etc.).
 - c) En el pecho y la zona mamaria descartar mastitis, especialmente en los neonatos secundaria a manipulación (a veces los familiares intentan la extracción de secreción láctea existente por paso de hormonas maternas).
 - d) La afectación extensa de la espalda en un neonato sin síntomas de toxicidad general sugiere necrosis grasa subcutánea.

9. Extremidades

- a) Investigar antecedente de traumatismo
 - 1) Picadura de insectos
 - 2) Mordedura de animales
 - 3) Inyecciones, colocación de vías, etc.
 - 4) Golpes, esguinces, luxaciones, fracturas, etc., especialmente si hay antecedente de sobaduras
- b) Descartar erisipela
- c) Descartar artritis séptica

10. Planta del pie

- a) Observar malformaciones que afecten la marcha y el apoyo plantar
- b) Investigar cuerpos extraños pequeños incrustados
- c) Descartar insuficiencia vascular periférica

B. Exámenes de laboratorio

1. El hemograma suele mostrar leucocitosis y neutrofilia. Si no es así la celulitis no se descarta pero deben considerarse otros diagnósticos. La presencia de eosinofilia puede indicar una infestación parasitaria local de la piel (por ejemplo, miasis) o un proceso alérgico local (por ejemplo, dermatitis de contacto).
2. El cultivo y antibiograma está indicado en caso de absceso. El examen en fresco del material drenado y la tinción de Gram suelen orientar el tratamiento. En caso de actinomicosis se observa en el mismo la presencia de los llamados "gránulos de azufre". También sirve para diagnosticar la infección micótica en el querión de Celso.
3. Las pruebas de coagulación están indicadas cuando se sospecha discrasia sanguínea en casos de hematomas o hemarrosis infectados.
4. La radiografía y otros estudios de imágenes no suelen mostrar más que algo de inflamación en tejidos blandos, pero

puede servir si hay que descartar sinusitis, fracturas, luxaciones, osteomielitis, periostitis o enfermedad de Caffey. Un cuerpo extraño radioopaco pequeño (por ejemplo, un fragmento de aguja incrustado) podría demostrarse por esta técnica. En ocasiones se requiere una ecografía o incluso tomografía computarizada para visualizar adenopatías o abscesos profundos.

SISTEMA INMUNITARIO Y HEMATOPOYÉTICO

SÍNDROMES

➤ Fiebre

I. Definiciones

- A. Fiebre** es la elevación de la temperatura corporal por encima de la variación circadiana normal como consecuencia de cambios en el centro termorregulador de la región anterior del hipotálamo.
- B. Hipertermia** es un aumento de la temperatura corporal por encima del punto de ajuste hipotalámico debido a una disipación insuficiente del calor producido.

II. Fisiopatología

- A. La termorregulación**

La temperatura corporal es el resultado del equilibrio entre la producción de calor y su pérdida. El centro termorregulador del hipotálamo funciona a la manera de un termostato programado para mantener esta temperatura alrededor de 37° C. Sus conexiones nerviosas tienen el poder de activar mecanismos fisiológicos de producción, ahorro o pérdida de calor corporal de acuerdo a las necesidades del organismo.

Mecanismos que aumentan la producción de calor

- a)** Incremento del metabolismo basal
- b)** Escalofríos (la actividad muscular produce calor)

Mecanismos que ahorran calor

- a) Vasoconstricción periférica

Mecanismos que aumentan la pérdida de calor

- a) Vasodilatación periférica
- b) Sudoración

Es por eso que al ser sometido el cuerpo a un ambiente frío automáticamente se produce vasoconstricción periférica, lo cual se observa fácilmente en la palidez de las manos, los pies y la cara, que se tornan más fríos que el resto del cuerpo, y en casos extremos se tornan moteados y parecen cianóticos. Esto disminuye la pérdida de calor a través de la piel. Si el frío ambiental es intenso los músculos comienzan a temblar espontáneamente (escalofríos), y el metabolismo basal aumenta, por lo cual se puede notar la presencia de taquicardia y taquipnea.

En cambio, al encontrarse en un ambiente caluroso, o durante una actividad física intensa (que aumenta el calor corporal), el organismo trata de bajar su temperatura produciendo vasodilatación cutánea, siendo evidente el enrojecimiento del rostro y otras partes del cuerpo. Cuando el calor es máximo se produce un aumento sensible de la transpiración, lo cual aumenta la pérdida de calor por evaporación del agua sobre la piel.

B. La fiebre

Cuando un proceso patológico, infeccioso o no, desencadena una respuesta que afecta la termorregulación, la temperatura base a que está ajustado el termostato fisiológico se altera, pudiendo ser mayor o menor que los normales 37° C, pero lo más frecuente es que sea mayor, y por tanto el hipotálamo emplea sus mecanismos para llevar al cuerpo hacia esa temperatura, ocasionando la fiebre. Cuando el estímulo cesa, el hipotálamo reconoce que la temperatura está demasiado elevada y activa los mecanismos de pérdida de calor.

Por ello en la fiebre podemos distinguir clínicamente tres fases: la fase de elevación de la temperatura, la fase de estado y la fase de retorno a la temperatura normal.

1. Fase de elevación de la temperatura.

Durante ésta puede observarse vasoconstricción periférica y a veces escalofríos. El niño siente frío aunque su cuerpo está caliente, y si puede hablar pide que lo abriguen. Además suele haber cefalea. Si se toma la temperatura, ésta es inicialmente normal, lo cual puede confundir a la persona que realiza el examen. Sin embargo, la temperatura se elevará en pocos minutos, por lo que deberá volverse a tomar después de un tiempo breve.

Durante esta fase, la vasoconstricción es en ocasiones tan llamativa que la madre puede consultar porque el niño “se ha puesto morado”. La observación atenta permitirá distinguir esta situación de una verdadera cianosis. En otras ocasiones los escalofríos son tan violentos que la madre llega a la consulta porque el niño “ha tenido convulsiones”. Esto también debe descartarse mediante una escrupulosa evaluación.

2. Fase de estado o clímax febril.

En ella la temperatura corporal está acorde con el nivel establecido por el hipotálamo, y por tanto disminuyen los escalofríos y la vasoconstricción. Si el ambiente es caluroso o el niño está muy abrigado, estos signos pueden desaparecer. En cambio se hace evidente la alteración del sistema nervioso central, y si la fiebre es muy alta en ciertos niños pueden observarse delirios e incluso convulsiones.

3. Fase de retorno a la temperatura normal.

Cuando la temperatura patrón del hipotálamo es nuevamente regulada a 37° C, sea porque cesó el estímulo o por la acción de un antipirético, pueden verse los signos cutáneos de vasodilatación periférica y sudoración. Cuando la sudoración es profusa puede ocasionar signos de deshidratación, y si el niño ya estaba deshidratado puede incluso conducir al choque hipovolémico por la pérdida brusca de líquido a través de la piel. Esta situación puede conducir erróneamente

a pensar que se ha producido una reacción anafiláctica al antipirético, por lo cual debe conocerse y diferenciarse. El choque hipovolémico debe ser revertido rápidamente mediante la administración de líquidos intravenosos. Un choque anafiláctico requerirá terapéutica específica para el mismo.

Resumiendo, la fiebre es un síndrome clínico que puede comprender los siguientes elementos:

- a) **Fase 1** (temperatura elevándose): Cefalea, vasoconstricción periférica, escalofríos.
- b) **Fase 2** (clímax febril): Temperatura elevada, taquicardia, taquipnea, delirios, convulsiones (en niños predispuestos).
- c) **Fase 3** (temperatura disminuyendo): Vasodilatación periférica, sudoración, signos de deshidratación.

III. Diagnóstico

- A. De lo anterior se deduce que para que exista fiebre es necesario que se cumplan dos condiciones:
 - 1. Que la temperatura corporal sea superior a lo normal
 - 2. Que la alteración obedezca a mecanismos hipotalámicos
- B. Temperatura superior a lo normal.

La temperatura corporal bucal media de los adultos normales entre 18 y 40 años es de $36,8 \pm 0,4^{\circ}\text{C}$ con un valor mínimo a las 6 de la mañana y un valor máximo entre las 4 y 6 de la tarde. El percentil 99 se encuentra en $37,2^{\circ}\text{C}$ a las 6 de la mañana y $37,7^{\circ}\text{C}$ a las 4 de la tarde. La temperatura rectal es habitualmente $0,6^{\circ}\text{C}$ más elevada que la bucal. Una temperatura superior a éstas podría, por tanto, considerarse anormal. Sin embargo, hay otros factores que influyen en el punto de ajuste hipotalámico, habiéndose descrito por ejemplo la edad (existen tablas de referencia que pueden consultarse), los factores endocrinos, la ovulación el embarazo, el estado postprandial, la estación del año, etc. que deben ser tomados en cuenta. Además debe descartarse la elevación falsa de la temperatura

por una mala técnica de toma de la misma o por simulación de enfermedad.

C. Evidencia de mecanismos hipotalámicos

Debe descartarse que la temperatura se hubiera elevado como consecuencia de ejercicio intenso, ambiente caluroso, abrigos excesivos, deshidratación (que interfiere con la pérdida normal de calor por evaporación del sudor) o mecanismos que inhiben la transpiración directamente (fármacos con actividad anticolinérgica) o por reacciones idiosincrásicas (hipertermia maligna por halotano o succinilcolina y síndrome neuroléptico maligno por haloperidol u otras fenotiacinas). Los signos y síntomas que acompañan a la elevación térmica y que constituyen el síndrome febril son la manifestación más obvia de los mecanismos hipotalámicos.

IV. Causas

- A. Procesos infecciosos
- B. Procesos inflamatorios no infecciosos

V. Diagnóstico diferencial

- A. Buscar otros datos de infección (véase “cefalea”):
 - 1. Síntomas de infección respiratoria:
 - a) Rinorrea: Rinitis o sinusitis
 - b) Tos: Investigar como tal
 - c) Dolor de garganta: Faringitis
 - d) Dolor de oído: Otitis
 - e) Dolor facial y a la percusión de senos paranasales: Sinusitis
 - 2. Síntomas de infección digestiva:
 - a) Úlceras orales: Descartar agranulocitosis

- b) Anorexia, náuseas, vómitos, diarrea, cólicos**
 - c) Pedir:**
 - 1) Hemograma**
 - 2) Reacción de Widall**
 - 3) Coproparasitario**
 - d) Pueden resultar:**
 - 1) Parásitos:**
 - a. Helmintos (áscaris, oxiuros, uncinarias, etc.)**
 - b. Protozoos (amebas, giardias)**
 - 2) Widall positivo (>1 / 80) o ascendente:**
 - a. Tifoidea**
 - b. Otras salmonelosis**
 - 3) Leucopenia:**
 - a. Con Widall (+): tifoidea u otras salmonelosis**
 - b. Con Widall (-): virosis**
 - 4) Leucocitosis:**
 - a. Después del cuarto día: Bacterias**
 - b. Los primeros días: Bacterias o virus**
 - 5) Normal:**
 - a. Intoxicación alimenticia (evolución autolimitada)**
 - b. Enfermedad inflamatoria intestinal (crónica)**
 - c. Germen no identificado**
- 3. Síntomas de infección urinaria:**
- a) Ardor al orinar: Cistitis o uretritis**
 - b) Polaquiuria: Cistitis**
 - c) Orina turbia: Piuria**
 - d) Orina fétida: Bacteriuria**
 - e) Dolor lumbar espontáneo o a la puñopercusión: Pielonefritis**

4. Síntomas de infección o inflamación local:

- a) Dolor y/o eritema en alguna parte del cuerpo (abscesos subcutáneos purulentos): ¿Estafilococos?
- b) Antecedentes de pinchazos (inyección de sustancias irritantes, venoclisis, etc.): Flebitis química o infecciosa.
- c) Cuerpos irritantes (T de cobre, fragmentos de agujas, etc.): Irritación local por cuerpo extraño.

B. Fiebre sin otros síntomas: Buscar signos:

1. **Signos meníngeos.** La rigidez de nuca es un signo que podemos hallar en muchos casos de fiebre y puede corresponder a mialgias sin infección meníngea. Sin embargo, su presencia debe alertar al clínico por la posibilidad de meningitis. Habrá de buscarse otros signos meníngeos y detallar la historia clínica para descartar esta posibilidad. Si no es posible salir de la duda, está indicado realizar una punción lumbar. En los neonatos y lactantes menores de 18 meses la irritabilidad, el decaimiento inexplicable y el rechazo a la alimentación pueden ser los únicos signos de meningitis, encefalitis y/o sepsis.
2. Dolor a la percusión de **senos paranasales:** Si bien es un signo clásico de sinusitis, debe ser considerado con relatividad. Los pacientes con fiebre suelen estar incómodos y de mal humor. Con frecuencia les duele la cabeza (y a veces casi todo el cuerpo) ante cualquier manipulación. Muchas veces no están dispuestos a colaborar con una exploración minuciosa y el evaluador puede creer erróneamente que ha encontrado un dolor localizado cuando lo que hay es una molestia general.
3. Dolor al mover oreja, **otoscopía** anormal: Otitis. En los lactantes la irritabilidad inexplicable puede significar dolor en cualquier parte del cuerpo. Los padres con frecuencia se referirán a él como un “cólico”, suponiendo que proviene del abdomen, lo que no siempre es así. Por eso la otoscopía es un examen obligatorio en caso de fiebre sin foco aparente.
4. Anomalías en la **auscultación** pulmonar.

5. **Soplo cardiaco.** Es un signo extremadamente valioso que puede pasar inadvertido si no se es cuidadoso en el examen físico del niño con fiebre. Su presencia puede ser un hallazgo incidental sin conexión con la fiebre o ser el indicio de la existencia de endocarditis o fiebre reumática. El antecedente de soplo cardiaco desde el nacimiento o desde mucho antes de la fiebre no descarta estas enfermedades. De hecho la endocarditis es frecuente en niños con anomalías cardíacas congénitas.
- a) ¿Sospecha de endocarditis? Confirmar con hemocultivo.
 - b) ¿Sospecha de fiebre reumática? Confirmar con historia clínica y exámenes de laboratorio: serología para estreptococos, velocidad de sedimentación globular, proteína C reactiva, etc. (criterios de Jones).
6. **Visceromegalias o masas** en palpación abdominal y/o **adenopatías:** Investigar tumores (especialmente linfomas y leucemias) y enfermedades infecciosas (incluso SIDA).
7. Signos importantes a buscar en la **piel:**
- a) **Ictericia.** En las fases iniciales es frecuente pasar por alto este valioso signo. De ser posible debe elevarse el párpado superior y si el paciente colabora indicarle que dirija la mirada hacia abajo para observar la conjuntiva bulbar sobre la parte superior de la esclerótica, por encima del nivel de la córnea, donde es más fácil apreciar un tinte subictérico incipiente y también para diferenciar la verdadera ictericia de una pigmentación amarillenta en la zona expuesta del ojo. Averiguar sobre el color de la orina y las heces puede ayudar a descubrir el inicio de una lesión hepatocelular y/o colestásica.
 - b) **Petequias** que al principio pueden pasar inadvertidas (en fases iniciales pueden simular un eritema) y son un signo de capital importancia. Debe investigarse como púrpura o síndrome febril hemorrágico.
 - c) **Exantema** que a veces el familiar no lo reporta por ser leve, por atribuirse a la temperatura elevada o por estar cubierto por la ropa. En algunas enfermedades infecciosas un exantema generalizado en las primeras horas se presenta

únicamente en el cuero cabelludo y se lo comienza a notar detrás de las orejas antes de extenderse al resto del cuerpo.

- d) **Celulitis** o abscesos, zonas de flebitis, etc. A veces en fases iniciales de una celulitis o un absceso profundo no hay eritema cutáneo y solamente puede notarse dolor a la palpación local con o sin induración o edema.

C. Fiebre sin más alteraciones clínicas:

1. Fiebre de menos de tres días: Probablemente viral
2. Si la fiebre dura más de 3 días: Buscar alteraciones de laboratorio:
 - a) Hemograma (infecciones, leucemia, agranulocitosis, etc.)
 - b) Reacción de Widall (tifoidea y otras salmonelosis)
 - c) Examen de gota gruesa para paludismo
 - d) Exámenes serológicos (dengue, leptospirosis, brucelosis, tularemia)
 - e) Examen de orina (infección de vías urinarias)

- D. Fiebre persistente sin alteraciones de los exámenes básicos: Investigar como fiebre de origen desconocido si lleva más de una semana, salvo si hay datos epidemiológicos de reinfección viral. El examen físico debe repetirse diariamente porque pueden aparecer signos que no se habían presentado en las fases iniciales (ictericia, adenopatías, soplos, etc.).

➤ **Anemia**

I. Definición

Clásicamente se define la **anemia** como la disminución a valores subnormales del número o el volumen de los hematíes circulantes, o más exactamente de la concentración de hemoglobina en la sangre. Los valores normales varían con diversos factores como la edad, el sexo y la altura sobre el nivel del mar.

II. Fisiopatología

El número de eritrocitos circulantes depende de un equilibrio entre su producción (eritropoyesis) y su destrucción (hemólisis) o pérdida (hemorragias).

La hematopoyesis requiere de la actividad de un tejido (habitualmente, la médula ósea), donde se fabrican los hematíes a partir de células primarias precursoras, proceso que requiere la presencia de sustancias como hierro, vitamina B₁₂, ácido fólico, etc. Este proceso es estimulado por una hormona, la eritropoyetina, elaborada en el riñón.

Normalmente los eritrocitos viven un promedio de 120 días. Los eritrocitos viejos son eliminados en el sistema retículo endotelial, principalmente a nivel del bazo. Los eritrocitos defectuosos o enfermos se destruyen precozmente.

III. Diagnóstico

- A. No se puede basar el diagnóstico solamente en signos y/o síntomas de anemia (palidez, astenia, intolerancia al esfuerzo). Es necesario demostrar mediante exámenes de **laboratorio** un valor subnormal (según tablas de referencia) de número de eritrocitos, hematocrito o hemoglobina en sangre.
- B. Luego de reconocerla, hay que valorar la **severidad** de la anemia. Establecer si la misma es sintomática o no, y en caso de serlo, definir la gravedad de los síntomas.

IV. Causas

- A. Producción insuficiente de hematíes o hemoglobina
 - 1. Carencia de sustancias necesarias para la hematopoyesis
 - a) Hierro
 - b) Vitamina B₁₂.
 - c) Ácido fólico

- d) Eritropoyetina.
 - e) Otras.
2. Enfermedad de la médula ósea.

B. Pérdida excesiva de hematíes.

1. Hemorragia.
2. Hemólisis.

V. Diagnóstico diferencial

A. Historia clínica

1. Antecedentes de hemorragia aguda o crónica
2. Situación socio-económica: La pobreza incrementa la posibilidad de anemias carenciales y de hemorragia intestinal crónica por parasitosis. Esta última puede no ser referida como visible, pero se hallará en los exámenes de heces.

B. Examen físico

1. Coloración de la piel y las mucosas: La palidez puede estar matizada por un tinte icterico leve como resultado de la elevación de la bilirrubina en las anemias hemolíticas.
2. Valoración del estado cardiovascular y respiratorio: Es necesaria para decidir la urgencia del tratamiento, ya que el peligro de la anemia consiste en la incapacidad de la sangre para aportar suficiente oxígeno a los tejidos.
3. Componentes del sistema hematopoyético: Una médula ósea hipertrofiada en casos de anemia crónica puede llegar a ser visible como deformación de los huesos del cráneo por crecimiento del diploe, generando un abombamiento de ambos parietales. Las deformidades pueden producir la llamada "cara de ardilla" clásicamente descrita como signo de talasemia, aunque no es patognomónica de ésta. Los órganos del sistema reticuloendotelial pueden encontrarse hipertrofiados o atroficos por lo que hay que palpar el hígado, el bazo y los ganglios linfáticos.

C. Exámenes de laboratorio

1. Número de eritrocitos, hematocrito y hemoglobina: Además de servir para diagnosticar la anemia, con ellos se calculan índices importantes para identificar el tipo de la misma como son el volumen corpuscular medio, la hemoglobina corpuscular media y la concentración de hemoglobina corpuscular media. El primero nos permite clasificar las anemias en microcíticas, normocíticas y macrocíticas. Los otros permiten clasificarlas en hipocrómicas y normocrómicas.
2. Concentración de hierro sérico, saturación de la hemoglobina con hierro, niveles séricos de ferritina y transferrina: Sirven para identificar la presencia y valorar la gravedad de una anemia ferropénica.
3. Índice reticulocitario: Representa la respuesta de la médula ósea a la anemia. Por lo tanto, estará disminuido si la médula ósea no funciona y aumentado cuando ésta es normal. Para mayor exactitud en el diagnóstico es necesario calcular el índice reticulocitario corregido y el índice de producción reticulocitaria.
4. Haptoglobina: Disminuye en caso de hemólisis intravascular excesiva.
5. Test de Coombs: Detecta la presencia de anticuerpos como causa de hemólisis.
6. Frotis de sangre periférica: Permite observar la forma de los hematíes y por tanto identificar esferocitos, eliptocitos, dianocitos, drepanocitos, crenocitos, formas celulares inmaduras, etc.
7. Aspirado de médula ósea: En casos de difícil diagnóstico, permite observar directamente la médula y descubrir procesos infiltrativos, neoplásicos, aplásicos, etc.

► **Hiperhemólisis**

I. Definiciones

La **hemólisis** (etimológicamente, destrucción de la sangre) es la destrucción de los eritrocitos. Es un proceso normal en el organismo.

Cuando hablamos de la hemólisis como signo clínico solemos referirnos a la **hiperhemólisis**, es decir, la destrucción excesiva de hematíes.

La **anemia hemolítica** es el déficit de eritrocitos producido por la hiperhemólisis. Puede haber hiperhemólisis sin anemia cuando la producción de hematíes está incrementada.

II. Fisiopatología

Normalmente los eritrocitos viven un promedio de 120 días. Los eritrocitos viejos son eliminados en el sistema retículo endotelial, principalmente a nivel del bazo. Los eritrocitos defectuosos o enfermos se destruyen precozmente. Los sangrados internos y la formación de coágulos invalidan a los eritrocitos y también dan lugar a su destrucción prematura.

III. Diagnóstico

A. Buscar signos de hiperhemólisis:

1. Índice reticulocitario: Aumentado en la mayoría de los casos. Representa la respuesta de la médula ósea a la anemia provocada por la hemólisis. Por lo tanto, no estará aumentado si la médula ósea no funciona normalmente o si la hemólisis se debe a exceso de eritrocitos (policitemia). Para conseguir una mayor exactitud en el diagnóstico es necesario calcular el índice reticulocitario corregido y el índice de producción reticulocitaria.
2. Haptoglobina: Disminuida
3. Fiebre, dolor abdominal: Cuando la hemólisis se produce en forma aguda (Ej.: paludismo, reacción transfusional) se manifiesta clínicamente como crisis febril, en ocasiones acompañada de dolor abdominal que puede simular una colecistitis.

B. Buscar signos de exceso o déficit de eritrocitos:

1. Palidez (anemia)

2. Rubicundez (policitemia)
3. Cefalohematoma, hematomas visibles
4. Alteraciones del hematocrito y de la hemoglobina
5. Ecografía: Si se sospecha hemorragia intraventricular u otros hematomas ocultos (abdomen, etc.).

IV. Causas

- A. Destrucción de eritrocitos que no produce anemia
 6. Destrucción de un exceso de eritrocitos (policitemia)
 1. Destrucción de eritrocitos que ya estaban fuera de la circulación (la pérdida de glóbulos rojos circulantes puede haber ocasionado anemia)
 - a) Hemorragia intraventricular
 - b) Hematomas
 - 1) Cefalohematoma
 - 2) Traumatismos obstétricos
 - 3) Otros hematomas visibles u ocultos, por traumas evidentes o inadvertidos
- B. Destrucción de eritrocitos que ocasiona anemia (anemia hemolítica)

V. Diagnóstico diferencial

- A. Prueba de Coombs:
 1. Positiva: Hemólisis autoinmune
 2. Negativa:
 - a) Hemólisis no autoinmune
 - b) Hemólisis autoinmune con anticuerpos no detectados
- B. Hemólisis + Coombs (+): Buscar:

1. Enfermedad primaria:
 - a) Autoinmune (LES, etc.)
 - b) Neoplasia maligna
 - c) Infección por Micoplasma
 2. Fármaco
 3. Nada de lo anterior: Anemia hemolítica autoinmune idiopática
- C. Hemólisis + Coombs (-): Buscar:
1. Factores hemolíticos exógenos:
 - a) Esplenomegalia
 - b) Quemadura
 - c) Ejercicio extenuante
 - d) Septicemia
 - e) Plasmodium
 - f) Droga o tóxico (Ej.: plomo)
 - g) Microangiopatía:
 - 1) Púrpura trombocitopénica trombótica
 - 2) Coagulación intravascular diseminada
 - 3) Síndrome hemolítico urémico
 - h) Prótesis valvular (anemia hemolítica traumática cardiaca)
 2. Factores hemolíticos endógenos: Se puede realizar:
 - a) Frotis de sangre periférica: Sirve para diagnosticar:
 - 1) Drepanocitosis
 - 2) Esferocitosis
 - 3) Eliptocitosis
 - 4) Talasemia
 - 5) Púrpura trombocitopénica trombótica
 - b) Prueba de fragilidad osmótica de eritrocitos

- c) Electroforesis de hemoglobina
 - d) Dosificación de glucosa 6-fosfato deshidrogenasa
 - e) Prueba de estabilidad térmica de la hemoglobina
 - f) Lisis de sucrosa
 - g) Hemólisis ácida
3. Todo negativo: Buscar causas de hemólisis no inmunitaria

➤ **Anemia hemolítica**

I. Definición

La **anemia hemolítica** es el déficit eritrocitario (anemia) producido por un incremento de la destrucción de hematíes (hemólisis).

II. Fisiopatología

Normalmente los eritrocitos viven un promedio de 120 días. Los eritrocitos viejos son eliminados en el sistema retículo endotelial, principalmente a nivel del bazo. Los eritrocitos defectuosos o enfermos se destruyen precozmente. Los sangrados internos y la formación de coágulos invalidan a los eritrocitos y también dan lugar a su destrucción prematura.

III. Diagnóstico

- A. Diferenciar de la hemólisis por exceso de hematíes (policitemia). En este caso no hay anemia.
- B. Diferenciar de la hemólisis extravascular (hematomas, etc.). En este caso puede haber anemia secundaria a la hemorragia y hemólisis dentro del hematoma, pero no se trata de una verdadera anemia hemolítica ya que la hemólisis no es la causa de la anemia.

IV. Causas

A. Inmunitaria

1. Isoinmune

- a) Por incompatibilidad Rh
- b) Por incompatibilidad ABO
- c) Por incompatibilidad de subgrupo (anti-Kell, anti-Duffy, anti-Rhc, etc.)

2. Autoinmune

- a) Por anticuerpos calientes

1) Fármacos

2) Neoplasias

- d. Penicilina
- e. Cefalosporinas
- f. Quinina
- g. Fenacetina
- h. Alfa-metildopa (hemólisis clínicamente significativa en el 1% de los casos).

3) Neoplasias

- a. Leucemias
- b. Linfomas
- c. Otras

4) Enfermedades autoinmunes

- a. Lupus eritematoso sistémico
- b. Otras

- b) Por anticuerpos fríos

1) Crioaglutininas (presenta fenómeno de Raynaud)

- a. Idiopática
- b. Infecciones

- i) Micoplasma
- ii) Mononucleosis infecciosa
- c. Linfoma
- 1) Criohemolisinas
 - a. Neumonía por Micoplasma
 - b. Sarampión
 - c. Parotiditis
 - d. Otros síndromes virales y gripales
 - e. Hemoglobinuria paroxística a frigore

B. No inmunitaria

- 1. Exógena
 - a) Por agresión física a los eritrocitos
 - 1) Ejercicio extenuante
 - 2) Quemaduras
 - 3) Prótesis valvular cardiaca
 - 4) Microangiopatía
 - a. Coagulación intravascular diseminada (generalmente por sepsis)
 - b. Púrpura trombocitopénica trombótica
 - c. Síndrome hemolítico urémico
 - b) Por agresión química a los eritrocitos
 - 1) Drogas
 - 2) Tóxicos (plomo, etc.)
 - c) Por agresión biológica a los eritrocitos
 - 1) Plasmodium
 - 2) Hiperesplenismo
- 2. Endógena (eritrocitos defectuosos)
 - a) Esferocitosis

- b) Drepanocitosis
- c) Talasemia
- d) Déficit de glucosa-6 fosfato deshidrogenasa

V. Diagnóstico diferencial

Se discute en el apartado de hiperhemólisis.

➤ **Púrpura**

I. Definiciones

Se llaman **púrpuras** a un grupo de trastornos caracterizados por un color violáceo o rojo pardo fácilmente visible a través de la epidermis y causado por hemorragia hacia los tejidos. Las pequeñas hemorragias punteadas se denominan **petequias**; las grandes, **equimosis**.

II. Fisiopatología

El color anormal de la piel visible en esta patología es el resultado de la presencia de glóbulos rojos extravasados en el tejido celular subcutáneo. La coloración cambia con el tiempo debido a la su degradación de la hemoglobina. Así pues, pasará por tonalidades rojizas, violáceas, verdosas y amarillentas antes de retornar al color normal.

La hemorragia subcutánea se produce por traumatismos en un individuo normal; en un paciente con púrpura, sin embargo, la hemorragia se produce con traumatismos mínimos o de forma espontánea, como consecuencia de lesiones capilares microscópicas y trastornos de la coagulación sanguínea. Esta última requiere de la participación de las plaquetas, cuyo número y funcionalidad deben ser adecuados, y de los factores de coagulación.

III. Diagnóstico

- A. Si bien se trata de un signo objetivo, la percepción subjetiva del médico o de la persona que reporta al médico la presencia de púrpura puede dar lugar a errores diagnósticos.

- B.** Por este motivo es necesario descartar las causas de **seudopúrpura**:
1. Color violáceo de la piel sin hemorragia. El examen físico atento con suficiente iluminación debería ser suficiente para descartarlos.
 - a) Exantemas no purpúricos
 - b) Trastornos vasculares
 - 1) Vasodilatación o congestión venosa periférica
 - 2) Cutis marmorata severa
 2. Hemorragia subcutánea sin púrpura
 - a) Golpes inadvertidos
 - b) Golpes advertidos pero no reportados: maltrato al menor.
 - c) Estallido de vasos sanguíneos por hipertensión: maniobra de Valsalva (tos paroxística, vómitos violentos, etc.). Hay que descartar hipertensión arterial o venosa asociada.
 - d) Estallido de vasos sanguíneos por hipotensión externa (maniobras de succión). La succión fuerte de un vaso produce un hematoma perioral característico. Las succiones de índole sexual suelen tener localizaciones típicas.

IV. Causas

- A.** Por alteraciones plaquetarias.
1. Cuantitativas (trombocitopenia)
 2. Cualitativas (función plaquetaria deficiente)
 - a) Congénita
 - b) Adquirida
- B.** Por alteraciones del sistema de coagulación
- C.** Por fragilidad capilar

V. Diagnóstico diferencial

A. Cuantificar plaquetas:

3. Disminuidas: púrpura trombocitopénica
 - a) Aislada: Investigar como trombocitopenia
 - b) Con anemia y leucopenia: Investigar como pancitopenia
4. Normales o aumentadas: púrpura no trombocitopénica

► **Púrpura trombocitopénica**

I. Definición

La **púrpura trombocitopénica** es un trastorno hemorrágico de los tejidos, visible como manchas violáceas en la piel, secundario a un nivel de plaquetas que se encuentra por debajo de los límites normales.

II. Fisiopatología

Ver el apartado de púrpura

III. Diagnóstico

Implica haber descartado las causas de seudopúrpura (ver apartado de púrpura) y demostrar un nivel de plaquetas disminuido. Debe recordarse que el nivel de plaquetas puede variar y pueden encontrarse niveles aceptables pocos días después de una crisis de púrpura trombocitopénica.

Aunque exista trombocitopenia, en ausencia de otras patologías es difícil que se produzcan sangrados y púrpura hasta que los niveles plaquetarios descienden por debajo de 50.000 plaquetas por mm^3 . Sin embargo, cualquier púrpura con nivel bajo de plaquetas debe investigarse como púrpura trombocitopénica ya que el examen de sangre puede hacerse horas o días después de haber pasado la fase crítica.

IV. Causas

- A. Disminución de la producción de plaquetas
 - 5. Aplasia o hipoplasia medular
 - 6. Ocupación del espacio medular
 - 7. Déficit de trombopoyetina

- B. Secuestro de plaquetas.
 - 1. En el bazo
 - 2. En un hemangioma (síndrome de Kassabach-Merritt)

- C. Aumento de la destrucción de plaquetas
 - 1. Inmunitaria
 - a) Autoinmune
 - 1) Púrpura trombocitopénica idiopática
 - 2) Asociada a otras enfermedades autoinmunes
 - a) Isoinmune
 - b) Por drogas
 - c) Por infecciones, coagulación intravascular diseminada, etc.
 - 2. No inmunitaria

V. Diagnóstico diferencial

- A. **Historia clínica:**
 - 1. En el lactante, se deben investigar antecedentes familiares:
 - a) De la madre: el paso de anticuerpos antiplaquetarios puede darse a partir de la enfermedad de ella (púrpura trombocitopénica idiopática).
 - b) En los varones de la familia: el síndrome de Wiskott-Alldrich es un trastorno recesivo ligado al cromosoma X.
 - c) Otros:

- 1) Síndrome de Bernard Soulier
- 2) Déficit de trombopoyetina
2. Adolescente: Buscar síntomas o signos de:
 - a) Lupus
 - b) Linfoma
 - c) SIDA
3. Todos:
 - a) Fármacos:
 - 1) Anticonvulsivantes: Fenitoína, carbamazepina
 - 2) Antimicrobianos: Sulfas, cloranfenicol
 - b) Transfusiones:
 - 1) 5-12 días antes
 - 2) Antecedente previo de transfusiones o embarazos.
 - c) Infecciones:
 - 1) Viral hace 1-4 semanas: PTI
 - 2) Gastroenteritis previa: Síndrome hemolítico urémico.
 - 3) Recidivantes (otitis, neumonías): Síndrome de Wiskott-Aldrich (asocia púrpura trombocitopénica con inmunodeficiencia congénita).
 - 4) Actual:
 - a. Púrpura trombocitopénica infecciosa
 - b. Coagulación intravascular diseminada
 - c. Neutropenia por alteración de la médula ósea
 - d. Síndrome de Wiskott-Aldrich

B. Buscar signos y síntomas asociados:

1. Fiebre: Síndrome febril hemorrágico
 - a) Sepsis
 - b) Dengue

- c) Paludismo
 - d) Leptospirosis
 - e) Fiebre amarilla
 - f) Otros
2. Síndrome hemolítico urémico: Uremia, anemia hemolítica, hemorragias.
 3. Lupus: Generalmente mujer joven, artritis, alas de mariposa, nefropatía.
 4. Púrpura trombocitopénica trombótica: Trastornos del sistema nervioso central.

C. Examen físico:

1. Buscar sitio de destrucción de las plaquetas:
 - a) Esplenomegalia:
 - 1) Síndrome de Wiskott-Aldrich
 - 2) Hiperesplenismo
 - b) Hemangioma: Síndrome de Kassabach-Merritt
2. Adenopatías:
 - a) Leucemia, linfoma
 - b) SIDA
 - c) Mononucleosis
 - d) Tumorismo
3. Eczema: Síndrome de Wiskott-Aldrich
4. Ausencia de radios y pulgares, malformaciones cardíacas y/o renales: Trombocitopenia con ausencia de radios.

D. Exámenes de laboratorio:

1. Hemograma:
 - a) Anemia y leucopenia (pancitopenia):
 - 1) Alteración de médula ósea

- 2) Infección
- b) Anemia sin leucopenia: Causas frecuentes:
 - 1) Ferropénica
 - 2) Hemorrágica
 - 3) Hemolítica
2. Frotis de sangre periférica:
 - a) Morfología plaquetaria:
 - 1) Plaquetas pequeñas: El síndrome de Wiskott-Aldrich es el único trastorno conocido que presenta púrpura trombocitopénica con plaquetas pequeñas.
 - 2) Plaquetas grandes: Recambio rápido por destrucción con médula ósea normal:
 - a. Púrpura trombocitopénica idiopática
 - b. Síndrome de Bernard Soulier
 - c. Síndrome de May Hegglin
 - d. Otras
 - b) Eritrocitos:
 - 1) Fragmentados: Microangiopatía
 - 2) Esferocitos: Autoinmunidad
 - 3) Macroцитos:
 - a. Alteración de médula ósea
 - b. Anemia de Fanconi
 - c. Reticulocitosis intensa
3. Aspirado de médula ósea:
 - a) Neoplasias (leucemia, etc.)
 - b) Aplasia medular
4. En adolescentes: Pruebas para lupus y SIDA

➤ **Púrpura no trombocitopénica**

I. Definición

La **púrpura no trombocitopénica** es un trastorno hemorrágico de los tejidos visible como manchas violáceas en la piel y producido pese a que el nivel de plaquetas se encuentra dentro de los límites normales.

II. Fisiopatología

Ver el apartado de púrpura

III. Diagnóstico

Implica haber descartado las causas de seudopúrpura (ver apartado de púrpura) y demostrar un número normal de plaquetas. Debe recordarse que la cantidad de plaquetas puede variar después del sangrado, de manera que pueden encontrarse niveles aceptables de las mismas pocos días después de una crisis de púrpura trombocitopénica.

IV. Causas

- A. Anticoagulantes y/o antiagregantes plaquetarios.**
 - 1. Exógenos
 - a) Aspirina
 - b) Heparina
 - c) Coumarínicos
 - 2. Endógenos
 - a) Anticoagulante lúpico (lupus eritematoso sistémico)
- B. Déficit de factores de coagulación**
 - 3. Por déficit de vitamina K
 - a) Enfermedad hemorrágica del recién nacido
 - b) Hepatopatía

- c) Malabsorción intestinal
- 4. Otras causas
 - a) Hemofilias
 - b) Enfermedad de von-Willebrand
 - c) Coagulación intravascular diseminada
- C. Fragilidad vascular
 - 1. Púrpura de Schönlein-Henoch
 - 2. Otras vasculitis

V. Diagnóstico diferencial

- A. Antecedentes a descartar:
 - 1. Traumatismos repetidos (maltrato al menor)
 - 2. Sustancias que alteran la coagulación:
 - a) Antiagregantes plaquetarios
 - 1) Aspirina
 - b) Anticoagulantes
 - 1) Heparina
 - 2) Coumarínicos
 - 3) Anticoagulante lúpico: Antecedente de lupus eritematoso sistémico
- B. Déficit de vitamina K: Suele sospecharse al encontrar TP precozmente elevado.
 - 1. Enfermedad hemorrágica del recién nacido. El hígado del recién nacido es inmaduro y la leche materna es relativamente pobre en vitamina K. Por este motivo suele administrarse profilácticamente vitamina K al recién nacido; si esto no se hace, pueden producirse hemorragias, especialmente a nivel del cordón umbilical. El sangrado debe remitir rápidamente con el tratamiento específico; en caso contrario, habrá que descartar otras causas de diátesis hemorrágica.

2. Paciente icterico: Hepatopatía
 3. Paciente no icterico con diarrea:
 - a) Lactancia materna + gastroenteritis
 - b) Malabsorción intestinal (déficit de vitaminas liposolubles A, D, E, K)
- C. Déficit de factores de coagulación no dependientes de la vitamina K:
4. Púrpura recidivante con antecedentes familiares: TPT elevado
 - a) Hemofilias
 - b) Enfermedad de von-Willebrand
- D. Fragilidad vascular: púrpura palpable con pruebas de coagulación normales y test de Rumpel-Leed positivo:
1. Púrpura de Schönlein-Henoch: Distribución en nalgas y miembros inferiores. Puede ir acompañada de artritis y/o dolor abdominal.
- E. Coagulación intravascular diseminada: TP y TPT aumentados, fibrinógeno bajo, plaquetas algo disminuidas. Presencia de factor precipitante (sepsis, etc.).

➤ **Trombofilia**

I. Definición

La **trombofilia** es la tendencia a padecer trombosis.

II. Fisiopatología

- A. La sangre no se coagula dentro de los vasos sanguíneos gracias a la presencia de factores antitrombóticos normales:
1. Integridad del endotelio vascular
 2. Sustancias antitrombóticas

- a) Fijadores e inhibidores de la trombina
 - 1) Trombomodulina
 - 2) Proteína C
 - 3) Proteína S
 - 4) Moléculas similares a la heparina
 - 5) Antitrombina III
 - 6) α -2-macroglobulina
 - b) Inhibidores de la agregación plaquetaria
 - 1) Prostaciclina (Pg I_2)
 - 2) ADPasa
 - c) Fibrinolíticos
 - 1) Activadores tisulares del plasminógeno (tPA)
- B.** La coagulación se produce cuando predominan los factores procoagulantes sobre los anticoagulantes.
- 1. En situaciones normales, el endotelio vascular aísla los elementos sanguíneos circulantes del tejido conectivo subendotelial que tiene una gran capacidad trombogénica. La lesión endotelial deja a este tejido expuesto y consiguientemente inicia la trombosis.
 - 2. Las células endoteliales elaboran trombomodulina, proteína S, moléculas similares a la heparina, prostaciclina, ADPasa y activadores tisulares del plasminógeno.
 - a) La trombomodulina se une a la trombina convirtiéndola en un activador de la proteína C.
 - b) La proteína S es un cofactor de la proteína C activada.
 - c) La proteína C activada, en presencia de proteína S, inactiva a los factores V y VIII activados y estimula la fibrinólisis.
 - d) Las moléculas similares a la heparina acentúan los efectos de la antitrombina III.
 - e) La antitrombina III inactiva la trombina.

- f) La prostaciclina (Pg I₂) inhibe la agregación plaquetaria y provoca vasodilatación.
- g) La ADPasa convierte el ADP liberado por las plaquetas en inhibidores de la adenina-nucleótido plaquetaria.
- h) Los activadores tisulares del plasminógeno contribuyen a la fibrinólisis.

III. Diagnóstico

- A. En todo paciente pediátrico con un evento de trombosis se debe sospechar trombofilia y realizar los exámenes correspondientes.
- B. En pacientes con eventos trombóticos recurrentes la trombofilia es evidente.

IV. Causas

A. Congénitas

- 1. Trastornos de los mecanismos anticoagulantes
 - a) Deficiencia de proteína S
 - b) Deficiencia de proteína C
 - c) Deficiencia de antitrombina III
 - d) Mutación del factor V de Leiden
 - e) Mutación en la protrombina
 - f) Disfibrinogenemias
 - g) Hiperhomocisteinemia
 - h) Hiperlipoproteinemia (a)
- 2. Anomalías del flujo circulatorio
 - a) Cardiopatías congénitas

B. Adquiridas

- 3. Anticuerpos antifosfolípidos

4. Anomalías del flujo circulatorio
 - a) Cardiopatías adquiridas
 - b) Cuerpos extraños en la circulación
 - 1) Prótesis valvulares
 - 2) Prótesis vasculares
 - 3) Catéteres
 - 4) Dispositivos intravasculares
 - 5) Marcapasos
5. Lesiones del endotelio vascular
 - a) Por catéteres
 - b) Por procedimientos quirúrgicos

V. Diagnóstico diferencial

- A. La historia clínica debe orientarse a:
 1. Posibilidades de lesión en el aparato cardiovascular.
 - a) Antecedente de cardiopatía congénita
 - b) Antecedente de malformaciones arteriovenosas
 - c) Antecedente de cualquier malformación (debe hacer sospechar la posibilidad de malformaciones cardiovasculares asociadas no detectadas)
 - d) Antecedente de intervenciones quirúrgicas o endovasculares (incluyendo vías, catéteres, etc.)
 2. Posibilidades de trombofilia congénita
 - a) Antecedente de eventos trombóticos previos
 - b) Antecedentes familiares de trombofilia
 3. Antecedente de inmovilización prolongada
- B. En el examen físico hay que buscar signos de cardiopatía y otras malformaciones.

- C. Si no hay nada evidente en los estudios anteriores, hay que hacer todos los exámenes de laboratorio necesarios para descartar trombofilias congénitas (determinación de niveles de proteína C, proteína S, fibrinógeno, etc.) o inmunológicas (anticuerpos antifosfolípidos, etc.).

SISTEMA ENDOCRINO Y METABOLISMO

SIGNOS

➤ Hipoglicemia

I. Definición

La **hipoglicemia** es la existencia de niveles séricos de glucosa inferiores a lo normal.

II. Fisiopatología

A. Regulación de la glicemia

El nivel de glucosa en sangre es la diferencia entre lo que entra y lo que sale de ella. A la sangre puede entrar glucosa proveniente del exterior del cuerpo, ya sea la absorción de carbohidratos en el tubo digestivo o por una infusión endovenosa, pero también puede ingresar a la sangre saliendo de las reservas existentes en el interior de las células. Igualmente, la glucosa puede salir de la sangre para entrar en las células y ser almacenada o consumida, o bien ser eliminada hacia el exterior en situaciones patológicas (glucosuria).

La regulación del nivel de glucosa sanguínea se realiza por medio de hormonas que estimulan o inhiben su entrada a las células. Por un lado tenemos a la insulina, que ordena su entrada y almacenamiento, y por otra una serie de antagonistas de la insulina que facilitan su salida al torrente circulatorio (adrenalina, noradrenalina, glucagón, cortisol, somatotropina, adrenocorticotropina, etc.).

Normalmente la concentración de glucosa aumenta después de la ingesta de carbohidratos, siendo prontamente disminuida por acción

insulínica. En el ayuno disminuye la glucosa y los antagonistas de la insulina mantienen la glicemia a expensas de las reservas tisulares.

B. Descenso patológico de la glicemia

Puede deberse a un aporte insuficiente de la misma, a una respuesta insulínica exagerada o a un déficit de las hormonas antagonistas. El exceso de actividad insulínica se conoce como hiperinsulinismo.

III. Diagnóstico

Habitualmente es sencillo mediante la determinación de glicemia en sangre. Puede haber errores de laboratorio o seudohipoglicemia en casos de policitemia o leucocitosis extremas (leucemia, por ejemplo).

IV. Causas

A. Disminución de la entrada de glucosa a la sangre:

1. Depósitos de glucógeno disminuidos:
 - a) Prematuros
 - b) Pequeños para la edad gestacional
 - c) Gemelo menor
 - d) Hijo de toxémica
2. Aporte de glucosa disminuido:
 - a) Ayuno + insuficiente aporte de glucosa IV

B. Aumento de la salida de glucosa de la sangre:

1. Hiperinsulinismo:
 - a) Transitorio:
 - 1) Hijo de diabética
 - 2) Eritroblastosis fetal
 - b) Persistente:
 - 1) Nesidioblastosis

- 2) Hiperplasia de células β .
- 3) Adenoma de células β .
- 4) Síndrome de Beckwith-Wiedemann.
- c) Secundaria a β -adrenérgicos:
 - 1) Adrenalina: Asfixia perinatal.
 - 2) Terbutalina
 - 3) Ritodrina
2. Disminución de otras hormonas:
 - a) Somatotropina
 - b) Cortisol
 - c) Glucagon
 - d) Adrenalina
 - e) ACTH
3. Aumento de las necesidades de glucosa:
 - a) Sepsis
 - b) Asfixia
 - c) Hipotermia

V. Diagnóstico diferencial

- A. Hipoglicemia del recién nacido:** En el recién nacido es necesario, luego de descartar asfixia perinatal, hipoglicemia por ayuno e hipotermia, se deberá valorar el peso y examinar cuidadosamente los genitales:
1. Genitales ambiguos y/o hiperpigmentados (hipopituitarismo, insuficiencia suprarrenal).
 2. Microsomía: probablemente con escasas reservas corporales de glucosa; en este caso hay que determinar la edad gestacional.
 - a) Prematuro
 - b) Pequeño para la edad gestacional (gemelo, hijo de toxémica, etc.).

3. Macrosomía

- a) Descartar por anamnesis y cuadro clínico:
 - 1) Diabetes materna
 - 2) Eritroblastosis fetal
 - 3) Síndrome de Beckwith-Wiedemann (macroglia y onfalocelo).
- b) Confirmar hiperinsulinismo (insulina > 10 mU / ml, índice insulina / glucosa > 0,3):
 - 1) No hay hiperinsulinismo: Buscar otras causas de hipoglucemia.
 - 2) Hiperinsulinismo: Estudiar péptido C:
 - a. Bajo: Administración de insulina exógena
 - b. Alto: Aumento de insulina endógena:
 - i) Nesidioblastosis
 - ii) Hiperplasia o adenoma de células β .

B. Hipoglucemia del niño mayor: Hay que descartar la hipoglucemia por ayuno, descartar genitales ambiguos y/o hiperpigmentados que no hayan sido detectados anteriormente, y examinar además en busca de:

1. Hepatomegalia (sepsis, malnutrición, insuficiencia cardiaca o hepática, síndrome de Beckwith-Wiedemann, enfermedades por depósito de sustancias, etc.).
2. Cataratas (posibilidad de galactosemia).

➤ **Hiperglicemia**

I. Definición

La **hiperglicemia** es la existencia de niveles séricos de glucosa superiores a lo normal.

II. Fisiopatología

A. Regulación de la glicemia

Ver el apartado de hipoglicemia.

B. Elevación patológica de la glicemia

Para que aumente la glicemia es necesario un aporte de la misma que no vaya seguido de una respuesta insulínica adecuada o un exceso de las hormonas antagonistas. La falta de actividad insulínica puede deberse a producción deficiente en el páncreas o a falta de respuesta de los tejidos periféricos a la misma.

III. Diagnóstico

Habitualmente es sencillo, mediante la determinación de glicemia en sangre, relativamente fácil de repetir en caso de que se sospeche errores de laboratorio. Hay que tener cuidado, sin embargo, con la interpretación del resultado, que requiere conocer el estado metabólico durante la toma de muestra. No debemos olvidarnos de confirmar si el paciente estaba en ayunas o había comido, y si la muestra fue tomada durante o poco después de un esfuerzo físico, un episodio convulsivo o una crisis de disnea o ansiedad.

IV. Causas

A. Aumento de la entrada de glucosa a la sangre:

1. Aporte excesivo de glucosa por vía oral.
2. Aporte excesivo de glucosa por vía endovenosa.

B. Disminución de la salida de glucosa de la sangre:

1. Hipoinsulinismo.
 - a) Diabetes mellitus.
2. Aumento de otras hormonas (somatotropina, cortisol, glucagon, adrenalina, ACTH).

- a) Administración extrínseca (reanimación cardiopulmonar avanzada, tratamiento del asma, etc.)
- b) Incremento endógeno.
 - 1) Estrés
 - 2) Sepsis
 - 3) Embarazo
 - 4) Neoplasias

V. Diagnóstico diferencial

A. En la **anamnesis** deberemos investigar:

- 1. Aporte excesivo de glucosa por vía oral o endovenosa
- 2. Antecedentes conocidos de diabetes mellitus
- 3. Administración de drogas adrenérgicas, corticoides, etc.
- 4. Posibilidades de embarazo
- 5. Situaciones que causen estrés físico o mental (disnea, convulsiones, dolor, etc.)

B. En el **examen físico** se trata de evidenciar:

- 1. Signos de ansiedad o estrés
- 2. Embarazo
- 3. Neoplasias

C. Los **estudios de laboratorio e imagen** deben investigar, de acuerdo a las sospechas clínicas:

- 1. Niveles de insulina y otras hormonas
- 2. Embarazo
- 3. Neoplasias
- 4. Diabetes mellitus

► **Hiponatremia**

I. Definición

- A.** Hiponatremia es la existencia de niveles séricos de sodio inferiores a lo normal.
- B.** Determinada por espectrofotometría (lo usual), la concentración normal de sodio está entre 135 y 145 mmol / L; si se lo hace por potenciometría de lectura directa los valores van de 147 a 156 mmol / L.
- C.** Algunos autores consideran hiponatremia cifras de sodio sérico menores a 135 mmol / L; otros solo hablan de hiponatremia cuando el sodio es igual o menor a 130 mmol / L.

II. Fisiopatología

- A.** Regulación de la natremia

La **natremia**, o nivel de sodio plasmático es la relación entre la cantidad de sodio presente y el volumen de plasma que lo contiene.

La **cantidad de sodio** existente en el plasma es el resultado de un equilibrio entre el ingreso y la salida de este catión de la sangre.

En situaciones normales llega a la sangre a partir de la absorción intestinal del contenido de la dieta ingerida, y es distribuido entre los compartimientos vascular, intersticial y celular. Su excreción se efectúa en todas las secreciones corporales, pero fundamentalmente a través de la orina.

La excreción urinaria de sodio está bajo la influencia de diversos factores, siendo uno de los más importantes la acción hormonal de la aldosterona, que favorece su reabsorción a cambio de potasio e hidrógeno.

En situaciones especiales el sodio puede llegar a la sangre a través de infusiones intravenosas, o ser eliminado por secreciones patológicas

como vómitos, diarrea, sudor, líquido cefalorraquídeo, sondas, enemas, ostomías, efusiones cutáneas, etc., o aumentar su excreción renal por déficit de aldosterona o por empleo de fármacos diuréticos, incluyendo entre éstos a los antagonistas de la aldosterona.

El **volumen líquido plasmático** depende fundamentalmente de la cantidad de agua que se encuentre en el espacio vascular. El agua normalmente ingresa al torrente circulatorio por la absorción intestinal del líquido ingerido, pero puede ser infundida por vía intravenosa o más raramente por otras vías. Es eliminada en todas las secreciones fisiológicas y patológicas, pero sobre todo a través de la orina, bajo influjo hormonal. La principal hormona que incumbe al caso es la antidiurética, ya que es la única que favorece la retención de agua sin retención concomitante de sodio.

B. Origen de la hiponatremia

Comprendiendo lo anterior, es lógico que la hiponatremia puede resultar de un déficit de sodio en el plasma o de un exceso de volumen líquido plasmático. La primera suele llamarse hiponatremia **real**, y la segunda hiponatremia **dilucional**. A estos dos tipos básicos debemos añadir la hiponatremia **falsa** y la hiponatremia por **redistribución**.

La hiponatremia falsa se produce por un error en la determinación de laboratorio. Esto puede ocurrir por fallas del laboratorio en sí o por situaciones fisiopatológicas que interfieren con el método utilizado. La hiperglicemia y la hiperlipidemia se cuentan entre estas últimas.

El déficit de sodio en el plasma puede producirse porque hay poco sodio en el organismo o porque se ha desplazado fuera del espacio vascular (redistribución de sodio en el organismo).

C. Consecuencias de la hiponatremia

Clínicamente, la hiponatremia puede ocasionar convulsiones.

III. Diagnóstico

- A. En caso de no haber sintomatología ni antecedentes compatibles, deberemos descartar la posibilidad de que se trate de un simple error del reporte de laboratorio (equipo descalibrado, muestra tomada de otro paciente, digitación equivocada, fecha confundida, etc.).
- B. En algunas condiciones clínicas los aparatos utilizados pueden dar resultados alterados debido a sustancias presentes en la sangre que interfieren en el proceso de medición del sodio por métodos automatizados (falsa hiponatremia).
 - 1. Hiperglicemia
 - 2. Hiperlipidemia

IV. Causas

- A. Hiponatremia **dilucional**
 - 1. Redistribución de sodio en el organismo
 - a) Malnutrición severa
 - b) Deficiencia de potasio
 - c) Traumatismos
 - d) Enfermedades muy graves o en fase terminal
 - 2. Aporte excesivo de líquidos:
 - a) Sobrehidratación
 - b) Polidipsia psicógena
 - c) Enemas de agua
 - 3. Retención renal de líquidos
 - a) Extrínseca
 - 1) Oliguria de origen prerrenal
 - 2) Síndrome de secreción inadecuada de hormona antidiurética
 - a. Trastornos neurológicos

- b. Trastornos pulmonares
 - c. Cirugía
 - 3) Tratamiento con vasopresina (hormona antidiurética)
 - b) Intrínseca
 - 1) Nefropatía
 - 2) Inmadurez renal (por prematuridad)
- B. Hiponatremia verdadera**
1. **Disminución del aporte** de sodio
 - a) Ayuno con aporte insuficiente de sodio intravenoso.
 - b) Dieta hiposódica
 2. **Pérdida renal** de sodio:
 - a) Extrínsecas (sin nefropatía)
 - 1) SNC: Síndrome perdedor de sal cerebral. (Ej.: meningitis)
 - 2) Hipoaldosteronismo: Hiponatremia con potasio alto
 - a. Enfermedad de Addison
 - b. Diurético ahorrador de potasio (Ej.: espironolactona)
 - 3) Uso de diuréticos
 - b) Intrínsecas
 - 1) Nefropatía
 - 2) Inmadurez renal (por prematuridad)
 3. **Pérdida extrarrenal** de sodio
 - a) Digestivas:
 - 1) Vómito
 - 2) Diarrea
 - 3) Sondas, enemas, ostomías, etc
 - b) Líquido cefalorraquídeo:
 - 1) Mielomeningocele, encefalocele, etc. con fuga

- 2) Aracnoureterostomía
- 3) Drenaje continuo de líquido cefalorraquídeo
- c) Piel:
 - 1) Sudoración excesiva
 - 2) Fibrosis quística del páncreas
 - 3) Quemaduras

V. Diagnóstico diferencial

A. En la **anamnesis** deberemos investigar:

- 1. Antecedentes personales:
 - a) Enfermedades neurológicas (posibilidades de alteración psíquica, de secreción inadecuada de hormona antidiurética y de síndrome perdedor de sal cerebral).
 - b) Enfermedades renales
 - c) Aporte excesivo de agua
 - 1) Paciente hospitalizado: confirmar el peso del paciente y revisar cálculo de aporte de líquidos totales, incluyendo los administrados vía oral, vía rectal (en enemas), medicación e infusiones endovenosas.
 - 2) Paciente no hospitalizado: investigar si le han dado a beber más agua de la necesaria o si hay posibilidad de trastornos psíquicos que involucren la alimentación (por ejemplo, adolescentes con anorexia nerviosa).
 - d) Aporte insuficiente de sodio.
 - 1) Ayuno
 - 2) Dieta hiposódica
 - e) Pérdidas de sodio conocidas o posibles
 - 1) Pérdida de líquidos por vómitos o diarreas
 - 2) Pérdida por orina: investigar uso de diuréticos y cuantificar gasto urinario.
 - 3) Antecedentes compatibles con fibrosis quística del páncreas

- 4) Antecedente de quemaduras extensas
 - 5) Antecedente de mielomeningocele, encefalocele, etc
 - 6) Antecedente de sondas, ostomías o fístulas
2. Antecedentes terapéuticos:
- a) Tratamiento para hipernatremia (excesivo o mal indicado).
 - b) Tratamiento con hormona antidiurética.
 - c) Intervención quirúrgica (posibilidad de reposición inadecuada de pérdidas o de síndrome de secreción inadecuada de hormona antidiurética).
 - d) Ventilación mecánica asistida (posibilidad de síndrome de secreción inadecuada de hormona antidiurética).
- B.** En el **examen físico** se trata de evidenciar:
1. Prematuridad (inmadurez renal)
 2. Signos clínicos de sobrehidratación (edemas)
 3. Signos clínicos de malnutrición
 4. Signos clínicos de nefropatía
 5. Signos clínicos de alteraciones del sistema nervioso
 6. Enfermedad grave y/o en fase terminal
- C.** Los **estudios de laboratorio e imagen** deben investigar, de acuerdo a las sospechas clínicas:
1. Hipokalemia
 2. Hipoaldosteronismo
 3. Alteraciones del sistema nervioso central.
 4. Función renal y cantidad de sodio eliminado por orina (cálculos de gasto urinario y fracción excretada de sodio). Si tenemos mediciones confiables y simultáneas tomadas en un momento significativo de la evolución clínica podemos comparar el volumen de la orina con el sodio urinario y diferenciar, según sus valores:
 - a) Poliuria con sodio urinario elevado: pérdida renal de sodio

- b) Poliuria con sodio urinario disminuido: aporte excesivo de agua
- c) Oliguria con sodio urinario elevado: retención de agua (hormona antidiurética)
- d) Oliguria con sodio urinario disminuido: falta de ingesta o pérdida extrarrenal de sodio

➤ **Hipernatremia**

I. Definición

Se llama **hipernatremia** a la existencia de niveles séricos de sodio superiores a lo normal.

Determinada por espectrofotometría (lo usual), la concentración normal de sodio está entre 135 y 145 mmol / L; si se lo hace por potenciometría de lectura directa los valores van de 147 a 156 mmol / L.

Algunos autores consideran hipernatremia cifras de sodio sérico mayores a 145 mmol / L; otros solo hablan de hipernatremia cuando el sodio es igual o mayor a 150 mmol / L.

II. Fisiopatología

A. Regulación de la natremia

Ver la explicación en el apartado de hiponatremia.

B. Origen de la hipernatremia

La hipernatremia puede resultar de un exceso de sodio en el plasma o de un déficit de volumen líquido plasmático. Además debemos añadir la hipernatremia falsa.

La hipernatremia falsa se produce por un error en la determinación de laboratorio.

El exceso de sodio en el plasma puede producirse porque hay demasiado sodio en el organismo o porque se ha desplazado fuera del espacio intracelular (redistribución de sodio en el organismo).

C. Consecuencias de la hipernatremia

La sintomatología clínica de la hipernatremia es mal conocida, ya que suele encontrarse mezclada con la del trastorno básico y la frecuente deshidratación concomitante. Muchos de los síntomas atribuidos a la hipernatremia (especialmente alteraciones del estado de conciencia) son a menudo causados por la deshidratación y no por la hipernatremia en sí.

III. Diagnóstico

Debe descartarse la hipernatremia falsa por error de laboratorio.

IV. Causas

A. Hipernatremia por **deshidratación**

1. Ingesta insuficiente de agua
 - a) Trastornos del sistema nervioso central
 - 1) Deterioro del nivel de conciencia
 - 2) Inmadurez del sistema nervioso central
 - 3) Parálisis cerebral infantil
 - 4) Hipodipsia por lesión hipotalámica
 - b) Trastornos del aparato digestivo
 - 1) Hiporexia
 - 2) Disfagia
 - 3) Vómitos
 - c) No disponibilidad de agua dulce
 - 1) En el desierto
 - 2) Naufragios en agua salada

- d) Iatrógena
 - 1) Prescripción de ayuno sin reposición intravenosa suficiente
 - 2. Pérdida de agua
 - a) Por la piel
 - 1) Sudoración profusa
 - 2) Quemaduras
 - b) Por la respiración
 - 1) Hiperventilación
 - c) Por el tracto digestivo
 - 1) Vómitos
 - 2) Diarrea
 - a. Diarrea pobre en sodio, especialmente la diarrea osmótica
 - b. Diarrea que se repone usando líquidos hipertónicos
 - 3) Sondas
 - 4) Ostomías
 - 5) Fístulas
 - d) Por el riñón
 - 1) Diabetes insípida
 - a. Central o neurógena
 - b. Periférica o nefrónica
 - 2) Diuresis osmótica
 - e) Por diálisis con extracción excesiva de agua (usando soluciones hipertónicas)
 - 1) Diálisis peritoneal
 - 2) Hemodiálisis
- B. Hipernatremia por redistribución** (paso de sodio al espacio extracelular)

1. Ejercicio excesivo
 2. Convulsiones
- C. Hipernatremia por **exceso de sodio corporal** (hipernatremia verdadera)
1. **Aporte excesivo** de sodio
 - a) Por vía oral
 - 1) Leche materna con exceso de sodio
 - 2) Adición accidental de sal en vez de azúcar al biberón
 - 3) Ingesta de agua de mar.
 - 4) Dietas hipersódicas
 - 5) Lesión hipotalámica (hipernatremia esencial)
 - b) Por vía rectal
 - 1) Enemas salinos hipertónicos
 - c) Por vía parenteral
 - 1) Administración excesiva de cloruro de sodio
 - 2) Administración de bicarbonato de sodio
 2. **Retención** de sodio (a nivel renal)
 - a) Extrínseca (sin nefropatía)
 - 1) Hiperaldosteronismo. Se caracteriza por presentar hipernatremia con potasio bajo.
 - 2) Exceso de solutos en sangre
 - a. Leche hervida (evaporación de agua)
 - b. Leche en polvo preparada con poca agua
 - c. Soluciones para rehidratación oral muy concentradas
 - d. Soluciones de glucosa hipertónica
 - e. Dietas hiperproteicas
 - f. Dietas hiperosmolares
 - b) Intrínseca: Nefropatía

V. Diagnóstico diferencial

A. En la **anamnesis** deberemos buscar:

1. Antecedentes personales:

a) Posibilidades de deshidratación por ingesta insuficiente de agua.

1) Paciente con antecedentes de permanencia en ambientes hostiles (mar, desierto, etc.). Suelen tener una historia obvia.

2) Paciente con incapacidad de beber (niños muy pequeños que no pueden alimentarse por sí solos, niños con retraso psicomotor, niños sedados o con deterioro de conciencia, niños con alteraciones conocidas del sistema nervioso central, niños con disfagia, etc.).

3) Paciente a quien se le impide beber (prescripción de ayuno o restricción de líquidos).

4) Paciente que no desea beber (hiporexia, hipodipsia, temor a dolor abdominal, temor a atragantarse, etc.).

b) Posibilidades de deshidratación por pérdida de agua.

1) Niños sometidos a diálisis.

2) Pérdida de líquidos por sudor, quemaduras extensas, vómitos, diarreas, sondas, ostomías o fístulas.

3) Pérdida por orina: cuantificar gasto urinario.

c) Posibilidades de aporte excesivo de sodio.

1) Niños hospitalizados: revisar la composición de infusiones endovenosas, reposiciones prescritas, dieta recibida, enemas, medicamentos (algunos contienen sodio, como la penicilina sódica y el bicarbonato sódico) y otros líquidos administrados.

2) Niños no hospitalizados: considerar posibilidad de errores al preparar el biberón, dietas hiperosmolares y de adición accidental de sal en vez de azúcar.

2. Antecedentes terapéuticos:
 - a) Tratamiento para hiponatremia (excesivo o mal indicado).
 - b) Tratamiento con suero oral o soluciones salinas.
 - c) Tratamiento para malnutrición con dietas hiperproteicas e hiperosmolares.
 - d) Tratamiento con penicilina sódica, bicarbonato sódico, etc.

B. El **examen físico** debe precisar:

1. Signos clínicos de deshidratación
2. Presencia de sondas, ostomías o fístulas
3. Evidencia de quemaduras extensas
4. Signos clínicos de nefropatía
5. Signos clínicos de alteraciones del sistema nervioso

C. Los **estudios de laboratorio e imagen** deben investigar, de acuerdo a las sospechas clínicas:

1. Función renal y cantidad de sodio eliminado por orina (cálculos de gasto urinario y fracción excretada de sodio)
2. Morfología del sistema nervioso central
3. Hiperaldosteronismo

➤ **Hipokalemia**

I. Definición

La **hipokalemia** es la existencia de niveles séricos de potasio inferiores a lo normal. La concentración normal de potasio está entre 3,5 y 5,5 mmol / L

II. Fisiopatología

La concentración de potasio en el plasma depende de un equilibrio entre la llegada de potasio al compartimiento vascular y su salida

del mismo. A diferencia de lo que ocurre con el sodio, la cantidad relativa de agua tiene poca influencia práctica en la generación de hipo o hiperkalemia, dada la menor cantidad de potasio que de sodio en el suero y su rango relativamente más amplio de variación normal.

El potasio ingresa normalmente al organismo por vía digestiva, y es absorbido fundamentalmente en el intestino proximal siendo transportado a la sangre. De manera extraordinaria el potasio puede ingresar al organismo a través de otras vías, siendo la más común la infusión intravenosa. Además la sangre recibe el potasio procedente de las células muertas del organismo, ya que el potasio tiene una alta concentración intracelular. Las células con mayor contenido de potasio son las pertenecientes a los músculos (incluyendo el corazón), pero también los eritrocitos, los hepatocitos, el hueso y en general todas las células tienen una alta concentración del mismo.

El potasio es eliminado del organismo en su mayor parte por vía renal, y en baja proporción por vía digestiva en situaciones normales. Sin embargo, en condiciones patológicas (vómitos, diarrea, etc.), las pérdidas digestivas de potasio pueden ser importantes.

La eliminación renal está sometida a la influencia de diversos factores hormonales, osmóticos y eléctricos. Los más importantes son el estado ácido-base y la aldosterona.

Independientemente del ingreso y salida del potasio del organismo, el potasio puede ingresar y salir del compartimiento vascular por redistribución dentro del propio cuerpo, lo que también está bajo influencia de hormonas (principalmente la insulina), el estado osmótico-eléctrico y el equilibrio ácido-base.

III. Diagnóstico

Debe descartarse la hipokalemia falsa por error de laboratorio.

IV. Causas

A. Disminución de la entrada de potasio a la sangre

1. Aporte deficiente de potasio
 - a) Malnutrición
 - b) Dieta pobre en potasio
 - c) Ayuno + aporte deficiente de potasio IV
2. Absorción intestinal deficiente

B. Aumento de la salida de potasio de la sangre.

1. Pérdida excesiva de potasio
 - a) Digestivas
 - 1) Vómitos
 - 2) Diarrea
 - 3) Sondas
 - 4) Ostomías o fístulas
 - b) Renales
 - 1) Trastorno renal intrínseco (nefropatía)
 - 2) Trastorno extrarrenal
 - a. Hiperaldosteronismo
 - b. Uso de diuréticos no ahorradores de potasio
2. Salida de potasio de la sangre al espacio intracelular
 - a) Alcalosis
 - b) Exceso de glucosa e insulina

V. Diagnóstico diferencial

A. En la **anamnesis** deberemos buscar:

1. Antecedentes personales:
 - a) Ayuno

- b) Malnutrición
 - c) Dieta pobre en potasio (raro sin que haya malnutrición)
 - d) Pérdida de líquidos por vómito, diarrea, sondas, ostomías o fístulas
 - e) Nefropatía
 - f) Diabetes
2. Antecedentes terapéuticos:
- a) Tratamiento para hiperkalemia (excesivo o mal indicado)
 - b) Tratamiento para cetoacidosis (excesivo o mal indicado)
 - c) Tratamiento con diuréticos no ahorradores de potasio
- B.** El **examen físico** debe precisar:
- 1. Signos clínicos de malnutrición
 - 2. Presencia de sondas, ostomías o fístulas
 - 3. Signos clínicos de nefropatía
- C.** Los **estudios de laboratorio e imagen** deben investigar, de acuerdo a las sospechas clínicas:
- 1. El estado ácido-base (gasometría)
 - 2. El estado de excitabilidad miocárdica (electrocardiograma)
 - 3. Hiperaldosteronismo

➤ **Hiperkalemia**

I. Definición

La **hiperkalemia** es la existencia de niveles séricos de potasio superiores a lo normal. La concentración normal de potasio está entre 3,5 y 5,5 mmol / L.

II. Fisiopatología

Ver el apartado de hipokalemia

III. Diagnóstico

- A.** Consideraremos las posibilidades de hiperkalemia falsa:
1. Error de laboratorio.
 2. Salida inducida de potasio desde las células sanguíneas.
 - a) Destrucción celular inducida.
 - 1) Destrucción celular al momento de tomar la muestra de sangre:
 - a. Hemólisis por aplastamiento, presión, torniquete, etc.
 - 2) Destrucción celular in vitro:
 - a. Destrucción in vitro de eritrocitos (hemólisis in vitro), por fragilidad eritrocitaria.
 - b. Destrucción in vitro de leucocitos, por leucocitosis intensa (más de 50.000 leucocitos / mm³).
 - c. Destrucción in vitro de plaquetas, por trombocitosis intensa (más de 1'000.000 plaquetas / mm³).
 - b) Salida de potasio desde los eritrocitos sin hemólisis.
 - 1) Seudo-hiperkalemia familiar.
- B.** El laboratorio debe reportar si la muestra se encuentra hemolizada. No debe diagnosticarse hiperkalemia en este caso. Si se necesita conocer el nivel de potasio hay que tomar otra muestra.
- C.** En presencia de leucocitosis o trombocitosis extremas la muestra debe tomarse con cuidado y procesarse inmediatamente para evitar la destrucción celular durante la toma o in vitro.
- D.** Si no se encuentra causa para la hiperkalemia y no hay signos electrocardiográficos ni clínicos de ella debe repetirse la toma de muestra con cuidado y procesarla inmediatamente.

IV. Causas

- A. Aumento de la entrada de potasio a la sangre**
 - 1. Aporte excesivo de potasio**
 - a) Por vía oral**
 - 1) Suplementos de potasio
 - 2) Sustitutos de la sal a base de potasio
 - b) Por vía endovenosa**
 - 1) Administración excesiva de cloruro de potasio
 - 2) Transfusión masiva de sangre guardada
 - 2. Salida de potasio del espacio intracelular a la sangre**
 - a) Acidosis**
 - b) Déficit de insulina**
 - c) Lisis celular**
 - 1) Traumatismos graves (aplastamiento con destrucción de tejidos)
 - 2) Hemólisis
 - 3) Leucocitosis
 - 4) Trombocitosis
 - 5) Rabdomiólisis
 - 6) Síndrome de lisis tumoral
- B. Retención renal de potasio**
 - 1. Trastorno renal intrínseco (nefropatía)**
 - 2. Trastorno extrarrenal**
 - a) Hipoaldosteronismo**
 - b) Uso de diuréticos ahorradores de potasio (antagonistas de la aldosterona)**

V. Diagnóstico diferencial

- A. En la **anamnesis** deberemos buscar:
1. Antecedentes personales:
 - a) Traumatismos graves (aplastamiento con destrucción de tejidos)
 - b) Nefropatía
 - c) Diabetes
 - d) Neoplasias (síndrome de lisis tumoral)
 - e) Mialgias (rabdomiólisis)
 2. Antecedentes terapéuticos:
 - a) Posibilidad de administración excesiva de potasio
 - 1) Oral (incluyendo sustitutos de la sal a base de potasio)
 - 2) Endovenoso (incluyendo transfusiones sanguíneas)
 - b) Tratamiento con diuréticos ahorradores de potasio
- B. El **examen físico** y los **estudios de laboratorio e imagen** deben precisar:
1. El estado ácido-base (gasometría)
 2. El estado de excitabilidad miocárdica (electrocardiograma)
- C. Los **estudios de laboratorio e imagen** deben investigar, de acuerdo a las sospechas clínicas:
1. Posibilidad de destrucción de células sanguíneas: hemólisis, leucocitosis intensa, trombocitosis intensa (hemograma)
 2. Hipoaldosteronismo.

➤ **Hipocalcemia**

I. Definición

La **hipocalcemia** consiste en niveles disminuidos de calcio en sangre. En general hablamos de hipocalcemia cuando el nivel de calcio sérico total

es inferior a 7 mg/dL (1,75 mmol/L) o el calcio iónico es menor a 2,5 mg/dL (0,62 mmol/L).

Fisiológicamente lo importante es la disminución del calcio iónico y no del calcio total.

II. Fisiopatología

A. Absorción del calcio

El calcio ingerido es absorbido principalmente en el intestino delgado proximal. La vitamina D estimula esta absorción. La ingesta deficiente disminuye notablemente la cantidad absorbida. La ingesta excesiva aumenta la cantidad absorbida pero no en una proporción significativa.

Cierta cantidad de calcio es eliminada en las secreciones digestivas, por lo que la absorción neta de calcio es igual a la diferencia entre el calcio absorbido y el calcio secretado hacia el intestino. Como consecuencia, en casos de ingesta muy baja la absorción neta de calcio puede llegar a ser negativa.

La hormona paratiroidea no parece influir directamente en la absorción de calcio pero estimula la conversión del calcidiol en calcitriol, que es con mucho la forma más activa de la vitamina D.

B. Distribución del calcio

La mayor parte del calcio del organismo se encuentra en los huesos. Los osteoblastos captan el calcio y lo utilizan en la elaboración de cristales de hidroxapatita y otros minerales que constituyen la matriz ósea. Esta función es estimulada por la calcitonina. Por otra parte, los osteoclastos se encargan de la resorción ósea y liberan calcio hacia la circulación. Su función es estimulada por la hormona paratiroidea y la vitamina D.

Del calcio sanguíneo aproximadamente un 40% se encuentra unido a las proteínas, un 13% se encuentra en forma de complejos (fosfato

de calcio, sulfato de calcio, citrato de calcio, etc.), y un 47% en forma libre (calcio iónico).

Se calcula que cada gramo de albúmina liga 0,8 mg de calcio, mientras que cada gramo de globulina liga 0,16 mg de calcio. Las variaciones de los niveles de proteínas en el plasma modifican la cantidad de calcio sérico total sin alterar el nivel de calcio iónico.

De lo anterior puede deducirse que por cada g/dL que disminuya la concentración de albúmina sérica la concentración de calcio total disminuirá en 0,8 mg/dL. La variación en los niveles de globulinas tiene escasa influencia sobre el calcio debido a que solo una pequeña proporción del mismo se encuentra unido a ellas. Rara vez adquieren importancia clínica, como en casos de hiperglobulinemias severas.

El incremento del pH sanguíneo (alcalemia) favorece la combinación del calcio y consecuentemente reduce el calcio iónico. La acidosis tiene el efecto contrario. En ambos casos no se modifica el nivel de calcio total. Se calcula que por cada unidad que aumenta el pH sérico el calcio ionizado se reduce en un 10%.

Por otra parte, el aumento de los niveles de fosfatos, sulfatos o citratos aumenta la fracción de calcio en forma de complejos y por ende también reduce el calcio iónico sin modificar el calcio total.

Tanto el calcio iónico como el que forma complejos es capaz de filtrarse a través de membranas orgánicas como la del glomérulo renal, razón por la cual se denomina en conjunto calcio difusible o ultrafiltrable. En cambio, el calcio unido a proteínas constituye el llamado calcio no difusible o no ultrafiltrable.

C. Excreción del calcio

El calcio difusible se filtra en el glomérulo renal siendo reabsorbido en su mayoría a nivel tubular. La hormona paratiroidea aumenta su reabsorción, mientras que la calcitonina la disminuye. La vitamina D aparentemente no actúa a nivel renal. Como ya se dijo, cierta cantidad de calcio es eliminado a través de las secreciones digestivas.

D. La hormona paratiroidea

Es sintetizada en forma de precursores en las glándulas paratiroides que son cuatro pequeñas formaciones localizadas detrás de los lóbulos de la glándula tiroides y tienen un origen embriológico similar. La cercanía anatómica las hace vulnerables a la extirpación accidental durante una tiroidectomía.

E. La vitamina D

La vitamina D puede ser absorbida en el intestino o sintetizada endógenamente. La absorción intestinal depende de la digestión de las grasas, ya que es liposoluble, y por tanto requiere de la presencia de bilis en el intestino, y se ve comprometida en casos de atresia biliar.

La síntesis endógena constituye la mayor parte. A partir del colesterol se forma la pro-vitamina D que en la piel es activada gracias a los rayos ultravioleta de la luz solar a pre-vitamina D_3 y luego ésta se convierte en vitamina D_3 (colecalfiferol), que pasa a la sangre y se liga a una proteína transportadora específica. En el hígado es convertida en 25-OH-colecalfiferol o calcidiol, y éste a su vez es transformado en el riñón para dar 1-25-OH-colecalfiferol o calcitriol, que es el metabolito más activo del grupo (500 a 1000 veces más potente que el calcidiol). Esta última conversión es acelerada en presencia de hormona paratiroidea ya que ésta estimula la actividad de la enzima 1α hidroxilasa de calcidiol.

F. La calcitonina

Es sintetizada en las células C de la glándula tiroides. Inhibe la actividad osteoclástica y favorece la excreción renal de calcio y fósforo. Por lo tanto tiene un efecto opuesto a la paratohormona y a la vitamina D en el metabolismo del calcio, contribuyendo a disminuir los niveles de calcio sérico. Sin embargo, no se han descrito trastornos derivados de su exceso o su deficiencia, probablemente debido a que su papel en la homeostasis del calcio es menor que la de otras sustancias y ésta puede regularse sin necesidad de calcitonina. Pese a ello,

es importante su conocimiento ya que se puede aprovechar sus efectos y utilizar terapéuticamente la administración de esta sustancia.

III. Diagnóstico

- A.** Además de los errores de laboratorio, es necesario descartar la hipoalbuminemia severa, ya que en ésta se produce una disminución del calcio total con calcio iónico normal (seudo-hipocalcemia).
- B.** Cálculo del calcio iónico:
1. Fundamentos:
 - a) Cada gramo de albúmina liga 0,8 mg de calcio
 - b) Cada gramo de globulina liga 0,16 mg de calcio
 - c) Cada unidad de aumento del pH reduce el calcio ionizado un 10%
 2. Cálculo:
 - a) Calcio ligado a proteínas = (albúmina x 0,8) + (globulinas x 0,16)
 - b) Calcio ultrafiltrable = calcio total – calcio ligado a proteínas.
 - c) Calcio iónico = calcio ultrafiltrable – {(pH – 7,4) x calcio ultrafiltrable / 10}

IV. Causas

- A.** Disminución del calcio total y del calcio iónico.
1. Hipoparatiroidismo
 - a) Resistencia tisular a la hormona paratiroidea (seudo-hipoparatiroidismo)
 - 1) Seudo-hipoparatiroidismo familiar (dominante ligado a X)
 - b) Hipoparatiroidismo transitorio neonatal
 - 1) Prematurez y/o peso bajo al nacer
 - 2) Hiperparatiroidismo materno

- c) Hipoparatiroidismo persistente congénito
 - 1) Anomalía de DiGeorge
 - 2) Hipoparatiroidismo familiar
 - d) Hipoparatiroidismo adquirido
 - 1) Dieta rica en fosfatos
 - 2) Hipomagnesemia
 - 3) Lesión de las glándulas paratiroideas
 - a. Post-quirúrgica (extirpación de paratiroides durante tiroidectomía, etc.)
 - b. Post-irradiación (en tumores de tiroides, etc.)
 - c. Neoplasias (metástasis a paratiroides)
 - d. Hiperparatiroidismo idiopático (probablemente autoinmune, en forma aislada o asociada a otras enfermedades autoinmunes)
2. Déficit de vitamina D
- a) Ingesta inadecuada
 - b) Malabsorción de vitamina D
 - 1) Malabsorción de vitaminas liposolubles (A, D, E, K)
 - a. Atresia de vías biliares
 - b. Otras
 - c) Trastornos del metabolismo de la vitamina D
 - 1) Escasa exposición al sol
 - 2) Tratamiento con fenitoína o fenobarbital
 - 3) Hiperfosfatemia
 - a. Insuficiencia renal (osteodistrofia renal)
 - b. Otras causas de hiperfosfatemia

B. Disminución exclusiva del calcio iónico

1. Alcalemia
2. Exceso de fosfatos, sulfatos o citratos

V. Diagnóstico diferencial

A. En la **anamnesis deberemos buscar:**

1. Antecedentes familiares:
 - a) Hiperparatiroidismo materno
 - b) Hipoparatiroidismo familiar
 - c) Seudo-hipoparatiroidismo familiar (herencia dominante ligada a X)
2. Antecedentes personales:
 - a) Escasa exposición al sol
 - b) Dieta deficiente en vitamina D
 - c) Dieta rica en fosfatos
 - d) Síndromes de malabsorción de vitaminas liposolubles
 - 1) Atresia de vías biliares
 - 2) Fibrosis quística del páncreas
 - 3) Otros
 - e) Insuficiencia renal (osteodistrofia renal)
3. Antecedentes terapéuticos:
 - a) Tratamiento con fenitoína o fenobarbital
 - b) Cirugía de tiroides (extirpación accidental de paratiroides)
 - c) Irradiación de tumores cervicales en la zona tiroidea

B. El **examen físico debe precisar:**

1. El estado de excitabilidad muscular
2. En el período neonatal:
 - a) Prematurez y/o peso bajo al nacer (hipoparatiroidismo transitorio neonatal).

3. Signos y síntomas de malabsorción de grasas y vitaminas liposolubles.
- C. Los **estudios de laboratorio e imagen** deben investigar, de acuerdo a las sospechas clínicas:
1. En el período neonatal:
 - a) Anomalía de DiGeorge
 2. El calcio iónico
 3. El nivel de fosfato y magnesio sérico
 4. El estado ácido-base
 5. La morfología y la función de las glándulas paratiroides
 6. La existencia de neoplasias (con metástasis a paratiroides)
 7. La integridad del esqueleto (densidad ósea)
 8. La existencia de neoplasias asociadas
 9. La existencia de trastornos autoinmunes
 10. La existencia de malabsorción de grasas y vitaminas liposolubles

➤ **Hipercalcemia**

I. Definición

La **hipercalcemia** consiste en niveles aumentados de calcio en sangre. En general se habla de hipercalcemia cuando los niveles de calcio sérico total exceden a 11 mg/dL (2,74 mmol/L).

Fisiológicamente lo importante es el incremento del calcio iónico y no del calcio total.

II. Fisiopatología

Ver el apartado de hipocalcemia.

III. Diagnóstico

Además de los errores de laboratorio, es necesario descartar la hiperproteinemia severa, ya que en ésta se produce un aumento del calcio total con calcio iónico normal (seudo-hipercalcemia). El cálculo del calcio iónico se estudia en la sección de hipocalcemia.

IV. Causas

- A. Aumento del calcio total y del calcio iónico
 1. Ingreso excesivo de calcio al organismo
 - a) Administración intravenosa de calcio
 - b) Hemodiálisis o diálisis peritoneal con alto contenido de calcio
 2. Redistribución del calcio sin alteración hormonal
 - a) Liberación del calcio de la matriz ósea
 - 1) Inmovilización prolongada en fases de crecimiento rápido
 - 2) Neoplasias con resorción ósea local
 - 3) Hipervitaminosis A (aumento de resorción ósea)
 - b) Liberación del calcio intracelular
 - 1) Necrosis grasa subcutánea
 3. Hiperparatiroidismo
 - a) Hipoparatiroidismo materno
 - b) Adenoma de paratiroides
 - 1) Esporádico
 - 2) Familiar
 - a. Asociado a tumores de pituitaria y páncreas (adenomatosis endocrina múltiple tipo I)
 - b. Asociado a carcinoma medular de tiroides y feocromocitoma (adenomatosis endocrina múltiple tipo II).

- c) Hiperplasia de paratiroides
 - 1) Esporádica
 - 2) Familiar
- d) Neoplasias productoras de péptido similar a la hormona paratiroidea
- 4. Intoxicación por vitamina D
 - a) Administración excesiva
 - b) Respuesta tisular exagerada a la vitamina D
 - 1) Enfermedad granulomatosa
 - a. Tuberculosis
 - b. Sarcoidosis
 - 2) Hipercalcemia idiopática de la infancia

B. Aumento exclusivo del calcio iónico

- 1. Acidemia (improbable como causa aislada, puede ser factor coadyuvante)
- 2. Déficit de fosfatos, sulfatos o citratos (improbables como causa aislada)

V. Diagnóstico diferencial

A. En la **anamnesis deberemos buscar:**

- 1. Antecedentes familiares:
 - a) Hipoparatiroidismo materno
 - b) Trastornos familiares de las glándulas paratiroides (adenoma, hiperplasia)
- 2. Antecedentes personales:
 - a) Neoplasias (óseas o no)
 - b) Trastornos de las glándulas paratiroides (adenoma, hiperplasia)
 - c) Enfermedades granulomatosas (tuberculosis, sarcoidosis).

- d) Necrosis grasa subcutánea.
3. Antecedentes terapéuticos:
- a) Inmovilización prolongada en fases de crecimiento rápido
 - b) Administración excesiva de calcio por vía intravenosa o en diálisis
 - c) Administración excesiva de vitamina D
 - d) Administración excesiva de vitamina A
- B.** El **examen físico** debe precisar:
1. El estado de excitabilidad muscular
 2. Signos y síntomas de tuberculosis o sarcoidosis
 3. La existencia de polipnea (como signo de acidemia)
 4. La existencia de tumoraciones palpables
 5. La presencia de necrosis grasa subcutánea
- C.** Los **estudios de laboratorio e imagen** deben investigar, de acuerdo a las sospechas clínicas:
1. El calcio iónico
 2. El estado ácido-base
 3. La morfología y la función de las glándulas paratiroides
 4. La integridad del esqueleto (posibles neoplasias con resorción ósea)
 5. La existencia de neoplasias asociadas

➤ **Hiperamoniemia**

I. Definición

La **hiperamoniemia** consiste en niveles elevados de amonio en sangre.

II. Fisiopatología

El catabolismo de los aminoácidos acaba produciendo amoniaco libre, que es sumamente tóxico para el sistema nervioso central.

El amoniaco es detoxificado en el hígado convirtiéndose en urea a través de una serie de reacciones conocidas como ciclo de la urea o de la ornitina o de Krebs-Henseleit.

El amonio llega al hígado por dos vías: la circulación general que trae el amonio producido por el catabolismo de las proteínas de los tejidos del organismo, y la circulación portal que transporta el amonio absorbido en el intestino que resulta de la degradación de las proteínas de la dieta por la flora bacteriana intestinal. De hecho la sangre portal contiene mucho más amonio que la sangre de la circulación general, y por tanto un paso de sangre portal directamente a la circulación general provocará hiperamoniemia.

III. Diagnóstico

- A. Debe **sospecharse** en niños con manifestaciones neurológicas (somnolencia, estupor, coma, convulsiones, ataxia, irritabilidad, confusión mental, etc.), especialmente si se acompañan de rechazo a la alimentación o vómitos, cuando estos síntomas no pueden ser explicados por infecciones u otras patologías evidentes y comprobadas.
- B. Se **confirma** por el hallazgo de amonio elevado en el examen de sangre, asegurándose de que la muestra enviada al laboratorio no estuvo hemolizada ni con coágulos y que fue transportada y analizada rápidamente (menos de 20 minutos).
- C. Los **valores normales** según la edad deben solicitarse al laboratorio ya que diversos métodos pueden dar resultados algo diferentes.
- D. Causas de **falsa hiperamoniemia**:
 1. Fallas en la toma de la muestra: coágulos, hemólisis.
 2. Demora en el transporte de la muestra (debe centrifugarse máximo a los 20 minutos de la toma).

IV. Causas

- A. Aumento de la formación de amonio en los tejidos.
 - 1. Exceso de catabolismo proteico.
 - a) Procesos que ocasionen estrés orgánico.
 - b) Ingesta insuficiente de calorías (uso de proteínas para gluconeogénesis).
- B. Aumento del ingreso de amonio intestinal a la circulación general.
 - 2. Aumento de la ingesta de amonio
 - a) Ingestión de cloruro de amonio (expectorante)
 - 3. Aumento de la formación de amonio en el intestino
 - a) Dieta rica en proteínas
 - b) Hemorragia digestiva
 - c) Flora bacteriana intestinal aumentada
 - 4. Cortocircuito de la circulación mesentérica a la sistémica sin pasar por el hígado
 - a) Derivación quirúrgica porto-cava
 - b) Circulación colateral por hipertensión portal severa
- C. Disminución de la conversión del amonio en urea
 - 1. Trastorno del ciclo de la urea
 - a) Déficit enzimático congénito
 - b) Insuficiencia hepática
 - 2. Acidemia orgánica
- D. Causa desconocida
 - 1. Hiperamoniemia transitoria del recién nacido

V. Diagnóstico diferencial

A. Historia clínica.

- 1. Descartar errores en la técnica de la toma de muestra y su transporte, especialmente si no hay sintomatología clínica.

2. Descartar por historia clínica la ingesta de cloruro de amonio (presente en algunos preparados comerciales para la tos)
3. Identificar procesos infecciosos y otras situaciones de estrés orgánico que puedan condicionar estados de hipercatabolismo proteico. Indagar si el cuadro inició posterior a una comida copiosa rica en proteínas.
4. Determinar la existencia de un posible sangrado digestivo, especialmente en caso de antecedentes compatibles con gastritis o hipertensión portal evidente.
5. Cuando la hiperamoniemia es asintomática puede explicarse por alguno de estos mecanismos y no requerir más estudio. Cuando la hiperamoniemia es grave y sintomática debe sospecharse que el proceso hipercatabólico, el tratamiento con cloruro de amonio, la ingesta excesiva de proteínas o el sangrado digestivo están actuando como un factor desencadenante de un trastorno subyacente del metabolismo.

B. Examen físico

1. Los signos neurológicos pueden deberse a hiperamoniemia aguda, crónica o recurrente, o bien a una patología concomitante del sistema nervioso. Debe determinarse si la fluctuación de la gravedad de éstos guarda relación con la del nivel de amonio en sangre.
2. Identificar la presencia de ictericia, ascitis, esplenomegalia, hepatomegalia, circulación colateral abdominal y otros signos de patología hepática o hipertensión portal.
3. Las lesiones cutáneas de varicela deben hacer sospechar una encefalopatía hepática tipo Reye.

C. Exámenes de laboratorio

1. En los niños pequeños asintomáticos con niveles ligeramente elevados probablemente no se requieren estudios adicionales sino vigilancia.
2. Si se sospecha una patología metabólica congénita se debe realizar una gasometría arterial.

- a) Gasometría con acidosis metabólica: Puede deberse a deshidratación, sepsis, etc., pero si la acidosis es persistente y no puede ser explicada por otras causas se debe investigar el caso como acidemia orgánica.
- b) Gasometría sin acidosis metabólica:
 - 1) Si la evolución clínica es compatible, considerar el diagnóstico de hiperamoniemia transitoria del recién nacido.
 - 2) En caso de hiperamoniemia persistente, investigar la posibilidad de trastorno del ciclo de la urea.

➤ **Hiperglicinemia**

I. Definición

La **hiperglicinemia** consiste en el hallazgo de niveles elevados de glicina en sangre.

II. Fisiopatología

La glicina es normalmente degradada por un proceso enzimático. Cuando este proceso es deficiente se produce su acumulación con hiperglicinemia e hiperglicinuria. El déficit enzimático puede ser genético primario o secundario a inhibición por diversos ácidos orgánicos endógenos (trastornos congénitos del metabolismo del tipo de las acidemias orgánicas) o por ácido valproico durante el tratamiento con este fármaco anticonvulsivante.

III. Diagnóstico

Si se sospecha un error congénito del metabolismo debe determinarse los niveles séricos de glicina. Si el paciente está recibiendo ácido valproico debería suspenderse el mismo antes de realizar la dosificación. El hallazgo de niveles elevados de glicina en sangre y orina confirma el diagnóstico.

IV. Causas

- A. Hiperglicinemia con cetosis y acidosis metabólica
 - 1. Acidemias orgánicas
 - a) Acidemia propiónica
 - b) Acidemia metilmalónica
 - c) Acidemia isovalérica
 - d) Déficit de β -cetotilasa
- B. Hiperglicinemia sin cetosis
 - 1. Con acidosis metabólica
 - a) Acidemia D-glicérica
 - 2. Sin acidosis metabólica
 - a) Hiperglicinemia no cetósica hereditaria (autosómica recesiva)
 - b) Tratamiento con ácido valproico

V. Diagnóstico diferencial

- A. Descartar terapéutica con ácido valproico
- B. Determinar si existe cetonemia, cetonuria y acidosis metabólica, no explicables por otras causas.
 - 1. Si hay cetosis y acidosis metabólica, se estudiará como acidemia orgánica.
 - 2. Si no hay cetosis, pero sí acidosis, deberá investigarse la presencia de ácido D-glicérico en orina, lo que confirmará el diagnóstico de acidemia D-glicérica.
 - 3. Si no hay cetosis ni acidosis, y el paciente no está recibiendo ácido valproico, se trata de una hiperglicinemia no cetósica hereditaria.

➤ **Hiperoxaluria**

I. Definición

La **hiperoxaluria** consiste en el hallazgo de niveles elevados de oxalatos en orina.

II. Fisiopatología

El ácido oxálico se une con el calcio formando en la orina oxalato de calcio que puede formar cristales, sobre todo en orinas ácidas, aunque pueden aparecer también en orinas neutras o alcalinas.

III. Diagnóstico

Los cristales de oxalato de calcio se ven en el sedimento urinario en dos formas: como octaedros o como formaciones ovoides aisladas o enlazadas en parejas y estrechadas en su punto de unión.

IV. Causas

A. Hiperoxaluria primaria

B. Hiperoxaluria secundaria

1. Ingesta excesiva de alimentos ricos en oxalatos
 - a) Tomate
 - b) Zapallo
 - c) Naranjas
 - d) Espárragos
2. Diabetes
3. Hepatopatías
4. Hiperparatiroidismo

V. Diagnóstico diferencial

- A. La anamnesis descartará la ingesta de alimentos ricos en oxalatos.
- B. Los signos clínicos de la enfermedad subyacente suelen ser evidentes.

► **Hipercapnea**

I. Definición

La **hipercapnea** consiste en el hallazgo de niveles elevados de presión de anhídrido carbónico ($p\text{CO}_2$) en la gasometría arterial. La $p\text{CO}_2$ normal se encuentra entre 35 y 45 mmHg.

II. Fisiopatología

El anhídrido carbónico (CO_2) se produce en todas las células del organismo como producto de desecho del metabolismo aerobio. De cada célula difunde primero al espacio intersticial y posteriormente al espacio vascular donde se combina con la hemoglobina de los hematíes formando carboxihemoglobina. De este modo es transportado por las venas hacia la aurícula derecha, de ahí pasa al ventrículo derecho, luego a la arteria pulmonar y por último hacia los pulmones donde difunde hacia los alvéolos y es eliminado en el proceso de la ventilación. El CO_2 es mucho más difusible que el oxígeno.

El exceso de CO_2 en la sangre se combina con agua (H_2O) para formar ácido carbónico (CO_3H_2), por lo cual la hipercapnea es causa directa de acidosis respiratoria.

III. Diagnóstico

El hallazgo de una $p\text{CO}_2$ mayor a 45 mmHg en una gasometría arterial en un niño con dificultad ventilatoria evidente o cardiopatía cianósante es compatible con el diagnóstico de hipercapnea. Si la situación

clínica es diferente deberá averiguarse las condiciones de la toma de la muestra para descartar falsa hipercapnea, ya que podría tratarse de un defecto en la toma de la muestra (gasometría venosa o mixta).

IV. Causas

- A.** Disminución de la ventilación
 - 1. Alteraciones del sistema nervioso
 - 2. Alteraciones del aparato respiratorio
- B.** Cortocircuito derecha-izquierda (cardiopatía cianósante)

V. Diagnóstico diferencial

- A.** Si el paciente nos refiere disnea, esto nos indica que el sistema nervioso ha detectado a nivel consciente la hipercapnea.
- B.** La presencia de taquipnea, polipnea o uso de músculos accesorios de la respiración nos indica que el sistema nervioso ha detectado la hipercapnea y ha respondido incrementado el esfuerzo respiratorio.
- C.** La presencia de apnea o hipopnea nos indica un franco deterioro del sistema nervioso, que puede ser la causa de la hipoventilación o su consecuencia.
- D.** La existencia de cianosis con un patrón respiratorio normal nos indica que se trata de una hipercapnea de larga evolución y es altamente sugestiva de cardiopatía.
- E.** La auscultación cardiopulmonar nos debe ayudar a detectar diversas patologías de estos aparatos.
- F.** El paciente sometido a ventilación mecánica con hipercapnea debe examinarse en busca de obstrucciones de la vía aérea (incluyendo tubos del sistema). Al mismo tiempo deberá notarse si el paciente está insuficientemente sedado y en conflicto con

el respirador; en este caso habrá que decidir si conviene extubar o sedar. Si no hay obstrucciones ni conflicto, habrá que revisar si los parámetros del ventilador son adecuados para la situación clínica y modificarlos según convenga.

- G.** Según los datos de la anamnesis y el examen físico, habrá que suponer si la afectación es primariamente del sistema nervioso, del aparato respiratorio o del aparato cardiovascular, y deberá estudiarse cada caso mediante los métodos disponibles.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ályarez E, González E. Bases fisiopatológicas de los trastornos del sodio en pediatría. *Revista chilena de pediatría*. 2014 junio; 85(3): p. 269-280.
2. Argeri N, Lopardo, H.. Análisis de orina: Fundamentos y práctica. 1st ed. Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana; 1993.
3. Aroca R, Tomalá C, Medrano A, Holguín E. Causas más frecuentes de anemia hemolítica en menores de 14 años. *Medicina*. 2004 octubre; 10(4): p. 267-270.
4. Auron A, Brophy P. Hyperammonemia in review: pathophysiology, diagnosis, and treatment. *Pediatric nephrology*. 2012 febrero; 27(2): p. 207-222.
5. Babbitt C, Halpern R, Liao E, Lai K. Hyperglycemia is associated with intracranial injury in children younger than 3 years of age. *Pediatric emergency care*. 2013 marzo; 29(3): p. 279-282.
6. Barberán K, Escala R, Suco S. Sobrepeso y obesidad como factores predisponentes de hipertensión arterial en niños de 5 a 12 años en Guayaquil y Nobol. *Medicina*. 2010 diciembre; 16(3): p. 160-168.
7. Barja S, Cordero M, Baeza C, Hodgson M. Diagnóstico y tratamiento de las dislipidemias en niños y adolescentes: recomendaciones de la Rama de Nutrición de la Sociedad Chilena de Pediatría. *Revista chilena de pediatría*. 2014 junio; 85(3): p. 367-377.
8. Baumer J. Evidence based guideline for post-seizure management in children presenting acutely to secondary care. *Archives of disease in childhood*. 2004; 89(3): p. 278–280.
9. Bekhof J, Kollen B, Kok J, Van Straaten H. Glucosuria as an early marker of late-onset sepsis in preterms: a prospective cohort study. *BMC pediatrics* (Online). 2015 septiembre 17; 15(125).
10. Beltrán Ó, Torres DdP. El proceso diagnóstico. *Revista colombiana de Gastroenterología*. 2004 septiembre; 19(3).

11. Berman S. Estrategia diagnóstica y terapéutica en Pediatría. 2nd ed. Madrid: Mosby; 1993.
12. Bevilacqua F, Bensoussann E, Jansen J. Fisiopatología clínica. 2nd ed. Buenos Aires: El Ateneo; 1985.
13. Casado J, Serrano A. Coma en Pediatría: diagnóstico y tratamiento Madrid: Díaz de Santos S.A.; 1997.
14. Conca N, Santolaya M, Farfan M, Cofré F, Vergara A, Salazar L, et al. Diagnóstico etiológico en meningitis y encefalitis por técnicas de biología molecular. Revista chilena de pediatría. 2016 enero; 87(1): p. 24-30.
15. Cooke D, Plotnick L. Type 1 diabetes mellitus in pediatrics. Pediatrics in review. 2008 noviembre; 29(11): p. 374-384.
16. Correa J, Gómez J, Posada R. Fundamentos de Pediatría. 2nd ed. Medellín: Corporación para Investigaciones Biológicas; 1999.
17. Cortés F, Ureña J. Dicciomed.eusal.es. Diccionario médico-biológico, histórico y etimológico. [Online]. [cited 2016 diciembre. Available from: <http://dicciomed.eusal.es>.
18. Cruz M, Boxch J. Atlas de síndromes pediátricos. 1st ed. Barcelona: Publicaciones Médicas Espaxs, S. A.; 1998.
19. Del Brutto O. Neurocysticercosis in Infants and Toddlers: Report of Seven Cases and Review of Published Patients. Pediatric Neurology. 2013 junio; 48(6): p. 432-435.
20. DeMuri G, Wald E. Acute bacterial sinusitis in children. Pediatrics in review. 2013 octubre; 34(10): p. 429-437.
21. Dickinson H, Webb N, Chaloner C, Wynn R, Bonney D. Pseudohyperkalaemia associated with leukaemic cell lysis during pneumatic tube transport of blood samples. Pediatric nephrology. 2012 junio; 27(6): p. 1029-1031.
22. Dillon P. Congenital hyperinsulinism. Current opinion in pediatrics. 2013 junio; 25(3): p. 357-361.

23. Donato H, Crisp R, Rapetti M, García E, Attie M. Esferocitosis hereditaria: Revisión. Parte I. Historia, demografía, etiopatogenia y diagnóstico. Archivos argentinos de pediatría. 2015 enero; 113(1): p. 69-80.
24. Dorland. Dorland's Illustrated Medical Dictionary. 32nd ed. Philadelphia: Elsevier; 2012.
25. Freedman S, Thull-Freedman J, Manson D, Rowe M, Rumantir M, Eltorki M, et al. Pediatric abdominal radiograph use, constipation, and significant misdiagnoses. Journal of pediatrics. 2014 enero; 164(1): p. 83-88.
26. García L, González M. Cefalea en el paciente pediátrico. Revista mexicana de Neurociencia. 2016 mayo; 17(3): p. 70-89.
27. Gioacchini F, Alicandri-Ciufelli M, Kaleci S, Magliulo G, Re M. Prevalence and diagnosis of vestibular disorders in children: a review. International journal of pediatric otorhinolaryngology. 2014 mayo; 78(5): p. 718-724.
28. Gomes A, Rubino G, Pinto C, Cipriano A, Furtado E, Gonçalves I. Budd-Chiari syndrome in children and outcome after liver transplant. Pediatric transplantation. 2012 diciembre; 16(8): p. E338-E341.
29. Gómez A. Nuevos criterios de clasificación de artritis reumatoide. Reumatología Clínica. 2011; 6(S3): p. S33-S37.
30. Gozzi Graf T, Brändle M, Clerici T, l'Allemand, Dagmar. D. Insulinoma: only in adults?-case reports and literature review. European journal of pediatrics. 2014 mayo; 173(5): p. 567-574.
31. Harb R, Thomas D. Conjugated hyperbilirubinemia: screening and treatment in older infants and children. Pediatrics in review. 2007 marzo; 28(3): p. 83-91.
32. Harrison. Principios de Medicina Interna. 13th ed. Madrid: Interamericana – McGraw-Hill; 1994.
33. Hay W, Hayward A, Levin M, Sondheimer J. Diagnóstico y tratamiento pediátricos. 13th ed. México: El Manual Moderno, S. A.; 2004.

34. Hay W, Rozance P. Continuous glucose monitoring in newborn babies at risk of. *J Pediatr*. 2010 agosto; 157(2): p. 180–182.
35. Ingram T, Olsson J. In brief: hypokalemia. *Pediatrics in review*. 2008 septiembre; 29(9): p. e50-51.
36. Islam S. Gastroparesis in children. *Current opinion in pediatrics*. 2015 junio; 27(3): p. 377-382.
37. Jaffray J, Young G, Ko R. The bleeding newborn: A review of presentation, diagnosis, and management. *Seminars in Fetal & Neonatal Medicine*. 2016; 21(1): p. 44-49.
38. Javier-Zepeda C. Anticuerpos anti-nucleares. Una familia diversa. *Revista Médica de Honduras*. 2002 diciembre; 70(1): p. 189-193.
39. Kamper , Henschke , Hestbaek , Dunn , Williams. Musculoskeletal pain in children and adolescents. *Brazilian journal of physical therapy*. 2016 febrero; 20(3): p. 275-284.
40. Khokhar S, Agarwal T, Kumar G, Kushmesh R, Tejwani L. Lenticular abnormalities in children. *Journal of pediatric ophthalmology and strabismus*. 2012 enero; 49(1): p. 32-37.
41. Kirkham , Fenella J, Newton C, Whitehouse W. Paediatric coma scales. *Developmental medicine and child neurology*. 2008 Abril; 50(4): p. 267-274.
42. Kleinsteuber K. Abordaje de la cefalea en niños. Preguntas y respuestas. *Revista Pediatría Electrónica*. 2005; 2(1): p. 11-17.
43. Kliegman R, Stanton B, St Geme J, Schor N. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 20th ed. Philadelphia: Elsevier; 2016.
44. Kumar V, Abbas A, Aster J. Robbins y Cotran *Patología estructural y funcional*. 9th ed. Madrid: Elsevier; 2015.
45. Kuschnir M, Mendonça G. Fatores de risco associados à hipertensão arterial em adolescentes. *Jornal de pediatria*. 2007 julio; 83(4): p. 335-342.
46. Lanphear J, Sarnaik S. Presenting symptoms of pediatric brain tumors diagnosed in the emergency department. *Pediatric emergency care*. 2014 febrero; 30(2): p. 77-80.

47. Levasseur K, Tigchelaar H, Kannikeswaran N. Persistent hypoglycemia. *Pediatric emergency care*. 2013 julio; 29(7): p. 838-41.
48. Levy-Shraga Y, Dallalzadeh K, Stern K, Paret G, Pinhas-Hamiel O. The many etiologies of neonatal hypocalcemic seizures. *Pediatric emergency care*. 2015 marzo; 31(3): p. 197-201.
49. Lomelí C, Rosas M, Mendoza-González C, Méndez A, Lorenzo JA, Buendía A, et al. Hipertensión arterial sistémica en el niño y adolescente. *Archivos de Cardiología de México*. 2008 junio; 78(S2): p. 82-93.
50. Luck R, Verbin S. Rhabdomyolysis: a review of clinical presentation, etiology, diagnosis, and management. *Pediatric emergency care*. 2008 abril; 24(4): p. 262-268.
51. MacFie C, Jeffery S. Diagnosis of vascular skin lesions in children: an audit and review. *Pediatric dermatology*. 2008 enero; 25(1): p. 7-12.
52. Martínez X. Etiología del empiema infantil. *Medicina*. 1999 agosto; 5(4): p. 244-247.
53. Medeiros M, Holanda L, Santana R, Mendes D. Diagnóstico inicial de febre reumática: avaliação da aplicabilidade dos critérios de Jones. *Pediatria Moderna*. 2015 diciembre 15; 51(12): p. 427-434.
54. Mistry R, Lennon D, Boyle M, Chivers K, Frampton C, Nicholson R, et al. Septic arthritis and acute rheumatic fever in children: the diagnostic value of serological inflammatory markers. *Journal of pediatric orthopaedics*. 2015 abril; 35(3): p. 318-322.
55. Modin L, Walsted AM, Jakobsen M. Identifying faecal impaction is important for ensuring the timely diagnosis of childhood functional constipation. *Acta paediatrica*. 2015 agosto; 104(8): p. 838-842.
56. Narchi H, El Jamil M, Kulaylat N. Symptomatic rickets in adolescence. *Archives of disease in childhood*. 2001 junio; 84(6): p. 501-503.
57. Navarrete S, Muñoz O, Santos I. Infecciones intrahospitalarias en Pediatría. 1st ed. Madrid: Interamericana – McGraw-Hill; 1998.

58. Nouri A, Walmsley D, Pruszczynski B, Synder M. Transient synovitis of the hip: a comprehensive review. *Journal of pediatric orthopaedics - Part B*. 2014; 23(1): p. 32-36.
59. Ochoa C, González de Dios J. Conferencia de Consenso sobre Bronquiolitis Aguda (III): diagnóstico en la bronquiolitis aguda. Revisión de la evidencia científica. *Anales de pediatría*. 2010 abril; 72(4): p. 284.e1-284.e23.
60. Oller-Daurella L. Síndrome de Lennox-Gastaut. Aspectos clínico-electroencefalográficos de su diagnóstico. *Archivos de Neuro-Psiquiatria*. 1972 diciembre; 30(4).
61. Oron T, Gat-Yablonski G, Lazar L, Phillip M, Gozlan Y. Stress hyperglycemia: a sign of familial diabetes in children. *Pediatrics*. 2011 diciembre; 128(6): p. e1614-1617.
62. Orth R. The pediatric knee. *Pediatric radiology*. 2013; 43(1): p. S90-S98.
63. Parashette K, Kalyan R, Croffie J. Vomiting. *Pediatrics in review*. 2013 julio; 34(7): p. 307-19.
64. Pastore S, Lepore L. Recurrent painful knee swelling. *Journal of paediatrics and child health*. 2013 febrero; 49(2): p. 155-162.
65. Petri M, Orbai AM, Alarcón G, Gordon C, Merrill J, Fortin P, et al. Derivation and Validation of Systemic Lupus International Collaborating Clinics Classification Criteria for Systemic Lupus Erythematosus. *Arthritis and Rheumatism*. 2012 agosto; 64(8): p. 2677-2686.
66. Pichichero M. Otitis media. *Pediatric clinics of North America*. 2013 abril; 60(2): p. 391-407.
67. Pomeranz A, Svapna S, Busey S, Kliegman R. Estrategias diagnósticas en Pediatría. 2nd ed. Madrid: Elsevier; 2016.
68. Reid-Adam J. Hyponatremia. *Pediatrics in review*. 2013 septiembre; 34(9): p. 417-419.
69. Restrepo C. Semiología renal y genitourinaria en pediatría: primera parte. *Revista GASTROHNUP*. 2010 agosto 15; 12(3): p. S45-S53.

70. Restrepo C. Semiología renal y genitourinaria en pediatría: segunda parte. Revista GASTROHNUP. 2010 agosto 15; 12(3): p. S54-S63.
71. Reyes M, Aristizábal G, Leal F. Neumología Pediátrica. 4th ed. Bogotá: Editorial Médica Panamericana; 2001.
72. Ribeiro J, Fischer G. Doenças pulmonares obstrutivas crônicas na criança. Jornal de Pediatria. 2015 noviembre; 91(6).
73. Ríos G. Síndrome icterico del primer trimestre. Revista chilena de pediatría. julio 2002; 73(4): p. 399-401.
74. Rocha A. Diagnóstico diferencial del raquitismo hipocalcémico. caso clínico / Differential diagnosis in hypocalcemic rickets: a clinical case. Revista chilena de pediatría. 2013 diciembre; 84(6): p. 672-680.
75. Russo M, Martinelli M, Sciorio E, Botta C, Miele E, Vallone G, et al. Stool consistency, but not frequency, correlates with total gastrointestinal transit time in children. Journal of pediatrics. 2013 enero; 162(6): p. 1188-1192.
76. Salas R, Silva C. Síndrome de varicela fetal. Revista chilena de pediatría. 2003 mayo; 74(3): p. 299-303.
77. Santos R, Araújo A, Porto M. Diagnóstico precoce de anormalidades no desenvolvimento em prematuros: instrumentos de avaliação. Jornal de pediatria. 2008 julio; 84(4): p. 289-299.
78. Sanz S, Laplana R, Sanjurjo P, Vallo A, Soriano J. A propósito de un caso de hiperglicinemia cetósica (probable acidemia propiónica). Anales españoles de pediatría. 1978 enero; 11(1): p. 73-80.
79. Schmaltz A. Chronic congestive heart failure in infancy and childhood: new aspects of diagnosis and treatment. Klinische paediatric. 2015 enero; 227(1): p. 3-9.
80. Senderos B, García M, Casanova A. Trombosis de la vena porta revisión de la enfermedad a propósito de dos casos. Anales españoles de pediatría. 2001; 55(6): p. 565-568.
81. Setian N. Hipotireoidismo na criança: diagnóstico e tratamento. Jornal de pediatria. 2007 noviembre; 83(5): p. S209-S216.

82. Shapiro A, Zariwala M, Ferkol T, Davis S, Sagel S, Dell S, et al. Diagnosis, monitoring, and treatment of primary ciliary dyskinesia: PCD foundation consensus recommendations based on state of the art review. *Pediatric pulmonology*. 2016 febrero; 51(2): p. 115-132.
83. Spiri D, Rinaldi V, Titomanlio L. Pediatric migraine and episodic syndromes that may be associated with migraine. *Italian Journal of Pediatrics*. 2014; 40(92).
84. Tan J, Ditchfield M, Freezer N. Tracheobronchomalacia in children: review of diagnosis and definition. *Pediatric radiology*. 2012 agosto; 42(8): p. 906-915.
85. Tapiainen T, Aittoniemi J, Immonen J, Jylkkä H, Meinander T, Nuolivirta K, et al. Finnish guidelines for the treatment of community-acquired pneumonia and pertussis in children. *Acta paediatrica*. 2016 enero; 105(1): p. 39-43.
86. Torterolo P, Vanini G. Nuevos conceptos sobre la generación y el mantenimiento de la vigilia. *Revista Neurología*. 2010; 50(12): p. 747-758.
87. Valentim A, Felix M, Costa C. Febre reumática: revisão e discussão dos novos critérios diagnósticos. *Revista de Pediatria SOPERJ*. 2016 abril; 16(3): p. 30-35.
88. Velásquez L. Alteraciones hidroelectrolíticas en Pediatría. 1st ed. México: Editorial Médica del Hospital Infantil de México F. Gómez; 1991.
89. Waseem M, Chen J, Paudel G, Sharma N, Castillo M, Ain Y, et al. Can a Simple Urinalysis Predict the Causative Agent and the Antibiotic Sensitivities? *Pediatric Emergency Care*. 2014 abril; 30(4): p. 244–247.
90. Zhou P, Markowitz M. Hypocalcemia in infants and children. *Pediatrics in review*. 2009 mayo; 30(5): p. 190-192.



Dr. Xavier Martínez Alvarado

Pediatra guayaquileño dedicado a la práctica hospitalaria y a la docencia universitaria en múltiples cátedras durante más de 20 años. Tratante de Salas de Hospitalización del Hospital de Niños Dr. Roberto Gilbert Elizalde de Guayaquil. Profesor y Gestor de la Escuela de Medicina de la Universidad de Guayaquil. Profesor de la Universidad de Especialidades Espíritu Santo. Exprofesor y exjefe del Laboratorio de Morfología de la Universidad Católica Santiago de Guayaquil.

Diagnosticar bien es un requisito crucial para determinar el tratamiento adecuado de cada patología. No obstante, es una tarea que puede resultar particularmente complicada cuando se trata de niños. Para evitar en lo posible las confusiones, es necesario un enfoque ordenado. Comenzaremos por diagnosticar los signos y síntomas, a continuación los síndromes, después las enfermedades, luego las patologías subyacentes o asociadas, y finalmente la situación ambiental y familiar en que tales trastornos se generaron.

Es por ello que este libro está organizado de manera que en cada capítulo se desarrolla un aparato o sistema donde se reúnen sucesivamente síntomas, signos y síndromes. Para cada uno de ellos se incluye: definición, comprensión de su fisiopatología, cómo distinguirlos de situaciones similares, lista de causas posibles y cómo diagnosticarlas mediante métodos clínicos y exámenes complementarios.

Sin ser exhaustivo ni complejo, el texto presentado tiene un enfoque coherente, compatible con muchas técnicas antiguas y modernas, y apropiado a la sicología del médico pediatra clínico que se enfrenta a la labor diagnóstica. Creemos que resulta fácil de comprender y por lo tanto útil en la pedagogía docente y en la práctica pediátrica.

ISBN: 978-9978-59-149-9



EDITORIAL E IMPRENTA
DE LA UNIVERSIDAD DE GUAYAQUIL