



ENDOCRINOLOGÍA Y METABOLISMO

Coordinadora: Constanza Navarro Moreno

ENDOCRINOLOGÍA Y METABOLISMO	1
1001 – ALTERACIONES DEL EQUILIBRIO ÁCIDO-BASE.....	2
1002 – ALTERACIONES ELECTROLÍTICAS	8
1003 – CRISIS TIROTÓXICA	23
1004 – DEBUT DIABÉTICO	28
1005 – DIABETES	35
1006 – ERRORES INNATOS DEL METABOLISMO	44
1007 – HIPOGLUCEMIA.....	52
1008 – INSUFICIENCIA SUPRARRENAL	57
1009 – SUEROTERAPIA Y DESHIDRATACIÓN	63

Capítulo **ACTUALIZADO (20/03/2024)** perteneciente al MANUAL CLÍNICO DE URGENCIAS PEDIÁTRICAS del Hospital Universitario Virgen del Rocío.

ISBN: 978-84-09-39484-5

Copyright © 2022 Hospital Universitario Virgen del Rocío

Reservado todos los derechos. Cualquier forma de reproducción, distribución, comunicación pública o transformación pública de esta obra, sólo puede ser realizada con autorización de su o sus autores.



1001 – ALTERACIONES DEL EQUILIBRIO ÁCIDO-BASE

Agudo Montore, Pedro
Montero Valladares, Cristina
Rodríguez Lima, Marta Macarena

INTRODUCCIÓN

Los trastornos del equilibrio ácido-base son aquellos que producen una desviación del pH sanguíneo, cuyo valor normal es entre 7,35-7,45. Estos pueden ser metabólicos o respiratorios según si se altera la producción de HCO₃ o de CO₂, respectivamente. En ambos casos el organismo intentará compensar el trastorno a nivel respiratorio o renal, orientado dicha compensación hacia trastorno agudo o crónico.

FISIOPATOLOGÍA DE LAS ALTERACIONES DEL EQUILIBRIO ÁCIDO-BASE

	pH	pCO ₂	HCO ₃
Acidosis respiratoria	Bajo	Alta	Normal-alto*
Alcalosis respiratoria	Alto	Baja	Normal-bajo*
Acidosis metabólica	Bajo	Normal-baja*	Bajo
Alcalosis metabólica	Alto	Normal-alta*	Alto
Acidosis mixta	Bajo	Alta	Bajo
Alcalosis mixta	Alto	Baja	Alto

*Cuando el mecanismo compensador es insuficiente

ACIDOSIS METABÓLICA

DEFINICIÓN

Disminución del pH sanguíneo por debajo de 7,35 con disminución en la concentración plasmática de HCO₃- (< 22 mEq/L).

Se clasifica etiológicamente en función del anión GAP, que representa la diferencia entre las principales cargas positivas (cationes) y negativas (aniones).

$$\text{Anión GAP} = \text{Na}^+ - (\text{Cl}^- + \text{HCO}_3^-) = 10 \pm 2$$

Anión GAP aumentado (normoclorémicas)		Anión GAP normal (hiperclorémicas)	
Acúmulo de ácidos	Disminución en la eliminación de ácidos	Aumento de pérdidas de bicarbonato	Disminución de la regeneración renal de bicarbonato
Acidosis láctica Cetoacidosis diabética Metabolopatías Intoxicaciones	Insuficiencia renal crónica (IRC)	Diarrea aguda Diuréticos Laxantes	Acidosis tubular Hiperaldosteronismo



CLÍNICA Y DIAGNÓSTICO

GRADOS DE ACIDOSIS METABÓLICA

	pH	HCO ₃ - (mEq/L)	Exceso de bases
Leve	7,20 – 7,30	10 – 15	0 – (-14)
Moderada	7,10 – 7,19	5 – 9	-15 – (-25)
Grave	< 7,10	< 5	< -25

SIGNOS Y SÍNTOMAS (dependen de la etiología)

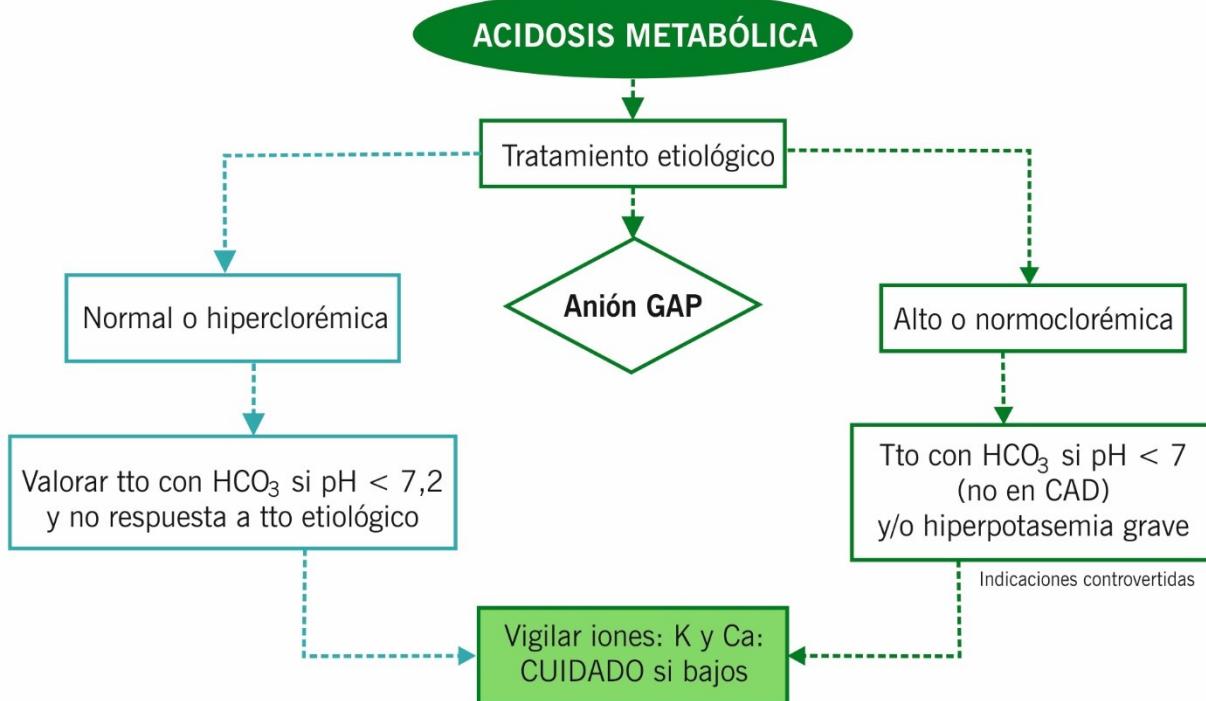
PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Moderados	Graves	
Respiración de Kussmaul	Coma	- Sangre: Bioquímica básica, ionograma, hemograma, gasometría venosa.
Náuseas/vómitos	Edema pulmonar	- Orina: Sedimento, iones y pH
Taquicardia	Disminución contractilidad cardiaca	- ECG: Casos graves
Cefalea	Hipotensión	
Convulsiones	Shock	
Depresión neurológica		

MANEJO

TRATAMIENTO

Etiológico	De la causa subyacente (restauración del volumen vascular en las diarreas agudas o la fluidoterapia y la insulina en las cetoacidosis diabéticas)	
Bicarbonato	Objetivo	Elevar el pH a 7,20
	Previamente	<ul style="list-style-type: none"> - Valorar hipopotasemia subyacente (por cada 0,1 unidad que disminuye el pH, el K+ plasmático aumenta 0,6 mEq/L). - La corrección rápida puede causar síntomas de hipocalcemia (en la acidosis se produce un aumento del calcio iónico)
	Fórmulas	$\text{Déficit de bicarbonato (mEq)} = 0.3 \times \text{EB} \times \text{kg}$ $\text{Déficit de bicarbonato (mEq)} = 0.5 \times (\text{HCO}_3^- \text{ deseado [8-12 mEq/L]} - \text{actual}) \times \text{kg}$
	Presentación	HCO ₃ - 1M (1 ml = 1 mEq, que habrá que diluir al menos 1:1) y HCO ₃ - 1/6 M (6 ml = 1 mEq)
	Pauta	Administrar 1/3 o 1/2 del déficit en 1 hora. Control gasométrico tras 1 hora, y si sigue habiendo indicaciones de corrección, se calculará de nuevo el déficit y se procederá de la misma forma. Emergencia: administrar 0,5-1 mEq/Kg, a pasar en 1 hora





ALCALOSIS METABÓLICA

DEFINICIÓN

Aumento del pH sanguíneo por encima de 7,45 por aumento del bicarbonato sanguíneo (por aporte excesivo o pérdida de hidrogeniones).

Para que la alcalosis se mantenga en el tiempo, tiene que haber una alteración en la excreción renal de bicarbonato. Esto se produce en la disminución del volumen circulante, la hipopotasemia o hipocloremia, el hiperaldosteronismo o la insuficiencia renal grave.

En los niños la causa más frecuente son los vómitos. También es frecuente en pacientes tratados con diuréticos (del asa o tiazídicos).

CLÍNICA Y DIAGNÓSTICO

SÍGNOS Y SÍNTOMAS

(Dependen de la etiología. Mayoría asintomáticos)

	SÍGNOS Y SÍNTOMAS	PRUEBAS COMPLEMENTARIAS
De hipovolemia	Sed, astenia y letargia	- Sangre: Bioquímica básica, ionograma, hemograma, gasometría venosa.
De hipopotasemia	Debilidad muscular, hiperreflexia, disminución de la contractilidad cardiaca, arritmias	- Orina: Sedimento, iones (incluyendo cloro), pH y bicarbonato - ECG: casos graves
Alteraciones ECG	Depresión ST, disminución onda T, aparición onda U	
Neurológicos	Confusión, estupor y convulsiones	
Respiratorios	Hipoxemia por disminución de la ventilación	

MANEJO

TRATAMIENTO

Etiológico	Frenando la pérdida de hidrogeniones y corrigiendo los déficits existentes (hipovolemia, hipocloremia, hipopotasemia).
Vómitos	Inhibidores de la bomba de protones o antihistamínicos antiH2.
Diuréticos	Pacientes en tratamiento con diuréticos de asa o tiazidas o con signos de hiperaldosteronismo cambiar diurético por uno “ahorrador de potasio” (espironolactona o amiloride).
Ingreso UCI	Si pH > 7.65 y/o la pCO2 > 60 mmHg se debe plantear



ACIDOSIS RESPIRATORIA

DEFINICIÓN

Disminución del pH sanguíneo por debajo de 7,35 por aumento de pCO₂. Se produce por una hipoventilación alveolar cuya etiología puede ser pulmonar, neuromuscular o central.

CLÍNICA Y DIAGNÓSTICO

SIGNOS Y SÍNTOMAS		PRUEBAS COMPLEMENTARIAS
Moderados	Graves	<ul style="list-style-type: none"> - Sangre: hemograma, bioquímica y gasometría - Orina: sedimento, iones y pH - Rx tórax: si sospecha de enfermedad cardiovascular - ECG: casos graves
Disnea/taquipnea/tiraje Taquicardia/hipotensión Cefalea/visión borrosa	Arritmias Confusión/convulsiones/hipertensión intracranal	

MANEJO

TRATAMIENTO (se basa en dos pilares)

Etiológico	Por ejemplo: broncodilatadores en broncoespasmo, adrenalina nebulizada en laringitis severa o adrenalina intramuscular en shock anafiláctico
Respiratorio	Asegurar vía aérea y buena ventilación y oxigenación, llegando a precisar, en los casos que cumplan criterios, ventilación mecánica no invasiva o invasiva.

ALCALOSIS RESPIRATORIA

DEFINICIÓN

Aumento del pH sanguíneo por encima de 7,45 con por disminución de pCO₂. Se produce por una hiperventilación, cuya etiología puede ser múltiple (pulmonar, central, hipoxia, drogas...), siendo la causa más frecuente la crisis de ansiedad.

CLÍNICA Y DIAGNÓSTICO

SIGNOS Y SÍNTOMAS		PRUEBAS COMPLEMENTARIAS
Respiratorio	Taquipnea	<ul style="list-style-type: none"> - Sangre: hemograma, bioquímica y gasometría - Orina: sedimento, iones y pH - Rx tórax: si sospecha de enfermedad cardiovascular - ECG: casos graves
Neurológico	Parestesias, calambres, espasmos carpopedales, tetania	
Cardiovascular	Mareo, síncope, taquiarritmias	

MANEJO

TRATAMIENTO (se basa en dos pilares)

Etiológico	De la causa subyacente
Respiratorio	Hacer respirar en un sistema de bolsa cerrada o uso de benzodiacepinas



BIBLIOGRAFÍA

1. González JM, Milano G. Trastornos hidroelectrolíticos. Equilibrio ácido base en pediatría. An Pediatr Contin. 2014; 12: 300-11.
2. Rice M, Ismail B, Pillow MT. Approach to metabolic acidosis in the emergency department. Emerg Med Clin North Am. 2014; 32: 403-20.
3. Kher K, Sharron M. Approach to the child with metabolic acidosis. [Monografía en Internet]. Walthman (MA): UpToDate; 2021. Disponible en: <http://www.uptodate.com/>
4. Romero MF, Rossano AJ. Acid-Base Basics. Semin Nephrol. 2019 Jul;39(4):316-327.
5. Adrogue HJ, Madias NE. Assessing Acid-Base Status: Physiologic Versus Physicochemical Approach. Am J Kidney Dis 2016; 68: 593-802



1002 – ALTERACIONES ELECTROLÍTICAS

*Agudo Montore, Pedro
Montero Valladares, Cristina
Rodríguez Lima, Marta Macarena*

SODIO (Na)

Es el principal catión extracelular siendo el principal determinante de la osmolaridad plasmática efectiva. Valores normales: 135-145 mEq/L.

HIPONATREMIA

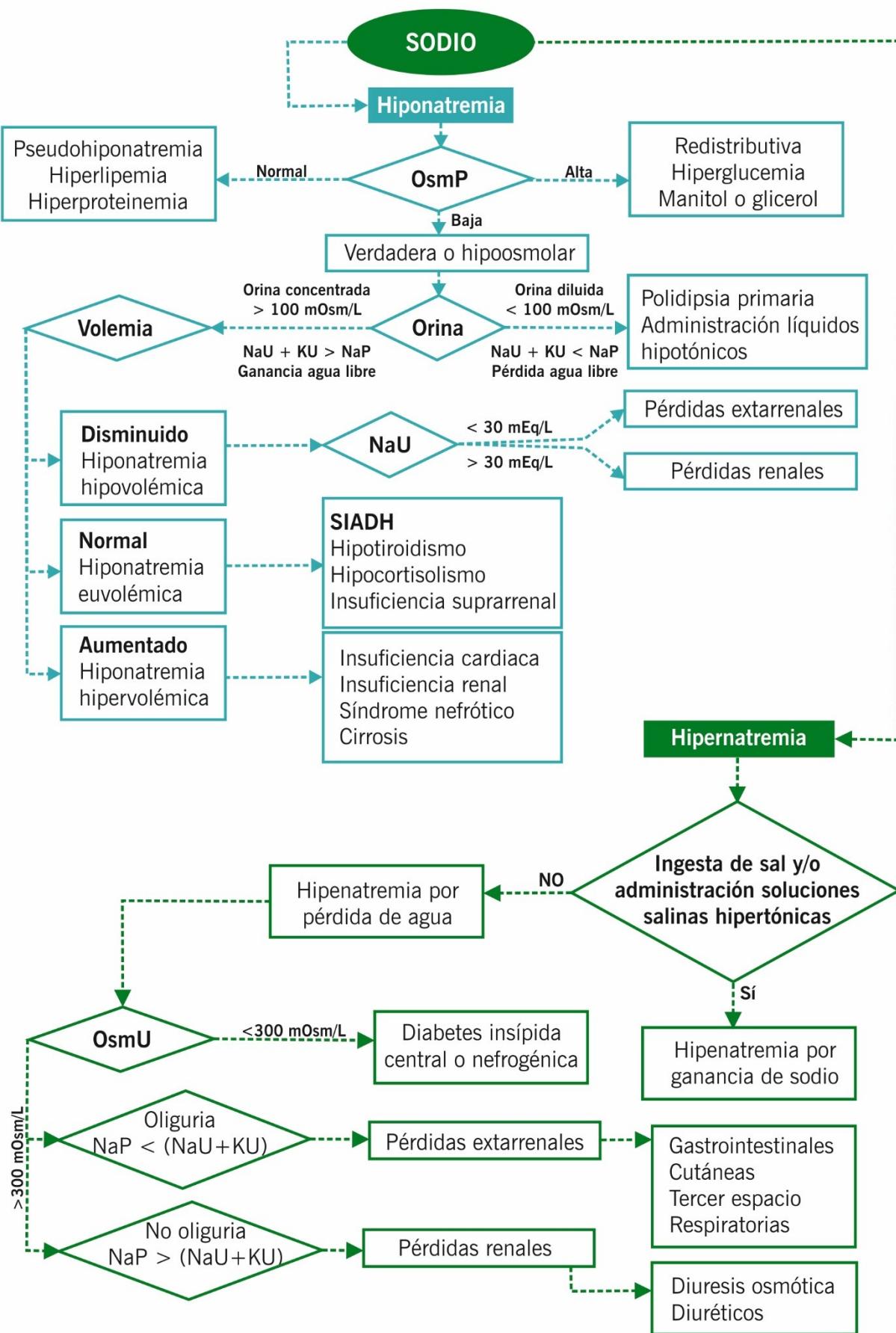
DEFINICIÓN

$\text{Na}_p < 135 \text{ mEq/L}$. Es la alteración electrolítica más frecuente en niños, sobre todo en hospitalizados. Es el resultado de una ganancia de agua libre en el organismo por la incapacidad renal para excretarla. Frecuentemente es secundaria a una secreción inadecuada de hormona antidiurética (SIADH) presente en numerosas patologías que precisan ingreso hospitalario o a una hipovolemia importante (ej GEA). También se puede producir o exacerbar si administrados líquidos hipotónicos intravenosos.

CLÍNICA

SIGNOS Y SÍNTOMAS		GRAVEDAD (mEq/L)	CRONICIDAD
Moderados	Graves (edema cerebral)	Leve: 130-135 Moderada: 125-129 Grave: < 125	Aguda < 48 horas (> síntomas) Crónica > 48 horas (< síntomas)
Náuseas Cefalea Somnolencia Desorientación	Vómitos Estupor Coma Convulsiones		

DIAGNÓSTICO



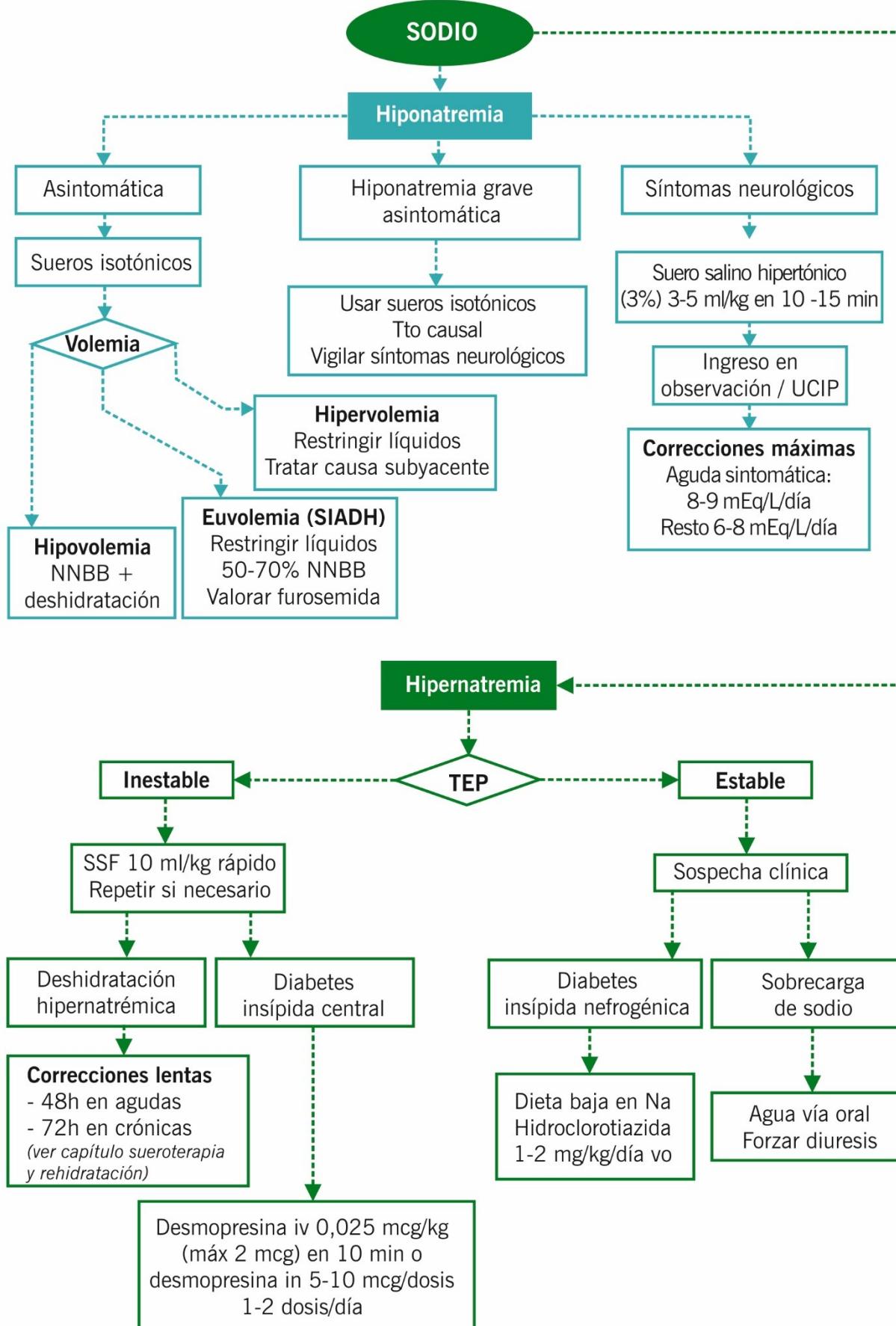


PRUEBAS COMPLEMENTARIAS A SOLICITAR

Sangre	Glucemia, sodio, potasio, creatinina, urea, proteínas totales, osmolaridad plasmática, equilibrio ácido básico
Orina	Sodio, potasio, creatinina, osmolaridad, pH



MANEJO





HIPERNATREMIA

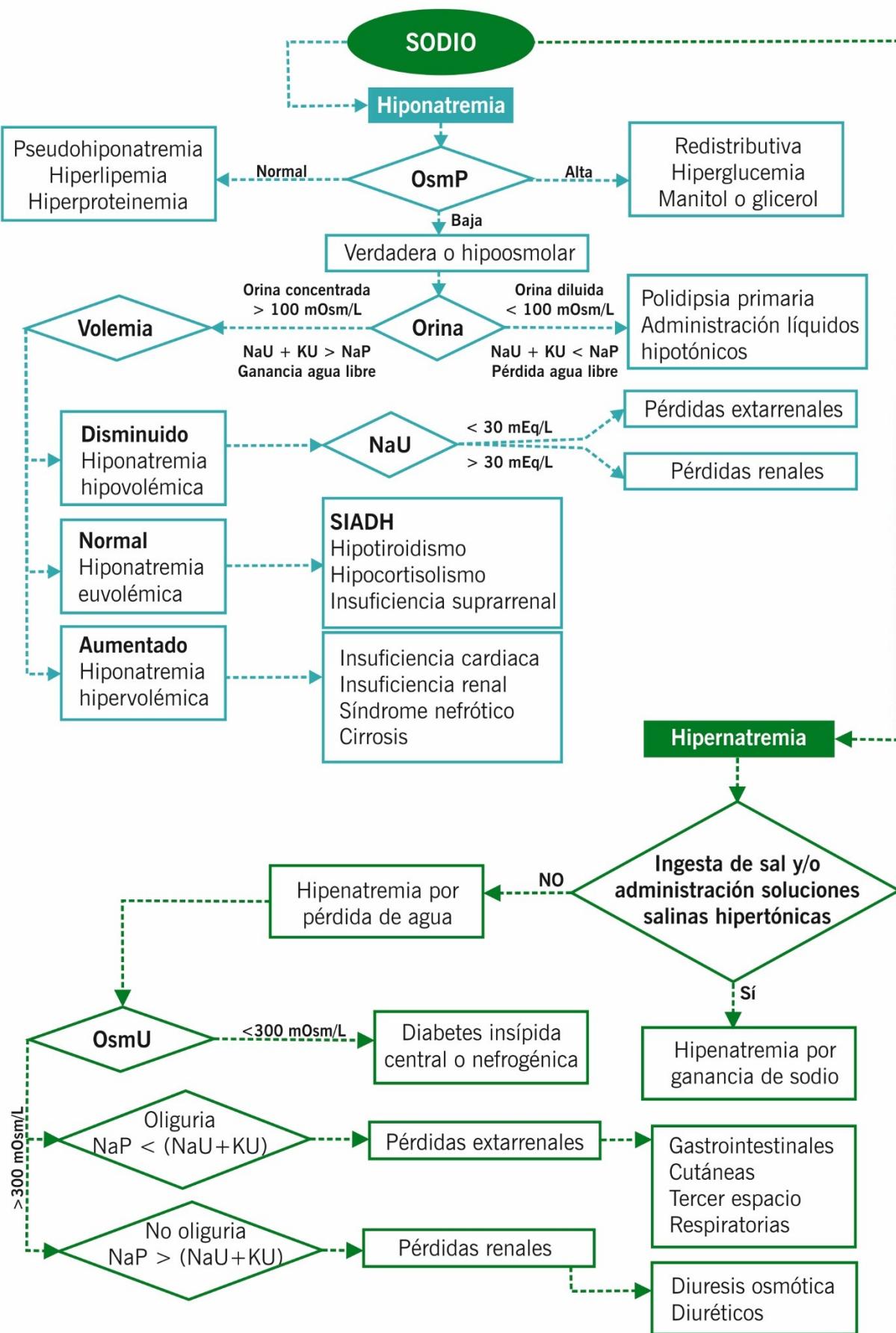
DEFINICIÓN

$\text{Na}_p > 145 \text{ mEq/L}$. Es el resultado de un déficit de agua libre debido principalmente a una incapacidad de acceso libre a la misma (neonatos o lactantes) o a diarrea acuosa severa.

CLÍNICA

SIGNOS Y SÍNTOMAS		GRAVEDAD (mEq/L)	CRONICIDAD
Moderados	Graves (deshidratación neuronal)	Leve: 145-150 Moderada: 151-170 Grave: > 170	Aguda < 24 horas Crónica > 24 horas
Irritabilidad Hipertonia Hiperreflexia Sed intensa	Hemorragias intracerebrales Coma Convulsiones		

DIAGNÓSTICO



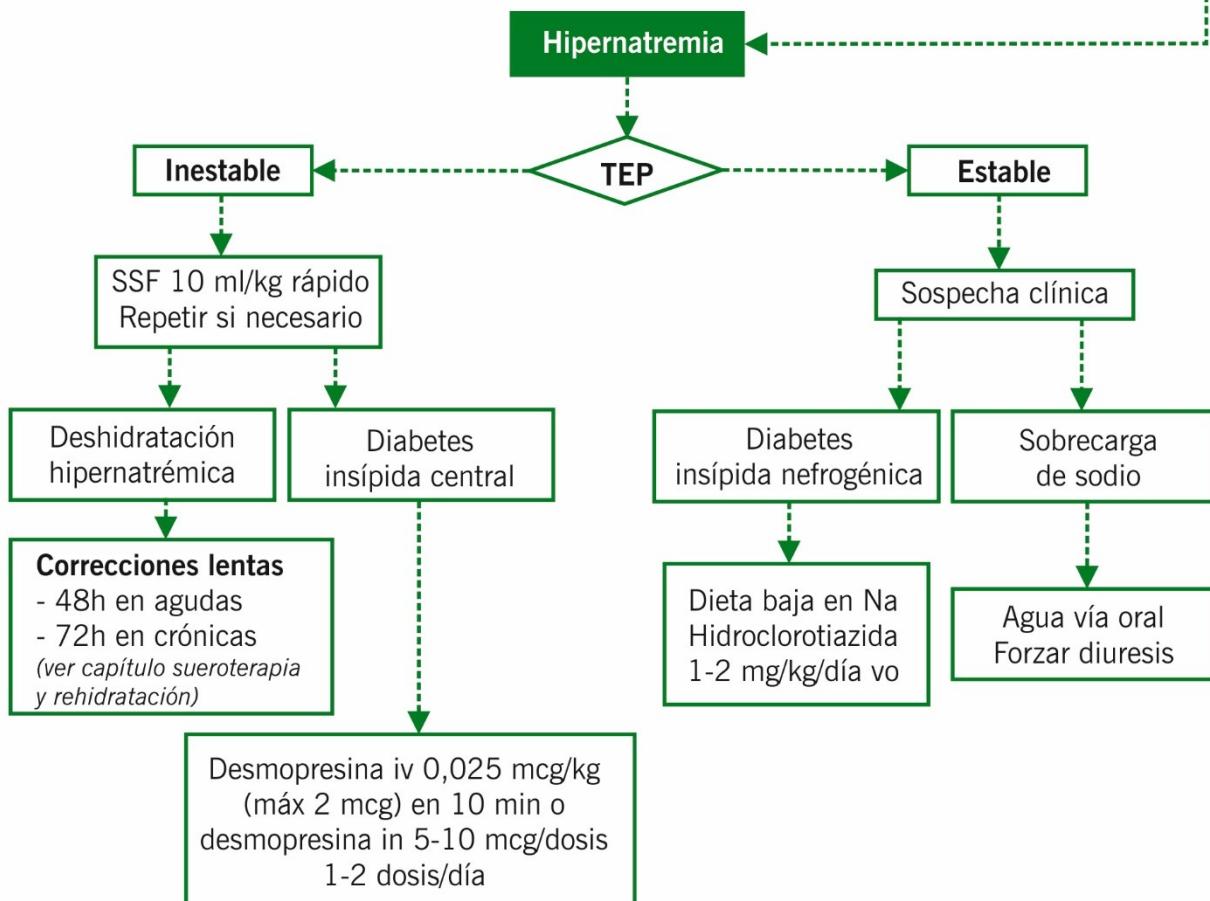
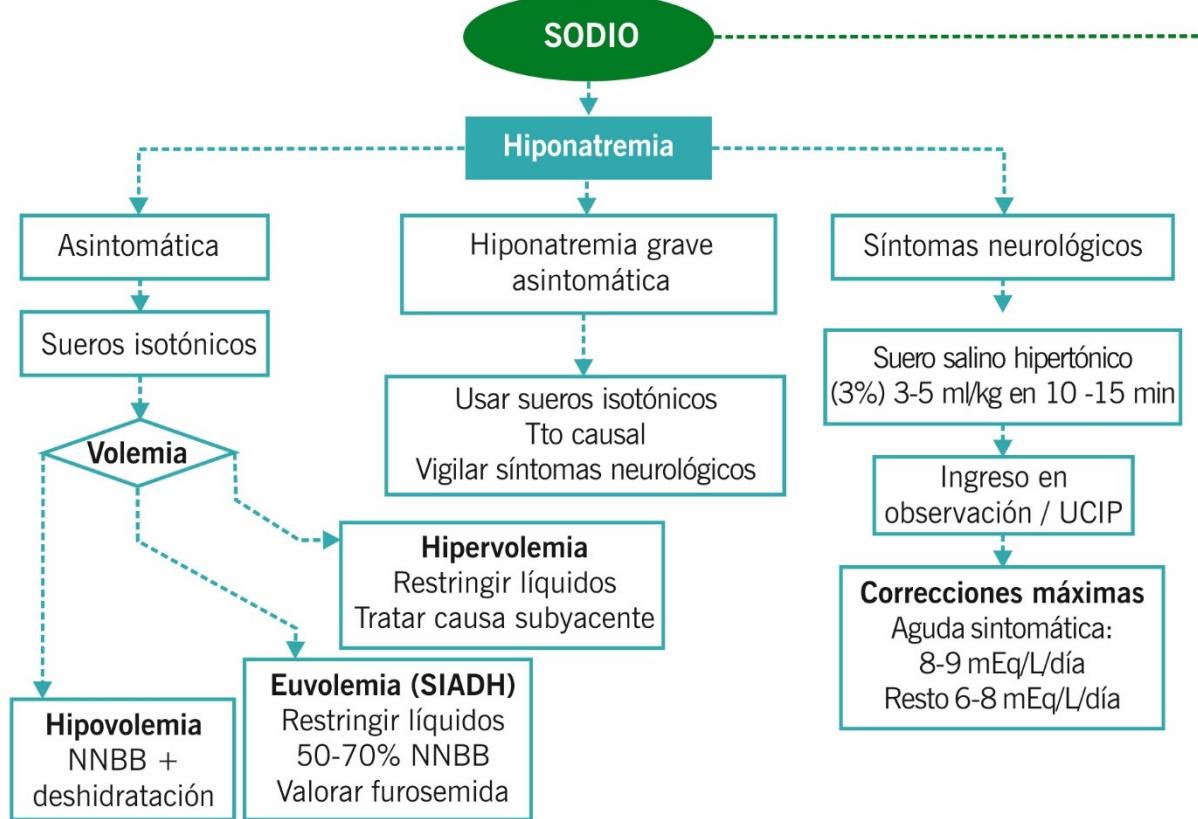


PRUEBAS COMPLEMENTARIAS A SOLICITAR

Sangre	Glucemia, sodio, potasio, creatinina, urea, proteínas totales, osmolaridad plasmática, equilibrio ácido básico
Orina	Sodio, potasio, creatinina, osmolaridad, pH



MANEJO





POTASIO (K)

El potasio es el principal catión intracelular. Valores normales: 3,5-4,5 mEq/L.

HIPOPOTASEMIA

DEFINICIÓN

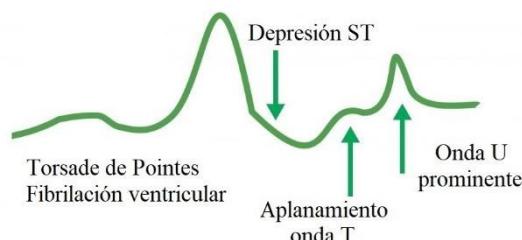
$K < 3,5$ mEq/L. Puede aparecer por tres mecanismos: redistribución hacia el espacio intracelular, pérdidas extrarrenales (habitualmente digestivas) o pérdidas renales.

CLÍNICA

(Suele aparecer con $K < 3$ mEq/L)

Cardiovasculares

Trastornos de la conducción y del ritmo cardíaco (ver imagen).



Neuromusculares

Hipotonía, debilidad muscular, parestesias, mialgias y rabdomiólisis.

Renales

Polidipsia y poliuria, coma hepático, edemas y alcalosis metabólica

Intestinales

Estreñimiento e íleo paralítico.

DIAGNÓSTICO

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS A SOLICITAR

Sangre Glucemia, sodio, potasio, creatinina, urea, proteínas totales, osmolaridad plasmática, equilibrio ácido básico

Orina Sodio, potasio, creatinina, osmolaridad, pH

ECG Ritmo, frecuencia, eje, ondas, intervalos



HIPERPOTASEMIA

DEFINICIÓN

$K > 5,5 \text{ mEq/L}$. Puede aparecer por tres mecanismos: aumento del aporte de potasio, disminución en su eliminación o redistribución hacia el exterior de la célula.

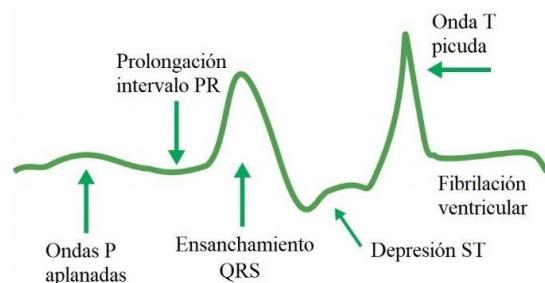
Es la más grave de las alteraciones electrolíticas, porque puede provocar arritmias ventriculares fatales en minutos.

CLÍNICA

(Generalmente con $K > 7 \text{ mEq/L}$)

Cardiovasculares

Trastornos de la conducción y del ritmo cardíaco (ver imagen).



Neuromusculares

Debilidad muscular, parestesias, parálisis flácida, tetanía e hiperreflexia

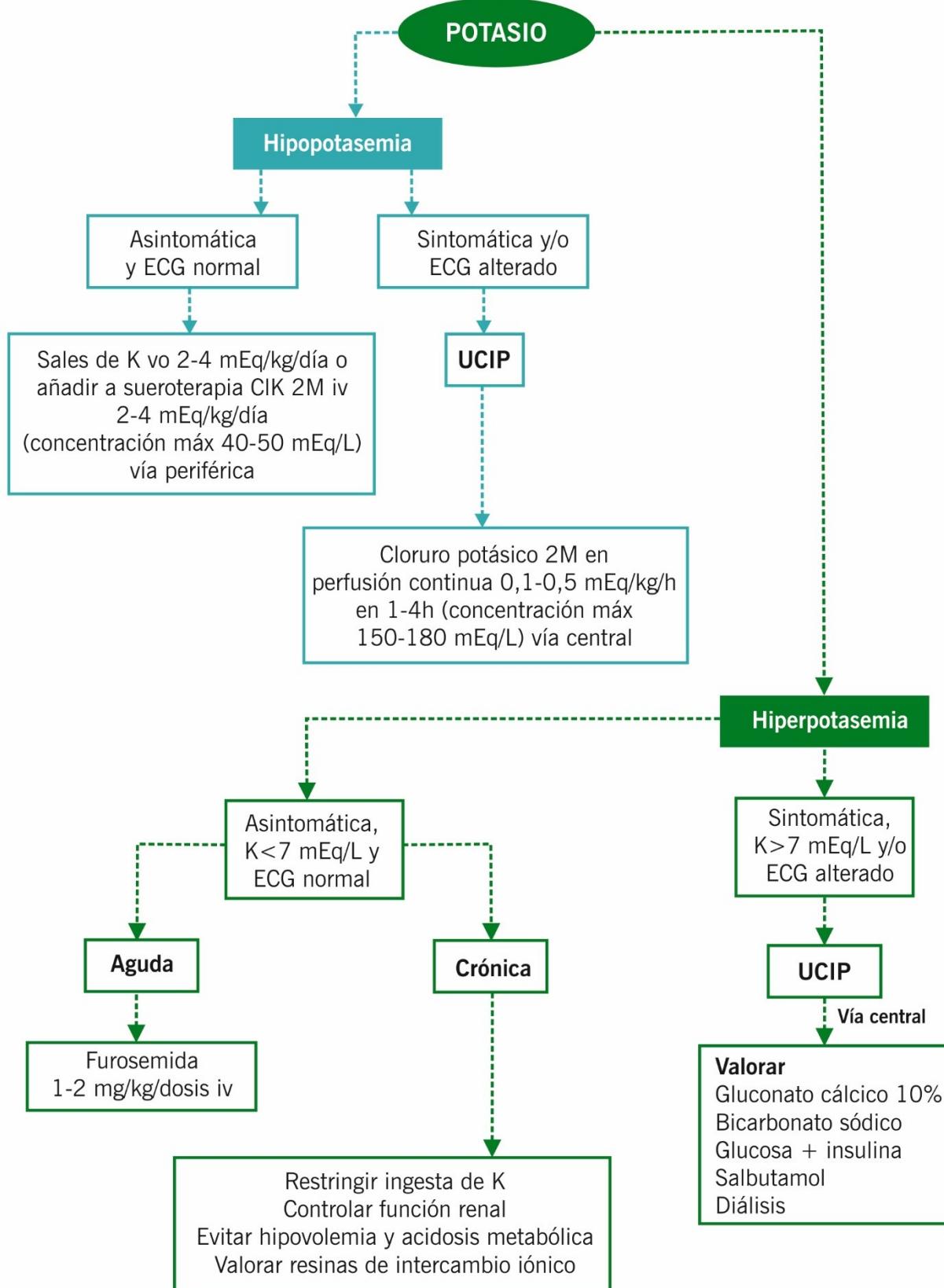
DIAGNÓSTICO

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS A SOLICITAR

Sangre	Glucemia, sodio, potasio, creatinina, urea, proteínas totales, osmolaridad plasmática, equilibrio ácido básico
Orina	Sodio, potasio, creatinina, osmolaridad, pH
ECG	Ritmo, frecuencia, eje, ondas, intervalos



MANEJO





CALCIO (Ca)

El 99% del calcio se encuentra en el hueso. En el plasma el calcio se encuentra en un 40% unido a proteínas, un 54% es calcio iónico y un 6% está unido a iones. El calcio iónico es la forma fisiológicamente activa y es la que produce las manifestaciones clínicas.

Los valores normales de calcio plasmático son 8,5-10,5 mg/dL y de calcio iónico 1-1,3 mmol/L.

Equivalencias: 1 mMol = 2 mEq/L = 4 mg/dL

HIPOCALCEMIA E HIPERCALCEMIA

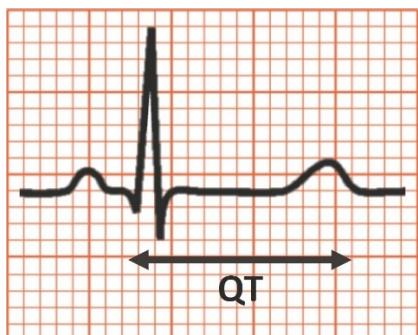
DEFINICIÓN

	Calcio plasmático	Calcio iónico
Hipocalcemia	< 8,5 mg/dl	< 1 mmol/L
Hipercalemia	> 10,5 mg/dl	> 1,3 mmol/L

CLÍNICA

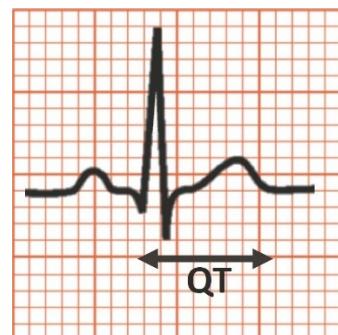
	Hipocalcemia	Hipercalemia
Neuromusculares	Parestesias, mialgias, hiperreflexia, espasmos y tetania	Debilidad muscular, hipotonía e hiporreflexia
Cardiovasculares	Hipotensión, disfunción miocárdica y alteraciones ritmo cardiaco*	Hipertensión, alteración contractilidad cardiaca y alteraciones ritmo cardiaco**
Neurológicos	Psicosis, delirio y convulsiones	Irritabilidad, cefalea, confusión mental y convulsiones
Respiratorios	Laringoespasmo, broncoespasmo y apnea	
Renales		Poliuria, polidipsia, hipercalciuria, nefrocalcinosis y nefrolitiasis,
Digestivos		Anorexia, náuseas, vómitos, dolor abdominal y estreñimiento

HIPOCALCEMIA



* Prolongación ST y QT

HIPERCALCEMIA



** Disfunción nodo sinusal
Acortamiento ST y QT

Imágenes obtenidas de <https://litfl.com/hypercalcemia-ecg-librar>



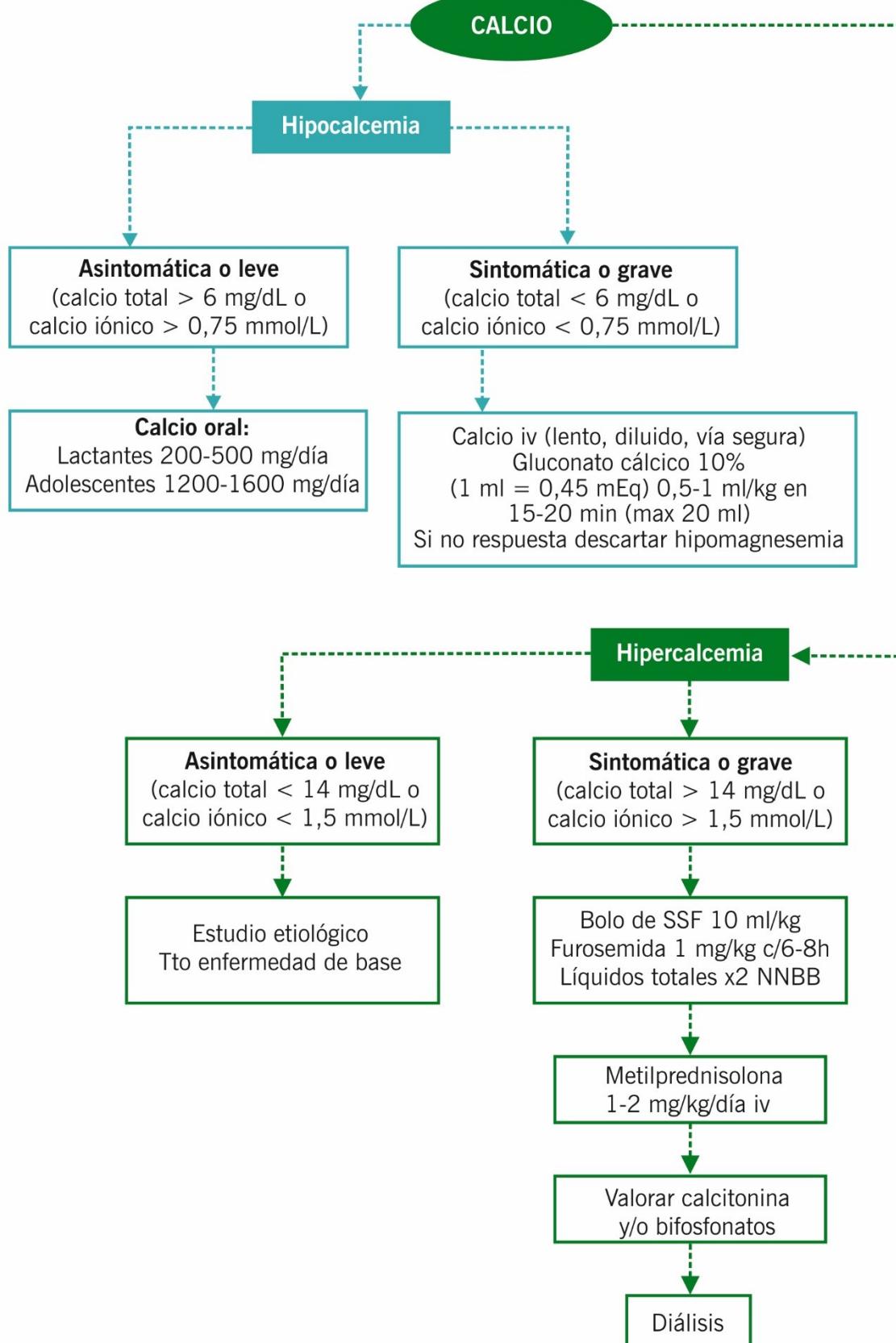
DIAGNÓSTICO

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS A SOLICITAR

Sangre	Glucemia, sodio, potasio, calcio, fósforo, magnesio, creatinina, urea, proteínas totales, osmolaridad plasmática, equilibrio ácido básico
Orina	Calcio, fósforo, creatinina, osmolaridad, pH
ECG	Ritmo, frecuencia, eje, ondas, intervalos



MANEJO





BIBLIOGRAFÍA

1. García MA, López MA, Molina JC. Manual para el diagnóstico y tratamiento de la deshidratación y de los trastornos hidroelectrolíticos en urgencias de pediatría. 1º edición. Madrid: Ergon; 2018
2. Pou J. Urgencias en pediatría, protocolos diagnóstico-terapéuticos. 5º edición. Barcelona: Ergon; 2014
3. Sociedad y Fundación Española de Cuidados Intensivos Pediátricos [Sede Web]. De González JC, Hernández A. Trastornos electrolíticos graves. Disponible en: <https://www.secip.com/publicaciones-relacionadas/protocolos.- Ball SG, Iqbal Z. Diagnosis and treatment of hyponatraemia. Best Pract Res Clin Endocrinol Metab. 2016; 30: 161-73>
4. Somers MJ, Avram ZT. Hypernatremia in children. [Monografía en Internet]. Walthman (MA): UpToDate; 2021. Disponible en: <http://www.uptodate.com/>
5. Somers MJ, Traum AZ. Hypokalemia in children. [Monografía en Internet]. Walthman (MA): UpToDate; 2021. Disponible en: <http://www.uptodate.com/>



1003 – CRISIS TIROTÓXICA

**Jiménez Cabeza, Silvia
Jiménez Martín, Idoia
García García, Emilio**

DEFINICIÓN

La crisis tirotóxica o tormenta tiroidea es una exacerbación de la sintomatología hipertiroides que conlleva un riesgo vital.

Se define cuando a los síntomas habituales de hipertiroidismo se añade hipertermia, disfunción cardiovascular, hepática o neurológica. No hay un diagnóstico analítico de este cuadro, es exclusivamente clínico.

Su presentación es excepcional en la infancia. Con mucha más frecuencia llegarán a urgencias niños y adolescentes con hipertiroidismo descompensado o sintomático sin cumplir criterios de crisis tirotóxica.

Puede precipitarse por factores intercurrentes, tales como infecciones, traumatismos o cirugía, interrupción brusca del tratamiento antitiroideo o sobrecarga de yodo (uso de contrastes iodados, tratamiento con radioyodo, etc).

CLÍNICA Y DIAGNÓSTICO

CLÍNICA

De hipertiroidismo:

- Temblor, inquietud, hiperactividad, nerviosismo
- Taquicardia, hipertensión, sudoración
- Bocio, mirada fija, exoftalmos
- Pérdida de peso, hiperfagia, diarrea
- Neonato: fontanela estrecha, microcefalia

De crisis tirotóxica:

- Fiebre muy alta, mayor taquicardia, arritmias
- Insuficiencia cardiaca, hidrops neonatal
- Náuseas, vómitos, dolor abdominal
- Hepato/esplenomegalia, ictericia / colestasis hasta fallo hepático
- Agitación, psicosis, delirio, convulsiones, disminución de conciencia hasta coma

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

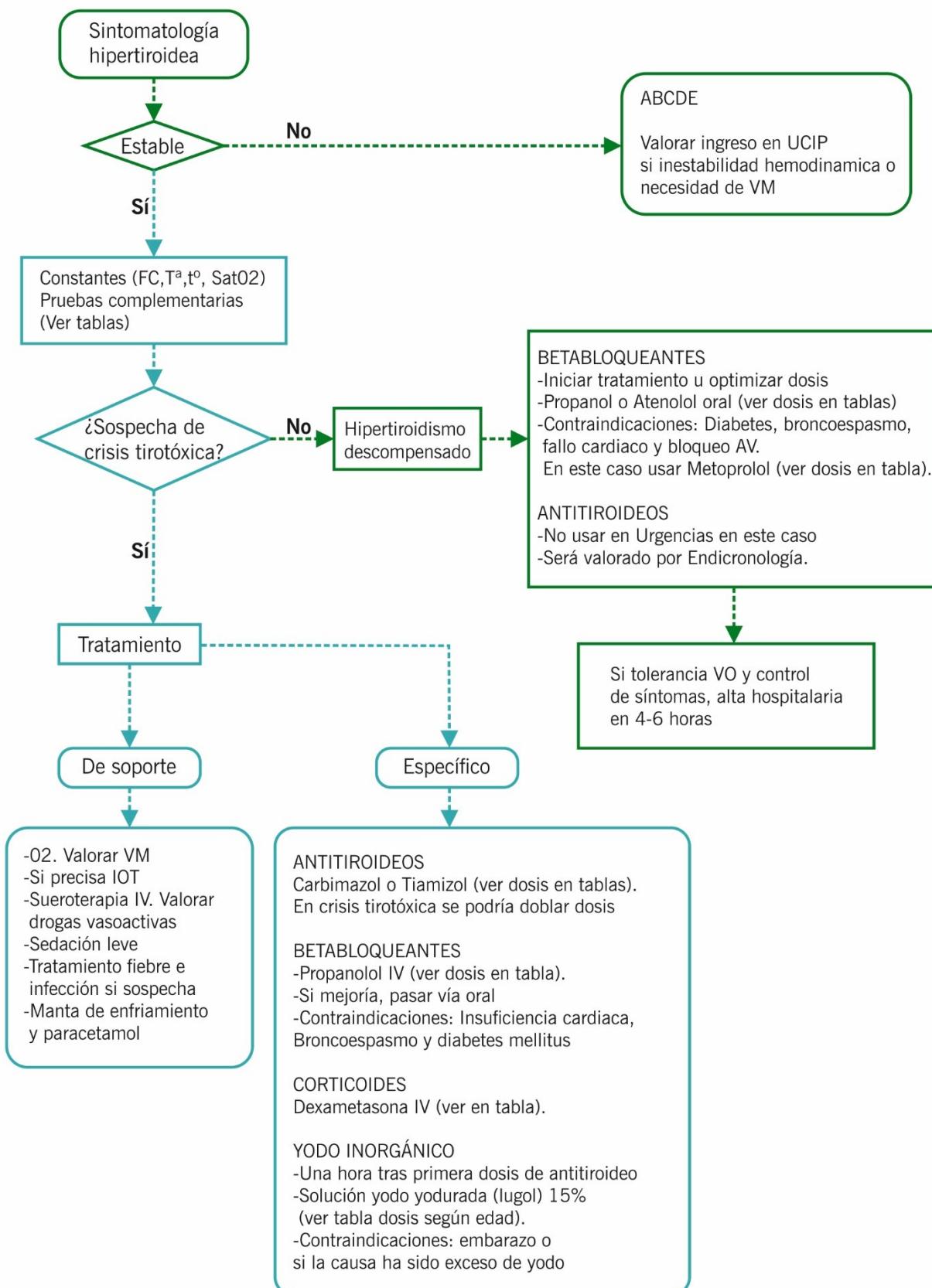
El diagnóstico de una crisis tirotóxica es clínico.

Pruebas complementarias (si disponibles, nunca demorar el inicio del tratamiento):

- TSH (tirotropina), T4 libre, T3 libre, anticuerpos anti receptor de la TSH y antiperoxidasa (con hoja de consulta a Bioquímica cursar la muestra vía urgente).
- hemograma, bioquímica con iones, perfil renal, hepático, gasometría, reactantes.
- valoración cardiológica
- cultivos, si sospecha de infección, previos a antibioterapia.



ALGORITMO





TRATAMIENTO DE LA CRISIS TIROTÓXICA O TORMENTA TIROIDEA

TRATAMIENTO DE LA CRISIS TIROTÓXICA O TORMENTA TIROIDEA

1. Tratamiento específico

BETABLOQUEANTE IV

Propranolol 0,01-0.10mg/kg/dosis IV en 10 minutos, cada 4 horas. Las primeras dosis no deben pasar de un máximo de 1 mg, después se puede ir aumentando dosis hasta 10 mg/ 4 h vigilando tensión arterial (TA), hasta conseguir que se normalice la frecuencia cardiaca (FC).

Esmolol, betabloqueante de acción corta, bolo IV 250-500 μ g/kg seguido de una perfusión de 50 μ g/kg/min. Primera elección en insuficiencia cardiaca, permite ir subiendo la perfusión según FC y TA y llegar hasta 300 μ g/kg/min.

CORTICOIDES

Dexametasona 0,15 mg/kg/dosis, máx 2 mg, cada 4-6 horas IV. Inhibe la liberación de hormonas tiroideas y la conversión de T4 en T3.

ANTITIROIDEOS

Tiamazol (de elección) o carbimazol: dosis habitual 0,5 mg/kg/d/ 8 h (compr de 5 mg). Adultos hasta 45 mg/día/8h. En crisis tirotóxica se pueden dar dosis dobles de las habituales. No hay preparados parenterales. Vía oral, enteral o enema rectal.

YODO INORGÁNICO

1 hora después de la primera dosis de antitiroideo, no antes. Efecto en 12-24 h bloqueando la liberación de hormonas tiroideas y la conversión de T4 a T3. Disponemos solo de la solución yodo yodurada (lugol) 15% a estas dosis durante 5 ó 10 días: neonatos: 1 gota /6-8 h, niños <3 años: 2-3 gotas/6-8 h, > 3 años: 4-6 gotas /6-8 h, púberes: 7-10 gotas /6-8 h, adultos: 10 gotas / 6-8 h. 1 gota (0,05 ml) supone aproximadamente 6,25 mg de yodo.

Se da diluido en bebida o comida oral o por sonda enteral, o rectal en 250 mL de suero fisiológico, por ser irritante de las mucosas. Contraindicado en el embarazo y si la causa de la crisis fue aporte de yodo.

DEPURACIÓN EXTRARENAL

Plasmaféresis, hemoperfusión o hemodiálisis en casos refractarios a otros tratamientos

2. Tratamiento de soporte simultáneo

Oxigenoterapia. Valorar ventilación mecánica si bajo nivel de conciencia o afectación hemodinámica. Para la intubación:

- evitar atropina y ketamina, por ser taquicardizantes.
- Si se requiere relajación muscular, vecuronio tiene menos efectos vagolíticos.

Sueroterapia IV. Valorar drogas vasoactivas.

Sedación.

Medios físicos de enfriamiento y paracetamol.

Tratamiento enérgico de la fiebre e infecciones.

3. Transición una vez conseguida estabilidad clínica

Descenso de dosis de betabloqueantes y corticoides y paso a vía oral cuando tolere.



TRATAMIENTO ORAL DESDE URGENCIAS PARA EL DOMICILIO EN HIPERTIROIDISMO SIN TORMENTA TIROIDEA

Betabloqueantes orales

Son el tratamiento de primera elección en urgencias por su rapidez de acción, en pocas horas. Prescribirlos si no los tiene o bien optimizar la dosis si los tenía previamente.

Propranolol 1-2 mg/kg/d/ 8h (máximo 120 mg/día) o atenolol 1-2 mg/kg/d/24 h (máximo 100 mg/24 h) son de elección, ya que bloquean la conversión T4 a T3.

Están contraindicados en diabetes (impiden reconocer hipoglucemias), broncospasmo, fallo cardíaco y bloqueo cardíaco. En estos casos: metoprolol 1 - 2 mg/kg/d/12h (adulto 100 mg/12 h), se puede aumentar hasta 6 mg/kg/d /6h.

Antitiroideos

Fuera de la tormenta tiroidea no se requieren de urgencia, se prescribirán por su médico si procede.

CRITERIOS DE INGRESO Y ALTA

Ingreso en observación / planta (según duración de la estancia)

- Intolerancia oral para administración parenteral de la medicación y de los fluidos.

Traslado a cuidados intensivos

- Inestabilidad hemodinámica requiriendo drogas vasoactivas
- Disminución del nivel de conciencia requiriendo soporte ventilatorio
- Necesidad de técnicas de depuración extrarrenal

Alta y derivación a su médico

- Total mejoría y estabilidad clínica y analítica, tolerando por vía oral líquidos y medicación.
- Control de la enfermedad desencadenante de la crisis, si la hubo.



BIBLIOGRAFÍA

1. Sanz Fernández M, Rodríguez Arnao MD. Hipertiroidismo en infancia y adolescencia. *Protoc diagn ter pediatr.* 2019;1:157-69.
2. Ros Pérez P, Manso Pérez A. Urgencias endocrinológicas en pediatría. *Protoc diagn ter pediatr.* 2019;1:307-28.
3. Kahaly GJ, Bartalena L, Hegedus L, Leenhardt L, Poppe K, Pearce SH. 2008 European Thyroid Association guideline for the management of Graves' hyperthyroidism. *Eur Thyroid J.* 2018;7:167-86.
4. Lee HS, Hwang JS. Seizure and encephalopathy associated with thyroid storm in children. *J Child Neurol.* 2011;26:526-8.
5. Ladd JM, Sabsabi B, von Oettingen JE. Thyroid Storm in a toddler presenting as a febrile seizure. *Pediatrics.* 2020;145: e20191920.
6. Cao LY, Wei H, Wang ZL. Neonatal thyroid storm accompanied with severe anaemia. *J Pediatr Endocrinol Metab.* 2015;28:7-8.



1004 – DEBUT DIABÉTICO

Jiménez Cabeza, Silvia
Navarro Moreno, Constanza
Montero Valladares, Cristina

DEFINICIÓN

La diabetes mellitus (DM) es un desorden metabólico caracterizado por hiperglucemia crónica resultante de un déficit insulínico y/o de una respuesta disminuida a la misma. En la infancia y adolescencia la DM tipo 1 supone la mayoría de los casos y su inicio se caracteriza por la presencia de clínica cardinal y glucemia marcadamente elevada.

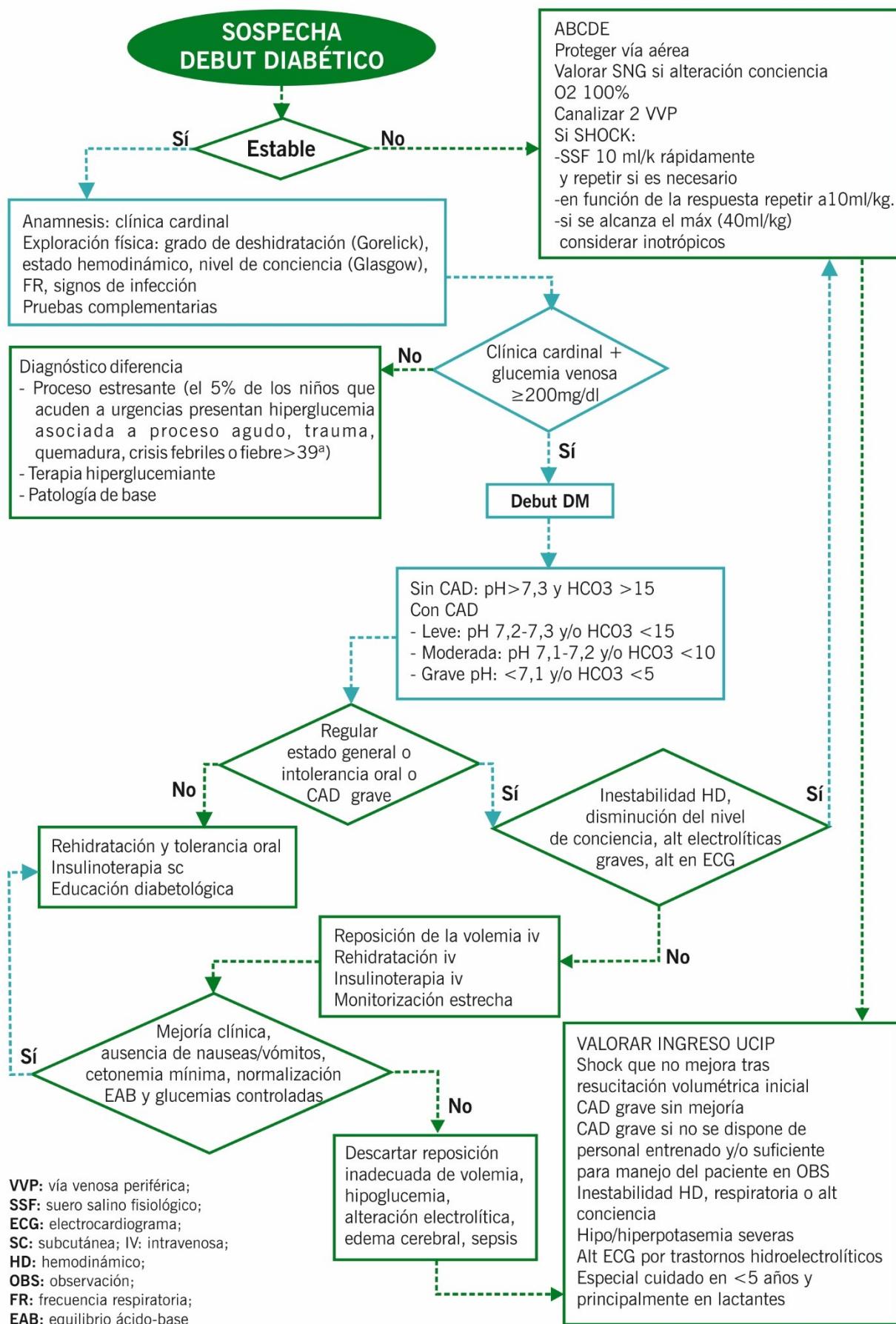
SÍNTOMAS Y SIGNOS	DIAGNÓSTICO
Poliuria	Criterios diagnósticos
Polidipsia	Clínica cardinal de diabetes y glucemia venosa ¹ ≥ 200 mg/dl. <i>Forma de presentación más frecuente en Urgencias Pediátricas.</i>
Pérdida de peso	Glucemia venosa ¹ ≥ 126 mg/dl en ayunas (no ingesta calórica en al menos 8 horas).
Polifagia	Glucemia venosa ¹ ≥ 200 mg/dl a los 120 minutos de una sobrecarga oral de glucosa.
Astenia	<i>Ingesta oral de una solución de glucosa (1,75 g/kg, máx de 75 g).</i>
Nicturia/enuresis secundaria	HbA1c $\geq 6.5\%$.
Infeciones mucocutáneas recurrentes (candidiasis)	<i>La función de la HbA1c aislada en el diagnóstico de diabetes tipo 1 en niños no está clara.</i>
Visión borrosa	
Nauseas/vómitos	
Dolor abdominal	
Anorexia	
Fetor cetósico	Pruebas complementarias
Deshidratación	<ul style="list-style-type: none"> - Glucemia capilar.
Taquicardia	<ul style="list-style-type: none"> - Cetonemia capilar (beta-hidroxibutirato). Negativa: $\leq 0,5$; indicios 0,5-1; positiva: > 1; riesgo CAD ≥ 3 mmol/L. En su defecto, tira reactiva de orina (aceto-acetato y acetona). Positiva $\geq ++$.
Taquipnea	<ul style="list-style-type: none"> - Analítica sangre: glucosa, creatinina, urea, Na, K, P, Mg, PCR, osmolaridad plasmática y hemograma.
Irritabilidad / alteraciones del comportamiento	<ul style="list-style-type: none"> - Gasometría venosa o capilar.
Disminución nivel conciencia	<ul style="list-style-type: none"> - Si sospecha de infección: barrido microbiológico (previo antibioterapia) y/o Rx tórax. La elevación de leucocitos es común en caso de CAD, y no siempre implica infección.

¹ La glucosa capilar constituye un adecuado método de cribado en caso de sospecha clínica de diabetes, si bien, el diagnóstico debe ser siempre confirmado por medio de una determinación de laboratorio (glucemia venosa).

CAD: cetoacidosis daibética



ALGORITMO DE MANEJO





TRATAMIENTO

DEBUT SIN SÍNTOMAS DE GRAVEDAD Y CON ADECUADA TOLERANCIA ORAL (con o sin CAD)

Pueden recibir cuidados y tratamiento en planta de hospitalización. En caso de niños <5 años con CAD o dudas sobre la tolerancia valorar manejo inicial en observación.

Rehidratación vía oral

Es de elección en caso de buen estado general y tolerancia oral adecuada.

La sueroterapia iv, especialmente en bolo, aumenta el riesgo de edema cerebral.

Alimentación

Cálculo kilocalorías diarias (kcal/d)

- Lactantes: 80-120 kcal/kg/d
- Niños <10a: 1000+(edad en años x 100) kcal/d
- Niños ≥10a: 2000-2500 kcal/d

Distribución de los HC (4kcal = 1g; 10g = 1 ración)

- Respetar en lo posible los hábitos de alimentación del niño.
- Desayuno: 15-20%
Media mañana: 10-15%
Almuerzo: 20-30%
Merienda: 10-15%
Cena: 20-30%.
- Restringir HC de absorción rápida salvo hipoglucemia.
- En caso de CAD evitar alimentos grasos.

Insulinoterapia subcutánea

	AAL	AAR	
	Glargina/24h; detemir/12h	Desayuno/Almuerzo	Merienda/Cena
<6a	0.20 UI/kg/día	0.10 UI/kg/dosis	0.05 UI/kg/dosis
≥6a	0.30 UI/kg/día	0.15 UI/kg/dosis	0.10 UI/kg/dosis

AAR: administrar antes de las comidas. Si glucemia <70mg/dl administrar después.

Si glucemia preprandial >150mg/dl aumentar la dosis del AAR según FS (cantidad de glucosa que metaboliza 1UI de insulina). En diabéticos conocidos usar FS según fórmula (ver capítulo Manejo del paciente diabético en Urgencias). En situación de debut usar FS de 100 (<6 años) o 50 (≥6 años).

En lactantes valorar elevar el umbral de glucemia para aumentar insulina a 180-200mg/dl y/o usar FS mayores.

En menores de 2a y si disponibilidad hospitalaria priorizar uso de detemir.

Cuidados y controles

Glucemia capilar preprandial en cada comida, a media mañana y a media noche (2h tras la cena).

Reposo hasta cese de cetosis.

En caso de hipoglucemia (<70mg/dl) ver capítulo “Manejo del paciente diabético en Urgencias”.

AAL: análogo de acción lenta; AAR: análogo de acción rápida; FS: factor de sensibilidad; a: años; HC: hidratos de carbono.



DEBUT CON REGULAR/MAL ESTADO GENERAL, DESHIDRATACIÓN SIGNIFICATIVA O INTOLERANCIA ORAL

En estos casos, los pacientes deben ser ingresados en observación o UCI (ver criterios en algoritmo).

Canalizar 2 vías venosas: una destinada a fluidoterapia en Y y la otra a insulina en perfusión continua + analíticas.

Sueroterapia IV

1º Reposición de la volemia

- Si shock descompensado: bolo SSF 0,9% 10 ml/kg y repetir si es necesario (ver algoritmo).
- Si depleción de volemia sin shock: SSF 0,9% 10 ml/kg/h durante 1-2 horas. Si fuera preciso, repetir en las siguientes horas hasta asegurar volumen efectivo circulante.
- En ausencia de CAD no es necesario reponer la volemia.

2º Rehidratación

Calcular la cantidad de líquidos en 24h (ritmo ml/h)

Necesidades basales (NB) según Holliday + ½ del déficit estimado – líquido infundido para reponer volemia (excepto los bolos usados en caso de shock).

Usar como peso máximo el correspondiente al p97 para la edad.

Se recomienda estimar un déficit >5% en caso de CAD: 5-7% en CAD leve-moderada;

7-10% en CAD grave.

El déficit debe corregirse en 48 horas.

No superar 1,5-2 veces las NB ó 3500ml/m² en 24h.

Orientación del ritmo aproximado de infusión: 4-9 kg: 6 ml/kg/h; 10-19 kg: 5 ml/kg/h; 20-39 kg: 4 ml/kg/h; 40-59 kg: 3,5 ml/kg/h; >60 kg: 3 ml/kg/h.

Tipo de suero

Tonicidad

Sueros isotónicos 0,9% (Na 154mEq/L), especialmente en las primeras 6 horas.

No se recomiendan sueros hipotónicos <0,45% (Na < 77mEq/L).

Glucosa

Añadir cuando la glucemia <300 mg/dl o si desciende de forma acelerada (> 90mg/dl/h).

Ajuste de administración de glucosa:

- Mientras persista la acidosis administrar glucosa para conseguir glucemias entre 200 y 250mg/dl.
- En las primeras 12h mantener glucemias >200mg/dl.

Potasio

Dependiendo de los niveles de potasio en sangre:

- Normopotasemia: añadir potasio al suero a 40mEq/L con el inicio de la insulinoterapia iv.
- Hipopotasemia (<3 meq/L):
 - o Añadir K al principio, en la reposición volumétrica, a 20mEq/L (no en bolos <1h) y no administrar bicarbonato.
 - o Si persiste hay que retrasar el inicio de la insulina hasta K >2,5-3 mEq/L.
 - o Si hipokaliemia posterior, aumentar aportes una vez iniciada la insulina hasta 60mEq/L (máx en vías periféricas), monitorización horaria y valorar disminuir la perfusión de insulina.
 - o En caso de precisar K a un ritmo >0,5mEq/Kg/h o concentraciones >60mEq/L valorar ingreso en UCIP.
- Hiperpotasemia: añadir potasio al suero a 40mEq/L con el inicio de la insulinoterapia, pero siempre comprobando previamente la diuresis.



Dada la complejidad en el manejo de fluidos y la necesidad de ajustes frecuentes en la concentración de glucosa del suero se recomienda el uso de un “sistema doble bolsa” (conectadas en Y) que permita cambios rápidos del ritmo de cada bolsa según la glucemia:

$$\text{Ritmo (ml/h)} = \text{ritmo A} + \text{ritmo B}$$

Bolsa A (1000ml)	Bolsa A	Bolsa B	S Glucosado
SSF + KCl 2M (40mEq/L)	100%	0%	0%
	50%	50%	5%
Bolsa B (1000ml)	25%	75%	7,5%
S Glucosado 10% + NaCl 20% (154mEq/L) + KCl 2M (40mEq/L)	0%	100%	10%

3º Tratamiento de la acidosis

Se corrige con la rehidratación y la insulinoterapia.

Administrar Bicarbonato:

- si pH <6,9 con alteración de la contractilidad cardíaca, hiperkaliemia potencialmente mortal y/o en caso de compromiso hemodinámico sin respuesta a otras medidas terapéuticas.
- bicarbonato 1M: 1-2 mEq/kg (disuelto en bolo de SSF que se esté administrando) a pasar en 1h.
- puede agravar la hipopotasemia o producir hipocalcemia.

En caso de acidosis hiperclorémica no requiere tratamiento (es secundaria a la administración de grandes cantidades de cloro que contienen los sueros usados). El paciente mejora clínicamente y la cetonemia y el anion GAP disminuyen.

Insulinoterapia IV en perfusión

Insulina regular 0,05-0,10 UI/kg/h (insulina 0,5 ml (50 UI) diluidos en 49,5 ml de suero fisiológico; concentración de la perfusión 1 UI/ml/h).

Inicio tras reposición volumétrica, habitualmente 1-2 horas después de haber iniciado la rehidratación (y siempre que el K sea >2,5 mEq/L, si es menor diferir inicio).

En general, mantener un ritmo de al menos 0,05 UI/kg/h excepto en casos de alta sensibilidad a la insulina: niños muy pequeños, hiperglucemia-hiperosmolar, niños mayores con diabetes estable previa, riesgo inminente de hipoglucemias.

Mantener hasta normalización del estado ácido-base, descenso progresivo de la cetonemia y buena tolerancia oral.

Transición a insulina sc

Si mejoría clínica, ausencia de náuseas/vómitos, normalización del equilibrio ácido-base y glucemias controladas.

Coinciendo con una comida, administrar AAR según pauta indicada previamente.

Suspender insulina IV a los 15 minutos (no realizar transición en traslado del paciente o cambio de turno).



Cuidados y controles

Canalizar dos vías venosas periféricas (a ser posible de grueso calibre). Una se destinará a administrar la fluidoterapia y a realizar extracciones periódicas de sangre; la otra se empleará para administrar la insulina en perfusión continua. (El uso de vías centrales asocia un mayor riesgo de trombosis).

Monitorizar de manera continua: FC, ECG, FR y SatO₂.

Monitorizar cada hora TA, Glasgow, T[°] y balance hídrico (valorar individualmente principalmente si CAD severa con shock o en niños pequeños).

Glucemia capilar horaria.

Cetonemia/cetonuria cada 2 horas (la cetonemia es el marcador más precoz que indica resolución de CAD).

Gasometría cada 2-6 horas (el anion GAP es el marcador más fiable para comprobar la efectividad del tratamiento).

La ventilación mecánica invasiva puede incrementar el riesgo de edema cerebral. Indicada si GSC <8.

Traslado a planta de hospitalización

Estabilidad clínica.

Tolerancia oral conservada que permita continuar con la rehidratación por vía enteral.

EAB normalizado o con alteraciones leves.

Insulinoterapia sc instaurada.

En caso de precisar mantener vía venosa y ante buena tolerancia revalorar la necesidad de fluidos IV y de aportes de glucosa y potasio IV (no se recomienda el uso de concentraciones >40mEq/L al traslado a planta).

SOSPECHA DE EDEMA CEREBRAL

Complicación rara que ocurre típicamente a las 4-12 horas después del inicio del cuadro.

Síntomas: cefalea, vómitos y signos de hipertensión intracranegal.

Manejo:

- Posición semi-incorporada 30°.
- Descartar hipoglucemias y disminuir el ritmo de la suero terapia.
- Suero salino hipertónico 3% 2,5-5 ml/kg en 10-15 minutos o Manitol 20% 0,5-1 g/kg en 15-20 minutos.
- TAC craneal (tras estabilización inicial).



BIBLIOGRAFÍA

1. Couper, J. J., Haller, M. J., Greenbaum, C. J., Ziegler, A. G., Wherrett, D. K., Knip, M., & Craig, M. E. (2018). ISPAD Clinical Practice Consensus Guidelines 2018: Stages of type 1 diabetes in children and adolescents. *Pediatric Diabetes*, 19(July), 20–27. <https://doi.org/10.1111/pedi.12734>
2. Mayer-Davis, E. J., Kahkoska, A. R., Jefferies, C., Dabelea, D., Balde, N., Gong, C. X., Aschner, P., & Craig, M. E. (2018). ISPAD Clinical Practice Consensus Guidelines 2018: Definition, epidemiology, and classification of diabetes in children and adolescents. *Pediatric Diabetes*, 19(June), 7–19. <https://doi.org/10.1111/pedi.12773>
3. Wolfsdorf, J. I., Glaser, N., Agus, M., Fritsch, M., Hanas, R., Rewers, A., Sperling, M. A., & Codner, E. (2018). ISPAD Clinical Practice Consensus Guidelines 2018: Diabetic ketoacidosis and the hyperglycemic hyperosmolar state. *Pediatric Diabetes*, 19(May), 155–177. <https://doi.org/10.1111/pedi.12701>
4. British Society of Paediatric Endocrinology & Diabetes. (2020). BSPED Interim Guideline for the Management of Children and Young People under the age of 18 years with Diabetic Ketoacidosis. Guidelines for the Management of Diabetic Ketoacidosis, August, 16. <https://www.bsped.org.uk/clinical-resources/guidelines>
5. Ferreira, J. P., & Ferraro, M. (2018). Clinical trial of fluid infusion rates for pediatric diabetic ketoacidosis. *Archivos Argentinos de Pediatría*, 116(6), E793–E794. <https://doi.org/10.21037/pm.2018.09.02>
6. DeCoursey, D. D., Steil, G. M., Wypij, D., & Agus, M. S. D. (2013). Increasing use of hypertonic saline over Mannitol in the treatment of symptomatic cerebral edema in pediatric diabetic Ketoacidosis: An 11-year retrospective analysis of mortality. *Pediatric Critical Care Medicine*, 14(7), 694–700.
7. Dhatariya, K. (2016). Blood ketones: Measurement, interpretation, limitations, and utility in the management of diabetic ketoacidosis. *Review of Diabetic Studies*, 13(4), 217–225. <https://doi.org/10.1900/RDS.2016.13.217>
8. Expert Committee on the Diagnosis and Classification of Diabetes Mellitus. (2020). Diabetes Care, Standards of medical care in diabetes-2020. *The Journal of Clinical and Applied Research and Education*, 43 (January).



1005 – DIABETES

Jiménez Cabeza, Silvia
Navarro Moreno, Constanza

HIPOGLUCEMIA

DEFINICIÓN

En los pacientes diabéticos se define como una glucemia < 70 mg/dl.

SÍNTOMAS Y SIGNOS

Adrenérgicos: temblor, palpitaciones, sudoración, palidez.

Neuroglucopénicos: cefalea, somnolencia, dificultad para concentrarse o en el habla, irritabilidad, agitación, visión borrosa, inestabilidad.

Otros: hambre, náuseas, cansancio.

DIAGNÓSTICO

Glucemia capilar o plasmática.

*En caso de MCG comprobar con capilar.

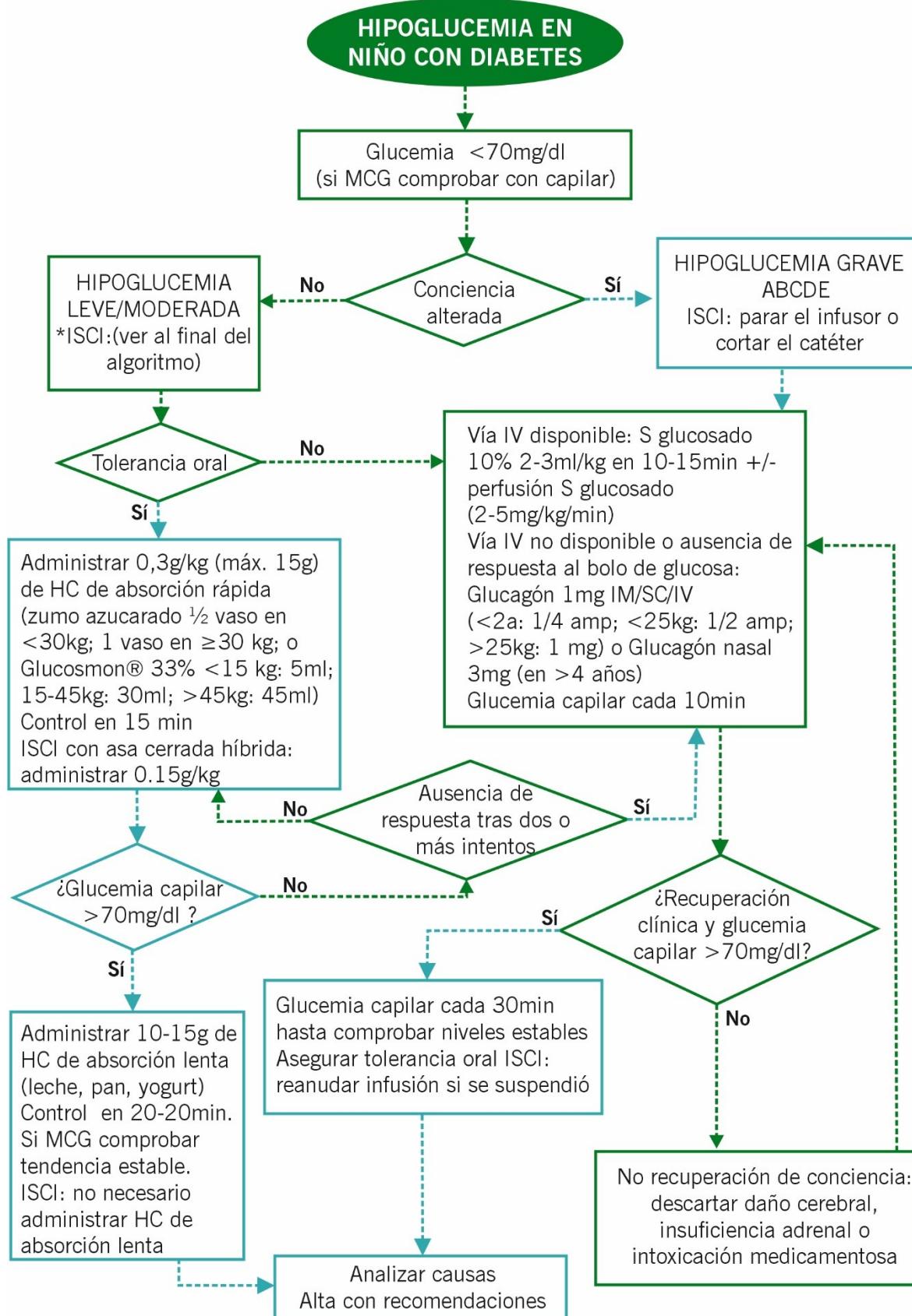
Clasificación de las hipoglucemias:

- Leve (70-54mg/dl) y moderada (<54 mg/dl): se puede tratar por vía oral.
- Grave: deterioro del nivel de conciencia que requiere glucosa iv o glucagón im/in.

*MCG: medidor continuo glucosa. Mide glucosa intersticial por lo que existe un decalaje entre la glucemia capilar y la intersticial de varios minutos



ALGORITMO DE MANEJO HIPOGLUCEMIA



*ISCI: la mayoría de ISCI actuales funcionan en modo asa híbrida (el sensor comunica a la bomba el nivel de glucosa) en la cual la bomba suspende la administración de insulina de forma automática ante riesgo o presencia de hipoglucemias. En caso de tratarse de ISCI sin asa cerrada híbrida y glucosa <50 mg/dl: suspender bomba hasta glucosa >70 mg/dl, y valorar instaurar basal temporal con reducción del 20-50%.

ISCI: infusor subcutáneo de insulina

HC: hidratos de carbono



RECOMENDACIONES AL ALTA

Intentar identificar la causa de la hipoglucemia y valorar la necesidad de ajustar las dosis de insulina.

Evitar factores precipitantes: administración de un exceso de insulina, retraso de la ingesta u omisión de la misma, ejercicio, consumo de alcohol (adolescentes).

Aumentar los controles de glucemia en caso de situaciones de riesgo: consumo de alcohol, enfermedades intercurrentes, disminución de la ingesta, ejercicio prolongado.

Control de glucemia antes de la realización de ejercicio. Valorar consumo de HC según los niveles glucémicos y/o intensidad del ejercicio.

Si controles con glucómetro capilar: al menos 6 mediciones/día y ante sintomatología compatible.

Portador de MCG:

Al menos 10 lecturas/día.

Activar la alarma de hipoglucemia (<70 mg/dl).

Si detecta hipoglucemia o aparecen síntomas compatibles, comprobar con glucómetro capilar.

Vigilar las flechas de tendencia para anticiparse a la aparición de la hipoglucemia:

- (↘) descenso de glucemia a 1-2 mg/dl/min o 30-60 mg/dl en 30 min.
- (↓) descenso de glucemia a >2 mg/dl/min o 60-90 mg/dl en 30 min.

Llevar siempre consigo un glucómetro capilar y alguna fuente de HC de absorción rápida.



HIPERGLUCEMIA

DEFINICIÓN

Una hiperglucemia ≥ 250 mg/dl debe ser tratada de forma precoz con el fin de reducir el riesgo de cetoacidosis diabética (CAD).

Si porta MCG considerar actuar en caso de hiperglucemia $>160-180$ mg/dl con flecha de tendencia ascendente sin esperar a que sobrepase el límite de 250mg/dl.

SIGNOS Y SÍNTOMAS

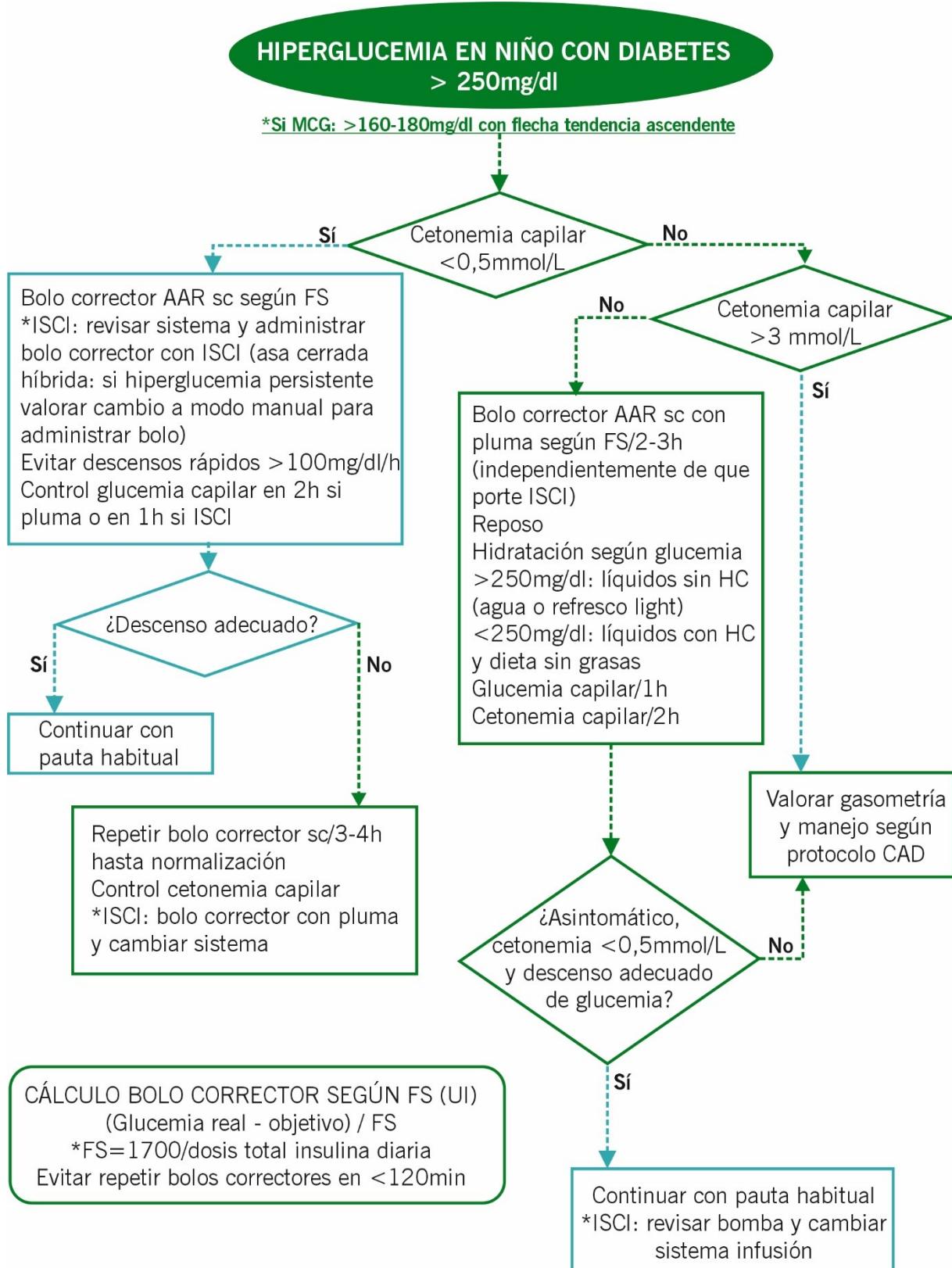
Poliuria, polidipsia, dolor abdominal o vómitos (ver capítulo “Debut diabético”).

Revisión del Sistema de ISCI

- Descartar desconexión o pila agotada.
- Revisar reservorio, su conexión con el catéter y caducidad de la insulina.
- Revisar el catéter en toda su extensión y descartar presencia de aire, sangre o acodamiento.
- Valorar signos de infección cutánea o lipodistrofia en la zona de punción.



ALGORITMO DE MANEJO HIPERGLUCEMIA



AAR: análogo acción rápida;

FS: factor de sensibilidad;

sc: subcutáneo

En caso de ingesta con HC sumar la insulina correspondiente a esa ingesta y la insulina calculada según bolo corrector.
Fórmula **FS:** el numerador es variable en función de la edad, estadio puberal y sensibilidad a la insulina.



MANEJO DEL NIÑO DIABÉTICO EN DÍAS DE ENFERMEDAD

CONSIDERACIONES GENERALES

Cualquier enfermedad puede aumentar el riesgo de hiperglucemia/cetoacidosis (por aumento de las hormonas de estrés o uso de fármacos hiperglucemiantes) o de hipoglucemia (ingesta disminuida, intolerancia o absorción intestinal comprometida).

No se recomienda suspender completamente la insulina.

Medir glucemia cada 2-4h y en caso de MCG prestar mayor atención a las tendencias. Medir cetonemia cada 2-4h si hiperglucemia mantenida.

El objetivo es mantener glucemias entre 70-180mg/dl con cetonemia <0,6 mmol/L.

Aumentar la ingesta hídrica y asegurar una nutrición adecuada.

La enfermedad subyacente debe ser tratada como en cualquier niño sin diabetes.

Se debe administrar la medicación necesaria, aunque conviene usar preparados exentos en sacarosa o elegir comprimidos en lugar de jarabes cuando sea posible.

ENFERMEDAD INTERCURRENTE

HIPERGLUCEMIA

Cetonemia	<0.6 mmol/l		0.6-2.9 mmol/l	≥3 mmol/l
Glucosa	150-400 mg/dl	>400 mg/dl	>150 mg/dl	
AAR	Bolo habitual + corrección según FS. Repetir a las 2h si persiste.	Bolo habitual + corrección según FS + 10%. Repetir a las 2h si persiste.	Bolo habitual + corrección según FS + 10-20%. Repetir a las 2h si persiste y valorar aumentar +50%.	Gasometría y manejo según protocolo CAD.
	Hiperglucemia postpandrial persistente: +10-20%.	Hiperglucemia postpandrial persistente: +10-20%.	ISCI: usar boli.	
AAL	Si se prevé ≥3 días de enfermedad: +20-30%.			
Basal (ISCI sin asa cerrada híbrida)	Si se prevé ≥3 días de enfermedad: +20-50%.			
ISCI asa cerrada híbrida	Valorar intensificar parámetros o pasar a modo manual (en particular si cetona ≥ 0.6 mmol/l).			



HIPOGLUCEMIA

Hidratación (según glucemia):

>250mg/dl: agua, cola light, batido o zumo sin azúcar.

<250mg/dl: suero oral de rehidratación hiposódico fraccionado y frecuente o zumo con azúcar.

Cetonemia (mmol/l)	Ajustar insulina según nuevas recomendaciones	
	Glucosa ≤ 90 mg/dl	90-180 mg/dl
< 0.6	No bolos de insulina. Reducir DDT 20%.	No bolos de insulina.
0.6-0.9	Dar insulina habitual con reducción de DDT 15%.	Dar insulina habitual.
1-1.4	Dar insulina habitual sin reducción cuando glucosa 90-110 mg/dl.	
1.5-2.9		Aumentar DDT +5% o añadir 0.05 UI/kg a los bolos habituales.
≥ 3		

En todos los casos a excepción de glucosa en 90-180 mg/dl sin cetonemia (<0,6 mmol/l) ofrecer líquidos con HC e ingesta de HC extra si buena tolerancia.

*DDT = dosis diaria total (sumar tanto AAR como AAL, o en ISCI basal + bolos).

*AAR: en caso de ingesta reducida se puede administrar tras haber comido, y ajustar dosis según los HC ingeridos.

*ISCI sin asa cerrada híbrida: valorar basal temporal con reducción del 20-50% durante 2-4h o más tiempo.

*ISCI con asa cerrada híbrida: valorar parámetros menos agresivos (objetivo de glucosa temporal más alto o alargar duración de insulina activa).

A tener en cuenta:

El déficit de insulina puede ser causa subyacente de un síndrome emético.

La hipoglucemia con cetonemia positiva requiere la administración de insulina junto a la ingesta de HC.

SITUACIONES ASOCIADAS A INTOLERANCIA ORAL

Sueroterapia IV en Y mediante “sistema doble bolsa”.

Insulinoterapia IV.

Ver capítulo “Debut diabético”.

Ajustes según glucemia	Concentración glucosa en suero	Dosis insulina (UI/kg/h)
>200mg/dl	0%	0.100
150-200mg/dl	5%	0.075
100-150mg/dl	5%	0.050
70-100mg/dl	10%	0.025
<70mg/dl	10%	0

Retirada:

Tras comprobar tolerancia de 1-2 raciones de HC, administrar dosis de AAR sc y suspender insulina iv.

AAL: análogo de acción lenta; BC: bolo corrector.



CRITERIOS INGRESO OBSERVACIÓN/PLANTA

Deshidratación que no mejora.

Vómitos persistentes más de dos horas.

Incapacidad para mantener glucosa >70mg/dl de forma estable.

Reconsulta por reaparición de hipoglucemia en el mismo episodio de enfermedad intercurrente.

Hiperglucemia en aumento a pesar de la insulinoterapia sc.

Cetonemia elevada >1,5 mmol/L a pesar de la insulinoterapia sc y la rehidratación.

Empeoramiento del estado general con hiperventilación, dolor abdominal, decaimiento.

Cuidador no capacitado o necesidad de educación diabetológica básica.

Ansiedad familiar.

*En caso de alta a domicilio se debe recomendar a las familias contactar con el equipo de diabetología en 24-48 horas.

CONSIDERACIONES ESPECIALES SENSORES Y BOMBAS

Medidor continuo de glucosa: dispositivo que mide la glucosa intersticial mediante un sensor e indica la dirección y velocidad del cambio de glucosa. Existen situaciones con menor correlación entre la medición proporcionada por el sensor y el glucómetro capilar: primeras 24 horas de uso, en hipoglucemias e hiperglucemias, y cuando ocurren cambios rápidos de glucosa (posprandial, ejercicio, etc).

Los sistemas de ISCI y los sensores no deben exponerse a equipos de exploración que generen campos magnéticos intensos (rayos X, TC, RM u otro tipo de radiación).

En caso de precisar desconexión del ISCI:

- <30min: no dosis adicional de insulina.
- 30min-3h: administrar un bolo antes de la desconexión correspondiente a la insulina basal que se prevea que se va a perder.
- >3h: administrar AAR sc cada 3h.
- Desconexión >12h: valorar uso de AAL

En caso de cirugía menor:

- No retirar ISCI o cambiar zona punción de la cánula si precisa.
- Mantener insulina basal si precisa aportes de glucosa iv.
- Administrar bolos correctores en función de la glucemia.
- Si hiperglucemia >250mg/dl con cetonemia >0,5mmol/L desconectar ISCI y administrar insulina sc o iv.

En caso de cirugía mayor:

- Suspender ISCI y administrar insulina IV.



BIBLIOGRAFÍA

1. Abraham, M. B., Jones, T. W., Naranjo, D., Karges, B., Oduwole, A., Tauschmann, M., & Maahs, D. M. (2018). ISPAD Clinical Practice Consensus Guidelines 2018: Assessment and management of hypoglycemia in children and adolescents with diabetes. *Pediatric Diabetes*, 19(October), 178–192. <https://doi.org/10.1111/pedi.12698>
2. Jefferies, C., Rhodes, E., Rachmiel, M., Chizo, A. J., Kapellen, T., Abdulla, M. A., & Hofer, S. E. (2018). ISPAD Clinical Practice Consensus Guidelines 2018: Management of children and adolescents with diabetes requiring surgery. *Pediatric Diabetes*, 19(June), 227–236. <https://doi.org/10.1111/pedi.12733>
3. Laffel, L. M., Limbert, C., Phelan, H., Virmani, A., Wood, J., & Hofer, S. E. (2018). ISPAD Clinical Practice Consensus Guidelines 2018: Sick day management in children and adolescents with diabetes. *Pediatric Diabetes*, 19(October), 193–204. <https://doi.org/10.1111/pedi.12741>
4. Ram, H. (n.d.). Tratamiento con infusión continua de insulina en la edad pediátrica Hospital Ramón y Cajal.
5. Torres, J. F. M., Rigual, M. R., Francés, G. Lou, Montañés, N. C., Rubio Cabezas, O., & Argenté Oliver, J. (2019). Actuación ante Enfermedades Intercurrentes Y Descompensaciones En El Niño Diabético. *Anales de Pediatría*, 64(1), 54–64.
6. Chico, A., Aguilera, E., Ampudia-Blasco, F. J., Bellido, V., Cardona-Hernández, R., Escalada, F. J., Fernández, D., Gómez-Peralta, F., González Pérez de Villar, N., Gorgojo, J. J., Mezquita-Raya, P., Morales, C., de Pablos Velasco, P., Palomares, R., Parra, J., Rivero, M. T., & González-Blanco, C. (2020). Clinical Approach to Flash Glucose Monitoring: An Expert Recommendation. *Journal of Diabetes Science and Technology*, 14(1), 155–164. <https://doi.org/10.1177/1932296819841911>
7. Sherr, J. L., Tauschmann, M., Battelino, T., de Bock, M., Forlenza, G., Roman, R., Hood, K. K., & Maahs, D. M. (2018). ISPAD Clinical Practice Consensus Guidelines 2018: Diabetes technologies. *Pediatric Diabetes*, 19(October), 302–325. <https://doi.org/10.1111/pedi.12731>



1006 – ERRORES INNATOS DEL METABOLISMO

López Barea, Irene
Montero Valladares, Cristina
Bueno Delgado, María del Amor

DEFINICIÓN

Los Errores Innatos del Metabolismo (EIM de ahora en adelante) constituyen un grupo amplio y heterogéneo de enfermedades causadas por una mutación genética que afecta al desarrollo normal de determinados procesos metabólicos. **Un screening neonatal negativo no los descarta.**

Los EIM que afectan al metabolismo de los principios inmediatos suelen presentarse en Urgencias como CRISIS METABÓLICAS. Un manejo inadecuado puede llevar a la muerte o producir secuelas graves y permanentes.

IMPORTANTE:

- EXTRAER MUESTRAS ANALÍTICAS ANTES DE INICIAR TRATAMIENTO. En caso de fallecimiento, si sospecha de EIM y si no se han extraído antes, extraer muestras <2h postmortem.
- En caso de EIM YA DIAGNOSTICADO, consultar ALERTA en Historia clínica del paciente.



DIAGNÓSTICO DE SOSPECHA

Tabla 1. EIM. Diagnóstico de sospecha.

CUÁNDO SOSPECHAR UN EIM	
<ul style="list-style-type: none"> - Cualquier neonato enfermo (ver “Sospecha de neonato con enfermedad metabólica”). - Niños agonizantes o con afectación importante del estado general sin causa clara (principalmente lactantes). - Niños con patología no bien explicada o alteraciones de laboratorio inesperadas (hiperamoniemia, hipoglucemias, trastornos del equilibrio ácido-base, anión gap elevado...). 	
<p>* De forma característica existe un intervalo libre de síntomas de duración variable (desde minutos a años de vida), aunque en niños mayores puede haber historia de otros síntomas recurrentes o crónicos.</p>	
CLÍNICA MÁS FRECUENTE	
<p>En primer lugar, síntomas neurológicos y digestivos (destacando los vómitos).</p>	
Taquipnea	<ul style="list-style-type: none"> - Mecanismo compensatorio de una acidosis metabólica. - Alcalosis respiratoria por estimulación directa del centro respiratorio en hiperamoniemia.
Cardiacos	<ul style="list-style-type: none"> - Disfunción cardiaca global secundaria a acidosis y estrés metabólico (cuidado con resucitaciones volumétricas agresivas). - Arritmias primarias o alteración de la conducción (defecto de la oxidación de ácidos grasos).
Clínica de déficit energético	<ul style="list-style-type: none"> - Debido a hipoglucemias.
Sepsis like	<ul style="list-style-type: none"> - La clínica puede simular una sepsis. - Una infección o sepsis puede desencadenar una crisis metabólica. - Algunos EIM tienen más susceptibilidad a infecciones.
DATOS DE INTERÉS EN ANAMNESIS	
<p>Antecedentes obstétricos / neonatales, screening neonatal, consanguinidad, abortos previos, familiares con clínica similar / fallecidos en la infancia, desencadenantes de crisis metabólicas (infección, cirugía, traumatismo, ayuno, cambios en alimentación....).</p>	
DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL	
Neonatos (ver “sospecha de neonato con enfermedad metabólica”)	Sepsis, infección viral congénita, cardiopatía ductus dependiente, síndrome de abstinencia, hiperplasia suprarrenal congénita, hiperinsulinismo congénito.
Niños mayores	Diabetes, ingesta/intoxicación, encefalitis, insuficiencia suprarrenal...



PRUEBAS COMPLEMENTARIAS ANTE SOSPECHA

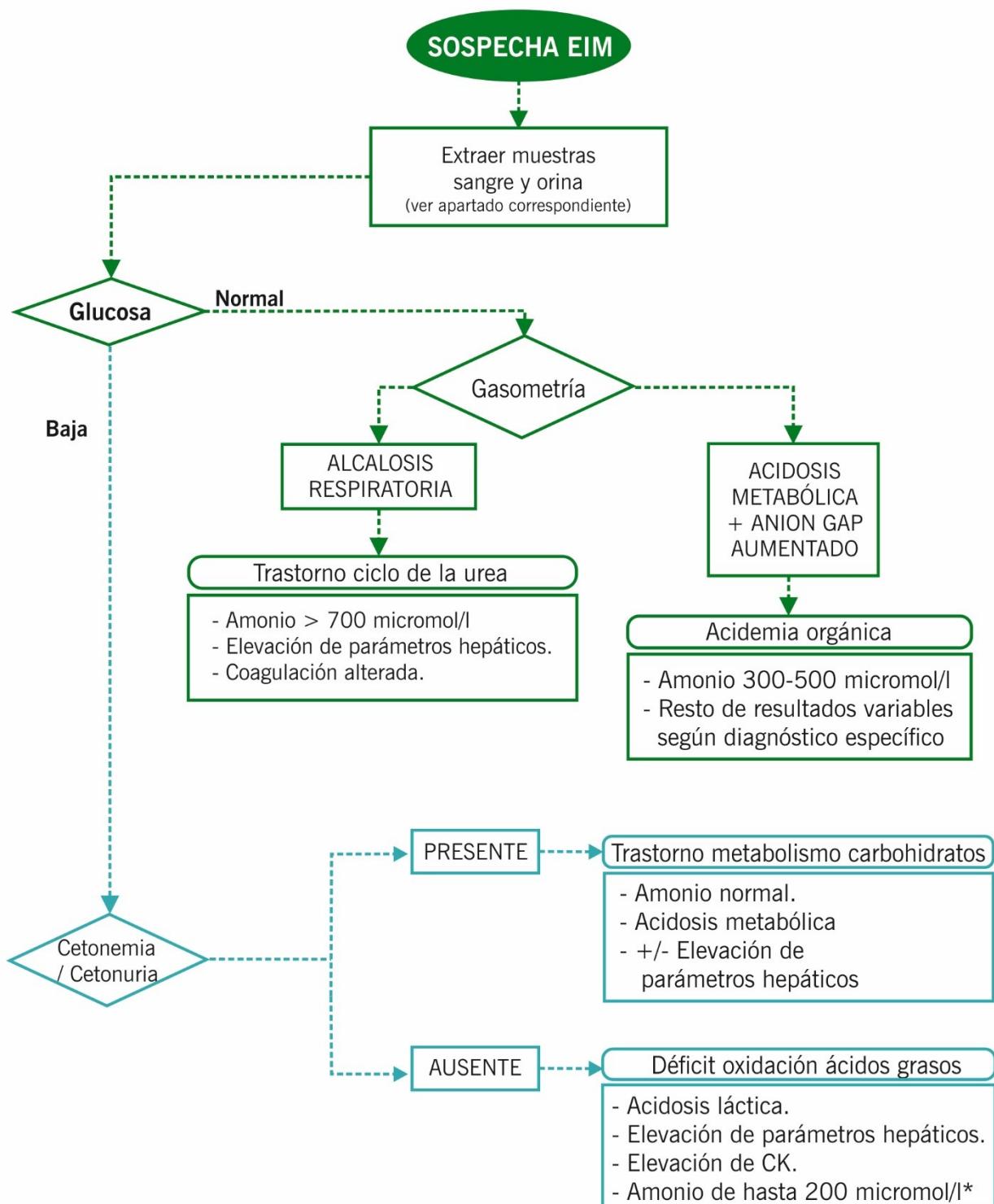
Siempre que sea posible, **EXTRAER MUESTRAS ANTES DE INICIAR CUALQUIER TRATAMIENTO** (incluido aporte de glucosa). Marcadas en **negrita** las determinaciones que se alteran al iniciar tratamiento.

Tabla 2. Pruebas complementarias ante sospecha de EIM.

SANGRE
Analítica de URGENCIA:
- Sangre capilar (tiras reactivas): glucemia y cetonemia .
- Sangre venosa:
○ Equilibrio ácido-base con láctico.
○ Hemograma.
○ Bioquímica que incluya glucemia , iones, enzimas hepáticas (GOT, GPT), bilirrubina, función renal (urea, creatinina), CPK, cuerpos cetónicos.
○ PCR y PCT (si alteración de la síntesis proteica, pueden ser normales en sepsis).
○ Niveles de amonio (obtener SIN COMPRESIÓN, tubo con EDTA, transporte en hielo y análisis inmediato). Convenientemente avisar al laboratorio.
■ Si $> 100 \mu\text{mol/l}$ repetir inmediatamente para confirmar resultado.
■ Alerta de EIM si $> 200 \mu\text{mol/l}$.
○ Estudio de coagulación.
Analítica de RUTINA:
- Sangre venosa:
○ Ácido pirúvico (no se hace de urgencias; pedirlo en horario laborable avisando a laboratorio).
○ Vitamina B12, homocisteína y ácido fólico (extraer antes de administrar cofactores).
○ Si hipoglucemias, añadir muestras para determinaciones hormonales :
■ Insulina, péptido C, cortisol y GH : 5 ml de suero. En <u>horario laboral</u> cursar de forma rutinaria; <u>frente de horario laboral</u> , enviar con petición adicional a laboratorio de urgencias (conservan muestra).
■ ACTH : 1 EDTA con hielo. Extraer y cursar <u>sólo en horario laboral</u> (8-15h).
EXTRAER Y CONSERVAR muestras para:
- Estudio metabólico específico :
○ Aminoácidos, acilcarnitinas (incluye carnitina total/libre), ácidos grasos libres (determinar si hipoglucemias), biotinidasa : 5 ml (mín. 3 ml) en tubo de bioquímica (tapón amarillo). Centrifugar en laboratorio, separar suero a otro tubo y congelar a -20°C.
- Tándem masas y acilcarnitinas (impregnar sangre total en papel de filtro utilizado para el screening neonatal). IMPORTANTE: Para que la muestra sea válida, la sangre debe calar el papel de arriba abajo.
- Estudio genético (si premortem): 1 ml en tubo EDTA (conservar a temperatura ambiente). En recién nacidos y lactantes pequeños basta muestra en papel de filtro.
ORINA: Sondar y obtener cuanto antes.
- Valorar color y olor.
- Tira reactiva (atención a pH, cetonuria).
- Sistemático de orina (incluye cuerpos cetónicos).
- Sustancias reductoras en orina.
- Tóxicos (diagnóstico diferencial).
CONSERVAR muestras (obtener lo antes posible y congelar a -20°C) para:
- Estudio metabólico específico :
○ 5 ml para ácidos orgánicos, aminoácidos y test sulfato oxidasa .
CULTIVOS: previos a administración de antibióticos.
Hemocultivo, urocultivo +/- cultivo de foco infeccioso si existe.



ALGORITMO DE ORIENTACIÓN DIAGNÓSTICA INICIAL DE LOS EIM



*Un amonio en torno a 200 micromol/l puede deberse a: trastorno de la betaoxidación de ácidos grasos, enfermedad de jarabe de arce o extracción / procesamiento incorrecto (lo más frecuente). Comprobar en una segunda muestra.

Algoritmo Modificado de: MacNeill EC, Walker CP. Inborn Errors of Metabolism in the Emergency Department (Undiagnosed and Management of the Known). Emerg Med Clin N Am. 2018;36(2):369-85



MANEJO EN URGENCIAS DE LA CRISIS METABÓLICA

- A. Mantener vía aérea.
 B. Soporte ventilatorio que precise.
 C. Si shock: SSF 10 ml/kg IV rápido. Considerar si repetir bolo (precaución en neonato o sospecha de fallo cardíaco).
 D. Si hipoglucemia, **EXTRAER MUESTRAS Y CORREGIR:** bolo S. glucosado 10%: 2.5-5 ml/kg IV (repetir si precisa). Velocidad máx. 2-3 ml/min (180 ml/h). Si crisis epiléptica, tratamiento anticonvulsivo. EVITAR VALPROICO. Si crisis resistente: añadir piridoxina 100 mg IV.

EN CUANTO SEA POSIBLE

SOSPECHA EIM



EXTRAER MUESTRAS ANTES DE INICIAR TRATAMIENTO / ADMINISTRAR GLUCOSA:

- GLUCEMIA y CETONEMIA capilar (tiras reactivas)
- GASOMETRÍA con LÁCTICO
- 2 EDTA (HEMORGRAMA + COAGULACIÓN)
- BIOQUÍMICA (básica+iones+perfil hepático+CPK+PCR+PCT)
- 1 EDTA sin compresión + transporte en hielo (AMONIO)
- 1 tubo BIOQUÍMICA (tapón amarillo, 5ml) para ESTUDIO METABÓLICO ESPECÍFICO (centrifugar en laboratorio + congelar)
- TANDEM MASAS ("prueba del talón") (impregnar bien el papel)
- HEMOCULTIVO.
- ORINA:** Sondar y obtener cuanto antes.
 - Valorar COLOR y OLOR
 - TIRA REACTIVA (pH, cetonuria)
 - SUSTANCIAS REDUCTORAS
 - TÓXICOS
 - Conservar muestra (congelar) para ESTUDIO METABÓLICO ESPECÍFICO
 - +/- UROCULTIVO

*Otras:

- Ácido pirúvico: NO de urgencia. Determinar en cuanto sea posible en horario laboral.
- Si **hipoglucemia**, añadir DETERMINACIONES HORMONALES (1 bioquímica para insulina + péptido C + cortisol + GH; 1 EDTA con hielo para ACTH)
- Si **premortem**, 1 EDTA (congelar para ESTUDIO GENÉTICO)
- Antes de administrar **cofactores**: VIT. B12, HOMOCISTEÍNA y ÁCIDO FÓLICO (1 bioquímica)

Para más información, ver apartado correspondiente.

TELÉFONOS DE INTERÉS:

Unidad Metaboliopatías (8-15h): 312912
 A partir de las 15h: 616119897 (Dra. Bueno)
 Lab. Metaboliopatías (laborables, 8-15h):
 313216 / 313002
 (Dras. Carmen Delgado Pecellín o Ana Álvarez)

PASO A OBSERVACIÓN PARA CONTROL CLÍNICO Y TRATAMIENTO

1. EVITAR CATABOLISMO / INDUCIR ANABOLISMO + CORREGIR DESHIDRATACIÓN / ELECTROLITOS

- Suspender nutrición / ingesta (suspender todo aporte proteico máx. durante 48h).
- Calcular aporte hidroelectrolítico. Tener en cuenta **riesgo de edema cerebral en hiperamoniemia.***
- Asegurar requerimientos energéticos con glucosa IV (S. glucosado 10%): ritmo 8-10 mg/kg/min.*
- Si precisa añadir perfusión de insulina (0.05-0.1 UI/kg/h): Objetivo glucemia: 100-120 mg/dl.
- *Preparación suero:
 - 1ª hora: 10 ml/kg/h de S. glucofisiológico 5/0.9%.
 - Luego:
 - 1.2-1.5 NNBB de S. glucosado 10% (ritmo glucosa 8-10 mg/kg/min).
 - Añadir Na+ a 77 mEq/l (si tendencia a hiponatremia o alto riesgo de edema cerebral, Na+ a 135 mEq/l).
 - Añadir K+ a 20 mEq/l si no hipopotasemia, función renal normal y tras comprobar diuresis.
 - Resto de iones según analítica.

DESCONTAR VOLUMEN Y Na+ APORTADOS CON MEDICACIÓN (HCO3- y fármacos para hiperamoniemia)

2. CORRECCIÓN DEL EQUILIBRIO ÁCIDO-BASE:

*Si ACIDOSIS METABÓLICA:

- Puede condicionar disfunción cardíaca.
- ¿Cuándo administrar HCO3-?
 - Compromiso hemodinámico con acidosis grave que no mejora con resuscitación volumétrica. Bolo 1-2 mEq/kg.
 - Si pH <7.7.2 ó HCO3<10 mEq/l a pesar de resuscitación volumétrica. En bolo (a pasar mín. en 1h) o en sueroterapia de 24h (corregir la mitad del déficit calculado: 0.3 x kg x exceso de bases).
 - Evitar corrección brusca, bolos rápidos y/o repetidos.
 - Evitar HCO3- en hiperamoniemia (favorece edema cerebral, reduce excreción renal de amonio).
 - Si ACIDOSIS REFRACTARIA, considerar **dialisis**.

3. TRATAMIENTO DE LA HIPERAMONIEMIA SI EXISTE:

Es la DURACIÓN de la hiperamoniemia (no sus niveles) la que produce daño neurológico.

- AL DIAGNÓSTICO de hiperamoniemia: iniciar arginina, **N-carbamiglutamato (Carbaglu)** y otros cofactores si procede.
- Si hiperamoniemia SINTOMÁTICA O >150 µmol/l con sospecha de hiperamoniemia primaria, iniciar fármacos: iniciar **benzoatosódico** y fenilbutirato sódico. **EVITAR BENZOATO SÓDICO SI EXISTE ACIDOSIS METABÓLICA.**
- Si amonio >500µmol/l O >250µmol/l SIN RESPUESTA al tratamiento en 4-6h: **técnicas de depuración extrarrenal.**

*Consultar tabla para administración de fármacos.

4. COFACTORES:

- *Se administrarán inicialmente todos los indicados según se muestra en la **tabla**. RECORDAR EXTRAER PREVIAMENTE MUESTRA PARA VIT. B12, HOMOCISTEÍNA Y ÁCIDO FÓLICO.

INDICACIONES DE TÉCNICAS DE DEPURACIÓN EXTRARENAL:

- Hiperamoniemia:

- Amonio > 500 µmol/l.
- Amonio > 250 µmol/l sin respuesta al tratamiento en 4-6h.
- Mantener hasta <100 µmol/l estable.
- Acidosis metabólica refractaria a tratamiento.
- Enfermedad de jarabe de arce con clínica neurológica.

5. OTROS FÁRMACOS:

- Antibioterapia empírica (previa extracción de cultivos): si sospecha de sepsis o infección bacteriana severa.
 Mayor riesgo de sepsis en galactosemia no tratada (E. coli) y en ciertas acidemias orgánicas (neutropenia).
- **Antieméticos:** Ondansetron 0.15 mg/kg/dosis IV.



Fármaco	Dosis inicial	Dosis mantenimiento	Nombre comercial
BENZOATO DE SODIO	<p><20kg: 250 mg/kg diluido en 25-35 ml/kg de S. glucosado 10%.</p> <p>>20kg: 5.5 g/m² diluido en 25-35 ml/kg de S. glucosado 10%.</p>	Misma dosis inicial, administrada en 24h (infusión continua).	AMZOATE®: Ampollas de 10ml = 2 g de benzoato; 500 mg de benzoato = 81 mg Na. Comprimidos de 500 mg de benzoato.
	<p>*Administrar en 90 min.</p> <p>Administrar protegido de la luz. Se puede administrar en la misma infusión junto a arginina y carnitina. Si extravasación, riesgo de quemaduras. Concentración máxima de uso IV 50%: 1 g en 50 ml de S. glucosado 10%. Se puede administrar vía oral (SNG): 5 g / 10 ml de agua.</p> <p>EVITAR SI ACIDOSIS METABÓLICA (en acidemias orgánicas y sospecha de t. de beta-oxidación puede producir depleción de Acil-CoA mitocondrial con graves secuelas).</p>		
FENILACETATO DE SODIO	<p>Vía IV</p> <p><20kg: 250 mg/kg diluido en 25-35 ml/kg de S. glucosado 10%.</p> <p>>20kg: 5.5 g/m² diluido en 400-600 ml/m² de S. glucosado 10%.</p>	<p>Vía IV</p> <p>Misma dosis inicial, administrada en 24h (infusión continua).</p>	AMMONUL® (ver arriba)
	<p>*Administrar en 90 min.</p> <p>Vía oral</p> <p><20 kg: 250-600 mg/kg. >20 kg: 9.9-13 g/m². Dosis máxima: 20g. Diluir en agua (5 g/10 ml).</p> <p>Vía IV: Las dosis iniciales y las de mantenimiento son iguales a las del FENILACETATO DE SODIO.</p>		
ARGININA	<p><20kg: 200-600 mg/kg diluido en 25-35 ml/kg de S. glucosado 10%.</p> <p>>20kg: 200 mg/kg diluido en 25-35 ml/kg de S. glucosado 10%.</p>	<p>200-600 mg/kg diluido en 25-35 ml/kg en S. glucosado 10% administrado en 24h (infusión continua).</p>	AMMONAPS® 1 comprimido = 500 mg FB = 62 mg Na. 1 g de granulado = 940 mg FB = 124 mg Na.
	<p>*Administrar en 90 min.</p> <p>Puede ocasionar acidosis hiperclorémica. Si extravasación, riesgo de quemaduras. Concentración máxima 50%: 1 g en 50 ml de S. glucosado 10%. También hay preparados de administración vía oral (misma dosis que iv).</p>		
ÁCIDO CARGLÚMICO	100 mg/kg Vía oral (SNG)	100 mg/kg/día en 4 dosis Vía oral (SNG)	CARBAGLU® Comprimidos de 200 mg

Tabla 2. Fármacos para el tratamiento de la hiperamonemia. Modificado de: Bueno Delgado M, Montejo Fernández M, Áldamiz-Echevarría Azuara L. Tratamiento de urgencias de los errores innatos del metabolismo. En: Sanjurjo P, Baldellou A (eds). Diagnóstico y tratamiento de las enfermedades metabólicas hereditarias. Madrid. Ergon 2014: 213-230.



Cofactor	Indicación	Dosis	Nombre comercial
ARGININA	Hiperamonemia	Consultar tratamiento de hiperamonemia.	
CARNITINA	Hiperamonemia Acidosis metabólica	Dosis de carga: 50 mg/kg en 90 min. Continuar con 100 mg/kg/día (en sospecha de acidemia orgánica: 200-400 mg/kg/día). Vía oral o IV.	CARNICOR® Viales bebibles 1g/10ml Ampollas (IV): 1g/5ml
BIOTINA	Acidosis láctica Hiperamonemia Acidosis metabólica	10-20 mg/día. Vía oral en 1-2 dosis.	MEDEBIOTIN FORTE® Comprimidos: 5 mg Ampollas: 5mg/1ml
HIDROXICO-BALAMINA (B12)	Hiperamonemia Acidosis metabólica	1 mg/día Vía intramuscular en 1 dosis.	MEGAMIL BODOCE® Ampollas 10mg/2ml
PIRIDOXINA (B6)	Hiperamonemia	300-600 mg/día Vía oral o IV.	BENADON® Comprimidos: 300 mg Ampollas: 300mg/2ml
RIBOFLAVINA (B2)	Acidosis láctica Hiperamonemia	100-300 mg/día Vía oral en 3 dosis.	Solución magistral o papelinas indicando dosis en mg.
TIAMINA (B1)	Acidosis láctica Hiperamonemia Jarabe de arce	100-300 mg/día Vía oral.	BENERVA ® Comprimidos: 300 mg Ampollas: 1ml=100mg

Tabla 3. Cofactores indicados en la sospecha de EIM. Modificado de: Bueno Delgado M, Montejo Fernández M, Áldamiz-Echevarría Azuara L. Tratamiento de urgencias de los errores innatos del metabolismo. En: Sanjurjo P, Baldellou A (eds). Diagnóstico y tratamiento de las enfermedades metabólicas hereditarias. Madrid. Ergon 2014: 213-230.



BIBLIOGRAFÍA

1. Bueno Delgado M, Montejo Fernández M, Áldamiz-Echevarría Azuara L. Tratamiento de urgencias de los errores innatos del metabolismo. En: Sanjurjo P, Baldellou A (eds). Diagnóstico y tratamiento de las enfermedades metabólicas hereditarias. Madrid. Ergon 2014: 213-230.
2. MacNeill EC, Walker CP. Inborn Errors of Metabolism in the Emergency Department (Undiagnosed and Management of the Known). Emerg Med Clin N Am. 2018;36(2):369-385.
3. Schillaci L-AP, DeBrosse SD, McCandless SE. Inborn errors of metabolism with acidosis. Organic acids and defects of pyruvate and ketone body metabolism. Pediatr Clin N Am. 2018;65(2):209-230.
4. Summar ML, Mew NA. Inborn errors of metabolism with hyperammonemia. Urea cycle defects and related disorders. Pediatr Clin N Am. 2018;65(2):231-246.
5. Weinstein DA, Steuerwald U, De Souza CFM, Derkis TGJ. Inborn errors of metabolism with hypoglycemia. Glycogen storage diseases and inherited disorders of gluconeogenesis. Pediatr Clin N Am. 2018;65(2):247-265.
6. Sutton VR. Metabolic emergencies in suspected inborn errors of metabolism: presentation, evaluation, and management. [Internet]. Hahn S, TePas E, editors. Walthman, MA: UpToDate; 2020 [acceso enero 2021]. Disponible en: <http://www.uptodate.com/>
7. Sutton VR. Inborn errors of metabolism: identifying the specific disorder. [Internet]. Hahn S, TePas E, editors. Walthman, MA: UpToDate; 2019 [acceso enero 2021]. Disponible en: <http://www.uptodate.com/>



1007 – HIPOGLUCEMIA

Hidalgo Cruz, Rosario de Fátima
Navarro Moreno, Constanza
Carbonero Celis, María José

INTRODUCCIÓN

Se define como la glucemia plasmática capaz de inducir signos y/o síntomas, y producir alteraciones a nivel del sistema nervioso central.

Ante la dificultad de identificación de síntomas en la edad pediátrica se utiliza como punto de corte una glucemia plasmática inferior a 50 mg/dl.

La medición de glucosa capilar es una prueba rápida y fácilmente accesible, si bien su precisión es limitada, con una variabilidad de $\pm 10-15$ mg/dl, de modo que para poder establecer el diagnóstico de hipoglucemia es esencial confirmarla por medio de una determinación en el laboratorio.

En este tema se excluye la hipoglucemia del niño diabético y del periodo neonatal inmediato.

CLÍNICA

SÍNTOMAS DE HIPOGLUCEMIA

Neonato	Taquipnea, apnea, cianosis, palidez, hipotonía, rechazo de la alimentación, irritabilidad, llanto agudo, temblor, convulsiones y coma. (Ver tema: Alteraciones de la glucosa. Bloque Neonatal)
Síntomas adrenérgicos	Ansiedad, hambre, sudoración fría, palidez, temblor, taquicardia, dolor abdominal, náuseas y vómitos.
Síntomas neuroglucopénicos y mioglucopénicos	Cefaleas, parestesias, debilidad, ataxia, disartria, alteraciones del comportamiento, amnesia, trastornos de la visión, confusión, disminución del nivel de conciencia, convulsiones y coma.
(aparecen en umbrales de glucemia inferiores)	



DIAGNÓSTICO

ACTITUD DIAGNÓSTICA

Anamnesis	<ul style="list-style-type: none"> - Antecedentes personales: insuficiencia hepática, desnutrición grave, cirugía esofágica o gástrica. En neonatos y lactantes interrogar sobre embarazo y periodo neonatal. - Antecedentes familiares: consanguinidad, diabetes familiar y tratamiento, enfermedades metabólicas o hipoglucemias, trastornos enzimáticos y síndrome de muerte súbita. - Tipo de alimentación e introducción de nuevos alimentos. - Enfermedades intercurrentes. - Ingesta de tóxicos (etanol) o medicamentos (antidiabéticos orales, insulinoterapia, β-bloqueantes, quimioterapias, tratamiento prolongado y/o altas dosis de corticoesteroides). - Momento de aparición de la hipoglucemia y relación con la ingesta: <ul style="list-style-type: none"> o Relación indeterminada con la ingesta: deficiencias de hormonas contrarreguladoras (cortisol y GH) e hiperinsulinismo. o Post-prandial (<3h): metabolopatías (galactosemia, fructosemia, glucogenosis I), defectos mitocondriales de la cadena respiratoria, hiperinsulinismo reactivo (hiperinsulinsmo endógeno autoinmune o Síndrome de Hirata, hipoglucemia reactiva postprandial y Síndrome de Dumping tardío tras cirugía gástrica). o Tras ayuno corto (3-8 h): glucogenosis (tipo III, VI y IX) o defecto de la neoglucogénesis. o Tras ayuno prolongado (8-12 h): hipoglucemia cetósica del ayuno o benigna de la infancia (causa más frecuente de hipoglucemia entre los 2-8 años, con inicio a los 18 meses-5 años y remisión espontánea entre los 8-10 años), trastorno de la β-oxidación, alteración de la cetogénesis o de la cetolisis, y acidurias orgánicas. Pensar en anorexia nerviosa, especialmente en adolescentes. 													
Exploración física	<p>Peso y talla. Constantes vitales (TA, FC, FR). Prestar atención al fenotipo general del paciente.</p> <table border="1" style="width: 100%; border-collapse: collapse;"> <thead> <tr> <th style="text-align: center; padding: 5px;">HALLAZOS</th><th style="text-align: center; padding: 5px;">PATOLOGÍA A SOSPECHAR</th></tr> </thead> <tbody> <tr> <td style="padding: 5px;">Macrosomía, hemihipertrofia, macroglosia, onfalocele</td><td style="padding: 5px;">Síndrome de Beckwith-Wiedemann</td></tr> <tr> <td style="padding: 5px;">Malformación mediofacial (labio leporino, paladar hendido), critporquidia +/- micropene, talla baja, ceguera (displasia septo-óptica)</td><td style="padding: 5px;">Hipopituitarismo, deficiencia de GH</td></tr> <tr> <td style="padding: 5px;">Genitales ambiguos con o sin deshidratación, e hiperpigmentación cutánea, dolor abdominal, anorexia</td><td style="padding: 5px;">Hiperplasia suprarrenal congénita</td></tr> <tr> <td style="padding: 5px;">Fallo de medro, hepatomegalia</td><td style="padding: 5px;">Metabolopatía</td></tr> <tr> <td style="padding: 5px;">Taquipnea</td><td style="padding: 5px;">Metabolopatía con acidosis</td></tr> </tbody> </table>		HALLAZOS	PATOLOGÍA A SOSPECHAR	Macrosomía, hemihipertrofia, macroglosia, onfalocele	Síndrome de Beckwith-Wiedemann	Malformación mediofacial (labio leporino, paladar hendido), critporquidia +/- micropene, talla baja, ceguera (displasia septo-óptica)	Hipopituitarismo, deficiencia de GH	Genitales ambiguos con o sin deshidratación, e hiperpigmentación cutánea, dolor abdominal, anorexia	Hiperplasia suprarrenal congénita	Fallo de medro, hepatomegalia	Metabolopatía	Taquipnea	Metabolopatía con acidosis
HALLAZOS	PATOLOGÍA A SOSPECHAR													
Macrosomía, hemihipertrofia, macroglosia, onfalocele	Síndrome de Beckwith-Wiedemann													
Malformación mediofacial (labio leporino, paladar hendido), critporquidia +/- micropene, talla baja, ceguera (displasia septo-óptica)	Hipopituitarismo, deficiencia de GH													
Genitales ambiguos con o sin deshidratación, e hiperpigmentación cutánea, dolor abdominal, anorexia	Hiperplasia suprarrenal congénita													
Fallo de medro, hepatomegalia	Metabolopatía													
Taquipnea	Metabolopatía con acidosis													
Pruebas complementarias	<p>Determinar la glucemia capilar en todo paciente con alteración del estado mental, convulsión, disminución del nivel de conciencia, u otra sintomatología sugestiva de hipoglucemia.</p> <p>Niveles inferiores a 60 mg/dl deben ser confirmados en laboratorio, y en caso de estar indicado extraer las muestras para estudio etiológico (tabla 3, figura 1).</p>													



ESTUDIO ETIOLÓGICO

INDICACIÓN	Hipoglucemia de causa desconocida y:
	<ul style="list-style-type: none"> - Hipoglucemia grave (disminución de nivel de conciencia, convulsión o cifras inferiores a 25mg/dl). - Hipoglucemia no cetósica. - Episodios reiterados o permanentes de hipoglucemia. - Requerimientos de glucosa >10 mg/kg/min. - Hipoglucemia asociada a onfalocele, micropene/criptorquidia o defectos en línea media. - Antecedentes familiares de muerte súbita, Sd. de Reye o retraso psicomotor. - Hipoglucemia neonatal tardía (>7 días) o precoz sin factores de riesgo asociados.

DETERMINACIONES ANALÍTICAS	URGENTES <u>Sangre capilar:</u> Cetonemia. <u>Sangre venosa:</u> <ul style="list-style-type: none"> - 1 EDTA: Hemograma - 1 tubo bioquímica: Glucemia (confirma hipoglucemia), iones, transaminasas y CPK. - 1 EDTA extraído sin compresión y transporte inmediato en hielo: Amonio. - 1 Jeringa gasometría extraída sin compresión: gasometría y ácido láctico.
-----------------------------------	---

En orina (primera tras hipoglucemia):

- Cetonuria (si cetonemia no disponible).
- Valorar tóxicos en orina según sospecha.

DETERMINACIÓN HORMONAL

- 1 tubo bioquímica de 5 ml (sangre venosa): realizar petición de rutina independiente con Insulina, péptido C, cortisol y GH (somatotropina). Horario laborable (8-15h): cursar de forma habitual. Horario no laborable: Enviar al laboratorio de urgencias para conservación de la muestra.
- 1 EDTA en hielo y transporte inmediato (sangre venosa): PeticIÓN de rutina con ACTH (corticotropina). Se solicitará únicamente en horario laborable.

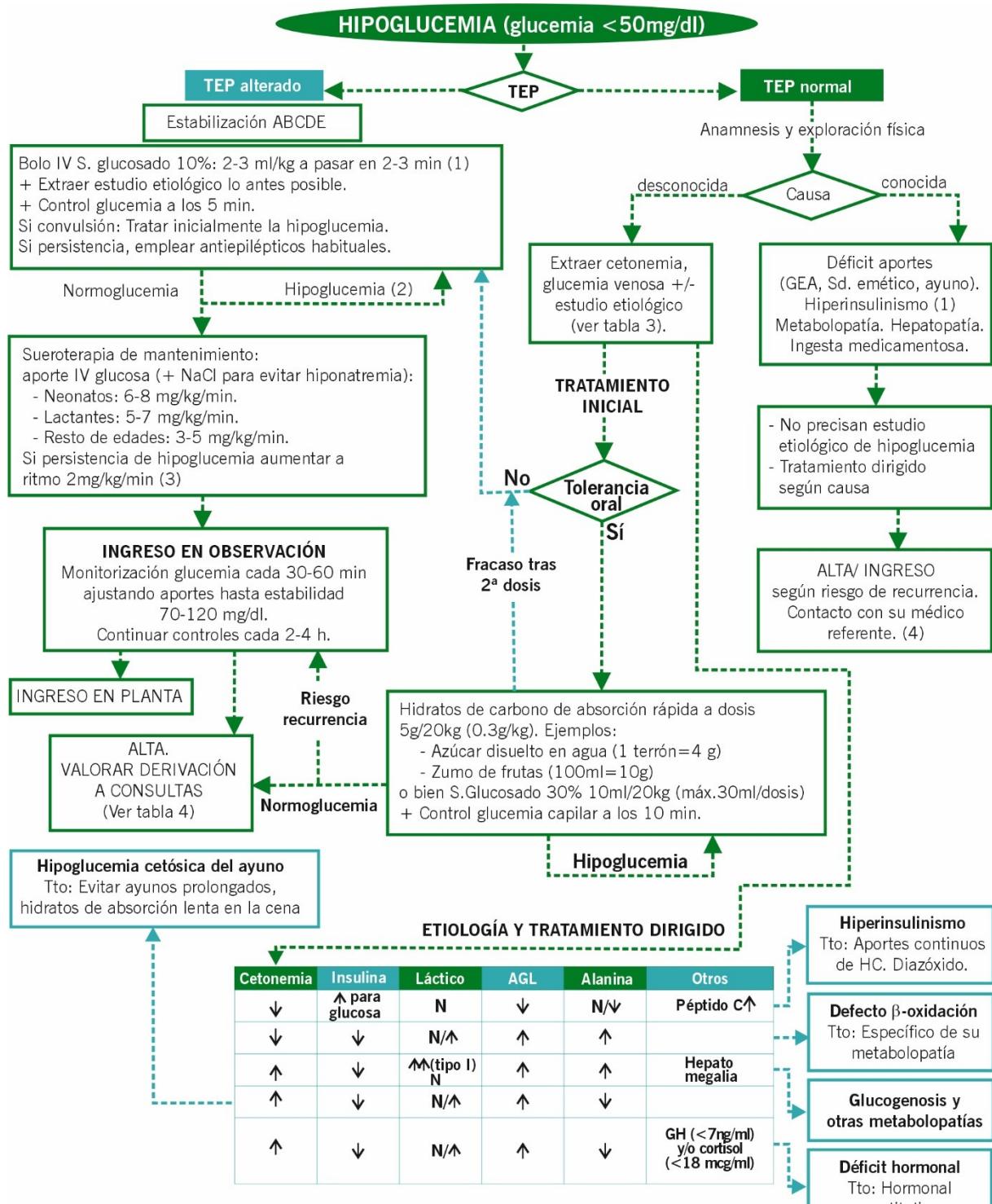
ESTUDIO METABÓLICO ESPECÍFICO (Sospecha de metabolopatía). Ver tema “*Errores innatos del metabolismo en urgencias*”.

CRITERIOS DE DERIVACIÓN

INGRESO	<ul style="list-style-type: none"> - Necesidad de aportes continuos de glucosa intravenosa. - Hipoglucemia no cetósica de causa desconocida. - Ingesta de hipoglucemiantes orales de larga duración. - Hipoglucemia recurrente durante el periodo de monitorización.
DERIVACIÓN CONSULTAS ENDOCRINOLOGÍA	<ul style="list-style-type: none"> - A través de su Pediatra de AP: pacientes que no requieran ingreso pero que cumplan criterios para iniciar estudio etiológico. - Contactarán con la consulta aquellos pacientes que precisen asistencia en Urgencias por un episodio de hipoglucemia y que ya se encontraran en seguimiento por dicho motivo.

ENDOCRINOLOGÍA Y METABOLISMO

ALGORITMO



TEP: Triángulo de evaluación pediátrica Tto: Tratamiento.

(1) Si vía IV no disponible administrar glucagón.

- IM o SC a dosis de 0.03 mg/kg: < 2 años: 0.25 mg (¼ de la ampolla). 2-8 años: 0,5 mg (1/2 ampolla). > 8 años: 1 mg (1 ampolla).
- Intransal (≥ 4 años): dosis única de 3 mg a administrar en una fosa nasal.

El glucagón constituye un complemento a los aportes de glucosa, que deben administrarse precozmente. La determinación de insulina y péptido C no serán interpretables. Resulta ineficaz en ciertas patologías: déficits de la β-oxidación de ácidos grasos y en la glucogenosis tipo I. Si no aumenta la glucemia al menos 20 mg/dl a los 20 min se considera que no hay respuesta.

Si ascenso de glucemia > 30 mg/dl probable hiperinsulinismo (junto con los aportes de glucosa, constituye el tratamiento de la hipoglucemias en pacientes con hiperinsulinismo).

(2) En caso hipoglucemia persistente sin respuesta a los aportes reiterados de glucosa IV y mientras se establece el diagnóstico etiológico una vez extraídas las muestras necesarias, se puede administrar tratamiento sustitutivo con hidrocortisona en previsión de un déficit en la contrarregulación (ACTH, cortisol)

(3) Si precisa altos aportes valorar necesidad de vía central (vía periférica máx. 700 mOsm/L, siendo 1 g glucosa = 5mOsm/L). Si se emplea S. glucosado $> 12.5\%$ canalizar vía central.

(4) El médico referente variará en función de la patología (Endocrinología, Metabolopatías, Digestivo...).



BIBLIOGRAFÍA

1. Uribarri Yarza N y González Balenciaga M. Hipoglucemia. En: Benito J, Mintgi S, Ares MI, et al. Urgencias Pediátricas. Guía de actuación. 2^a ed. Madrid: Panamericana; 2019:897-903.
2. Lobato Salinas Z, Mora Capín A y Gil de Gracia J. Hipoglucemia. En: García Herrero MA, López López MR y Molina Cabañero JC. Manual para el tratamiento de la deshidratación y de los trastornos hidroelectrolíticos en Urgencias de Pediatría. 1^aed. Madrid: Ergon; 2018. P 21-27.
3. Iza Martín N, Guerrero-Fernández J y Salamanca Fresno L. Hipoglucemia. En: Guerrero-Fdez J, Cartón Sánchez A, Barreda Bonis AC, et al. Manual de Diagnóstico y Terapéutica en Pediatría. Hospital La Paz. 6^a ed. Madrid: Panamericana;2017:745-756.
4. Itza Martin N, Güemes Hidalgo M, Guerrero-Fernández J y Salamanca Fresno L. Hipoglucemia. Manejo diagnóstico-Terapéutico inicial. En: Guerrero-Fdez J, González Casado I, Barreda Bonis AC et al. Manual de Diagnóstico y Terapéutica en Endocrinología Pediátrica. 1^a ed. Madrid: ERGON; 2020:205-220.
5. Leiva Gea I, Ramos JM, Borrás Pérez V, López Siguero JP. Hipoglucemia. Protoc diagn ter pediatr. 2019;1:171-82.
6. Thornton PS, Stanley CA, De Leon DD, Harris D, Haymond MW, Hussain K, et al. Recommendations from the Pediatric Endocrine Society for Evaluation and Management of Persistent Hypoglycemia in Neonates, Infants, and Children. *J Pediatr* 2015;167(2):238-45.
7. Arnoux JB. Hypoglycemia in children (non diabetic nor neonatal). En: Arbres décisionnels commentés des sociétés de pédiatrie. Elsevier Masson SAS;2019:S24-S26.
8. Moreno F, Navarro C, Verdeguer R, Albiach V. Panhipopituitarismo en el recién nacido. En: Sociedad Española de Endocrinología Pediátrica, eds. Actualizaciones en Endocrinología Perinatal, 1^a ed. Barcelona: J&C Ediciones Médicas;2009:121-133.
9. Agente Oliver J, Soriano Guillén L. Hipoglucemia. En: Manual de Endocrinología Pediátrica 2^aed. Edt Argón 2014: 221-231.



1008 – INSUFICIENCIA SUPRARRENAL

Sánchez Ruiz, Daniel
Sánchez Romero, Miguel Ángel
García García, Emilio

DEFINICIÓN Y TIPOS

La insuficiencia suprarrenal (IS) es el déficit de secreción de las hormonas de la corteza de esta glándula: glucocorticoides (cortisol) y mineralcorticoides (aldosterona).

Según su origen se distinguen dos tipos:

- IS primaria: tiene su origen en la propia glándula suprarrenal y suele afectar tanto a gluco como a mineralcorticoides, por lo que cursa con elevación de ACTH (hormona hipofisaria estimulante de la corteza suprarrenal o corticotropina) y de renina.
- IS secundaria o central: tiene su origen en la hipófisis, produciendo un déficit aislado de ACTH y cortisol, manteniendo el eje renina-aldosterona normal.

Según su forma de presentación se distinguen:

- IS aguda o crisis suprarrenal, que puede ser grave y poner en peligro la vida del paciente, pues produce hipovolemia, hasta el shock, e hipoglucemia. Puede ocurrir en pacientes no diagnosticados (en las formas congénitas aparece en el periodo neonatal y en las adquiridas más adelante) y en los previamente diagnosticados de IS en situaciones de estrés agudo intercurrente.
- IS crónica, que puede pasar clínicamente desapercibida, por tener unos síntomas muy sutiles e inespecíficos, pero agudizarse por una situación de estrés.

ETIOLOGÍA EN LAS EDADES PEDIÁTRICAS

IS primaria: su causa más frecuente en pediatría es la forma clásica pierde sal de la hiperplasia suprarrenal congénita, presentándose en la segunda semana de edad. Hay otras múltiples causas congénitas y adquiridas, que pueden ser autoinmunes, infecciosas, por medicamentos, coagulopatías, etc.

IS secundaria: su causa más frecuente es el tratamiento farmacológico con corticoides tanto por vía sistémica, como por otras vías: inhalados a altas dosis, nasales, intraarticulares o cutáneos de alta potencia, cuando se administran durante más de tres semanas, sobre todo si se interrumpen bruscamente. En su predisposición hay una gran variabilidad individual, niños con administraciones más cortas pueden estar en riesgo de IS, sobre todo si presentan rasgos cushingoides.

Las enfermedades de la región hipotálamo-hipofisaria, ya sean tumorales, infiltrativas, inflamatorias, malformativas, traumáticas..., y la radioterapia sobre esta región pueden producir también IS secundaria.



CLÍNICA Y DIAGNÓSTICO

CLÍNICA

Crónica

Astenia, fallo de medro, retraso de crecimiento y pubertad

En las primarias: hiperpigmentación de nudillos, codos, pliegues, encías y mamilas (por aumento de ACTH).

Peculiaridad IS secundaria:
no hay hiperpigmentación

Aguda

anorexia, pérdida de peso, náuseas, vómitos, dolor abdominal, deshidratación, letargia, shock

hipovolémico que responde mal a volumen e inotrópicos

DIAGNÓSTICO DE LABORATORIO

Bioquímica: hiponatremia con natriuresis no disminuida (aumentada o inapropiadamente normal), hiperpotasemia, acidosis metabólica, hipoglucemias.

Hemograma: anemia, neutropenia, linfocitosis y eosinofilia.

Peculiaridad IS secundaria: no hay hiperpotasemia.

Hormonas (no se requieren si ya se conocía el diagnóstico de IS ni tras tratamiento con corticoides)

En las primarias:

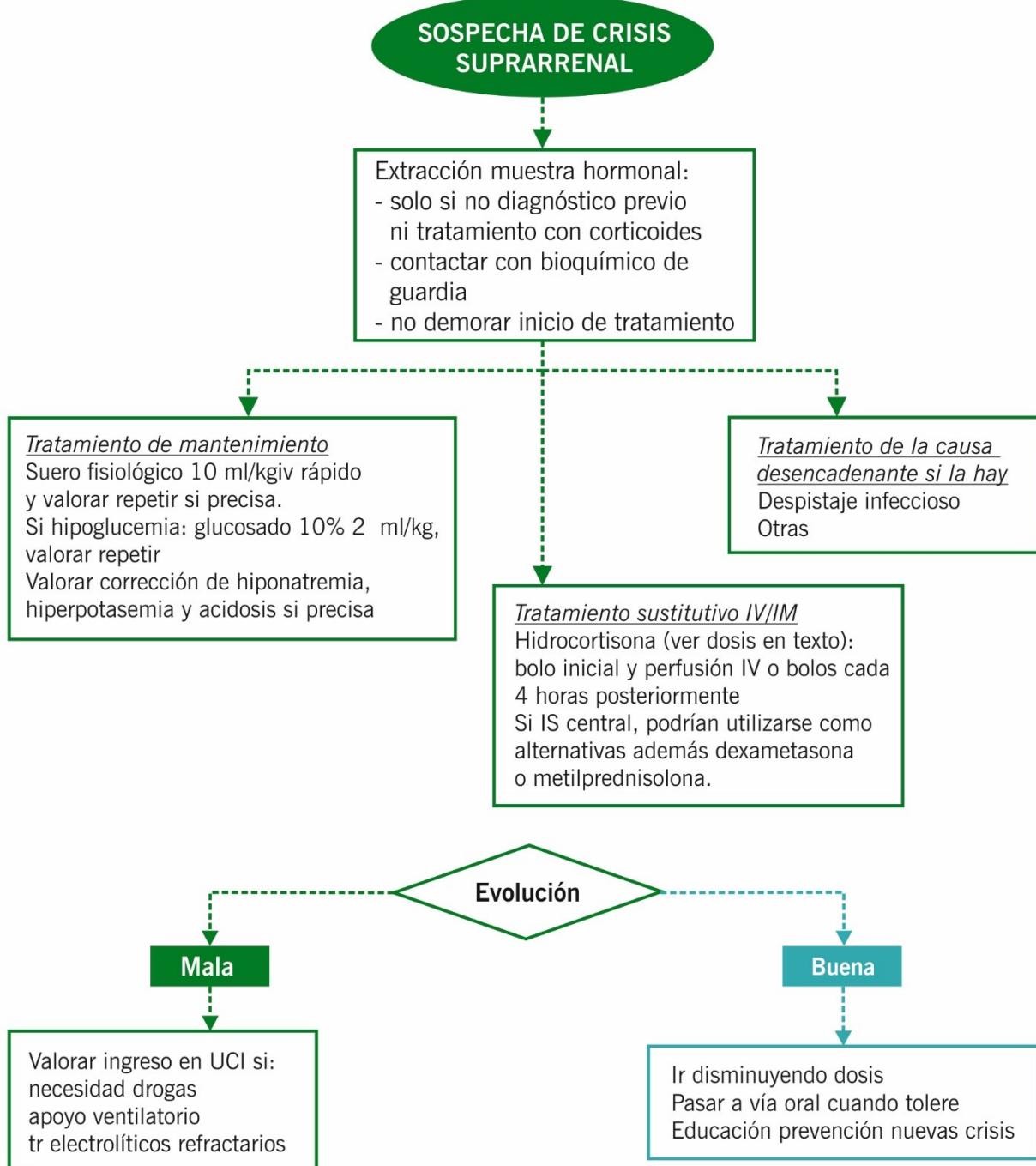
- ACTH y renina muy aumentadas
- Aldosterona y cortisol bajos o inapropiadamente normales (deberían subir en respuesta al estrés)

En las secundarias:

- ACTH y cortisol bajos o inapropiadamente normales
- Aldosterona y renina normales.



ALGORITMO





TRATAMIENTO DE LA CRISIS SUPRARRENAL

TRATAMIENTO DE LA CRISIS SUPRARRENAL

1. Hidrocortisona intravenosa

- Bolo de 50-75 mg/m² urgente
- Posteriormente seguir con 75-100 mg/m²/24 h repartidas /4 h o en perfusión IV continua (preferible en casos graves)

Algunos autores redondean el bolo a 5 mg/kg en neonatos, 25 mg en < 3 años, 50 mg si 3-12 años y 100 mg en > 12 años.

A estas dosis la hidrocortisona posee también acción mineralcorticoide.

En IS secundaria, sin necesidad de suplementar mineralcorticoides, alternativa:

- Metilprednisolona 10-15 mg/m² bolo IV y posteriormente 15-20 mg/m²/24 horas repartidas / 6h.

2. Tratamiento de soporte simultáneo

- SSF 10 ml/kg en 10-15 min y repetir si fuera necesario.

Posteriormente pauta de rehidratación sumando a las necesidades basales unas pérdidas del 10-15% del peso corporal.

- Si hipoglucemia: suero glucosado 10% IV en dosis de 2 ml/kg que pueden repetirse.
- La hiponatremia y la hipertotasemia se irán corrigiendo en unas horas tras el bolo de hidrocortisona, pudiendo requerir su tratamiento específico habitual.

3. Transición una vez corregida deshidratación y trastornos hidroelectrolíticos

Descenso de dosis de hidrocortisona y cuando tolere vía oral se sustituirá por los preparados orales (hidrocortisona a dosis triple de la habitual para luego ir descendiendo y fludrocortisona a dosis habitual).

TRATAMIENTO DOMICILIARIO ORAL

Déficit de glucocorticoides

Hidrocortisona a 8-12 mg/m²/día/8h, 20 en el recién nacido y 15-17 en la pubertad. Presentación comprimidos de 20 mg.

En la IS secundaria las dosis son las más bajas de esos rangos.

Déficit de mineralcorticoides

9-fludrocortisona a 50 a 100 µg/día (70-90 µg/m²/día, aunque pueden requerirse 150 µg/m² en los primeros dos años), en una o dos dosis. Presentación comprimidos de 100 µg.

Cloruro sódico a 4 mEq/kg/día (1 g = 17 mEq) en los lactantes menores de 6 meses añadida a la leche. Al introducir la alimentación complementaria basta con salar los alimentos.

Prevención de la crisis en períodos de estrés

- Duplicar la dosis de hidrocortisona en situaciones de estrés leve (enfermedades corrientes, períodos de exámenes, vacunaciones y ejercicio extenuante)
- Triplicarla en casos de enfermedades más importantes (con fiebre mayor de 39º), traumatismos y cirugía.
- Ante la duda, es preferible utilizar la dosis doble o triple unos días, dado que la sobredosis de corticoides apenas tiene efectos secundarios en períodos cortos, mientras que la infradosificación relativa puede llevar a una crisis suprarrenal.
- No interrumpir el tratamiento nunca y en caso de no tolerar la medicación vía oral (por vómitos, diarrea o disminución del nivel de conciencia) acudir a su centro de salud para que administren la hidrocortisona por vía parenteral (intramuscular o intravenosa) a dosis similares a las de la crisis, a las cuales sustituye también al mineralcorticoide.
- Llevar una medalla identificativa para tratamiento precoz por el equipo de emergencia en caso de pérdida de conciencia.



CRITERIOS DE INGRESO Y ALTA

Ingreso en observación / planta (según duración de la estancia)

- Intolerancia oral para administración parenteral de la medicación y de los fluidos.

Traslado a cuidados intensivos

- Inestabilidad hemodinámica requiriendo drogas vasoactivas
- Disminución del nivel de conciencia requiriendo soporte ventilatorio
- Alteraciones electrolíticas refractarias al tratamiento inicial

Alta y derivación a su médico

- Total mejoría y estabilidad clínica y analítica, tolerando por vía oral líquidos y medicación.
- Control de la enfermedad desencadenante de la crisis, si la hubo.
- Paciente / cuidadores educados en la prevención de nuevas crisis.



BIBLIOGRAFÍA

1. Bornstein SR, Allolio B, Arlt W, et al. Diagnosis and treatment of primary adrenal insufficiency: an Endocrine Society Clinical Practice Guideline. *J Clin Endocrinol Metab.* 2016;101:364 –89.
2. Bancos I, Hahner S, Tomlinson J, Arlt W. Diagnosis and management of adrenal insufficiency. *Lancet Diabetes Endocrinol.* 2015;3:216 –26.
3. Miller BS, Spencer SP, Geffner ME, et al. Emergency management of adrenal insufficiency in children: advocating for treatment options in outpatient and field settings. *J Investig Med.* 2020;68:16-25.
4. Puerto Morlán J, Olabarri García M. Insuficiencia suprarrenal. En: Benito J. Urgencias pediátricas. Guía de actuación. 2^a edición. Panamericana; 2019: 916-19.
5. Grau G, Vela A, Rodríguez Estévez A, Rica I. Insuficiencia suprarrenal. *Protoc diagn ter pediatr.* 2019;1:205-15.
6. Speiser PW, Arlt W, Auchus RJ, et al. Congenital adrenal hyperplasia due to steroid 21-hydroxylase deficiency: An Endocrine Society Clinical Practice Guideline. *J Clin Endocrinol Metab.* 2018;103:4043-88.



1009 – SUEROTERAPIA Y DESHIDRATACIÓN

*Martin, Laura Beth
Arévalo Pérez, Irene
Montero Valladares, Cristina*

La administración de sueroterapia intravenosa (iv) es una de las medidas terapéuticas más habituales e importantes que se realiza en los niños hospitalizados.

Debemos conocer el tipo de líquido y a qué ritmo administrarlo, con el objetivo de mantener la homeostasis en caso de ayunas o dificultad para la ingesta oral (sueroterapia de mantenimiento), o corregir las pérdidas de agua y electrolitos (sueroterapia de reposición), causadas principalmente por causas gastrointestinales (vómitos y/o diarrea).

SUEROTERAPIA INTRAVENOSA (iv) DE MANTENIMIENTO

Sueroterapia intravenosa de Mantenimiento

DEFINICIÓN	Aporte de líquidos / electrolitos en cantidades adecuadas para reemplazar las pérdidas producidas en un niño en situación basal.	
INDICACIONES	<ul style="list-style-type: none"> - Ingesta nula - Pobre vía enteral - Necesidad de ayunas 	
CANTIDAD	A necesidades basales (NNBB): Fórmula de Holliday-Segar	
	PESO DEL NIÑO (kg)	LÍQUIDOS AL DÍA (ml / 24 horas) *
	0 - 10 kg	100 ml / kg
	10 - 20 kg	1000 ml + 50 ml / kg entre 10 y 20
	> 20 kg	1500 ml + 20 ml / kg superior a 20
	* Máximo: 2400 ml en 24 horas (ó 100 ml/h)	
	Excepciones:	
	<ul style="list-style-type: none"> - Obesidad: 1500 ml/m²/día - Insuficiencia renal: 400 ml/m²/día + diuresis 	
TIPO DE SUERO (Distintas soluciones Cristaloides en Tabla 2)	<p>Niños de 28 días a 18 años normohidratados con función renal y capacidad de concentración urinaria normales:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Suero glucofisiológico 5/0,9% (Suero salino 0,9% + glucosa 5%) <p>Excepciones:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Pacientes neuroquirúrgicos - Pacientes oncológicos - Insuficiencia hepática - Diarrea acuosa severa - Diabetes insípida - Grandes quemados - Hipernatremia - Alteraciones importantes de la función renal - Cardiopatías congénitas o adquiridas <p>Valorar uso de sueros hipotónicos, individualizando según natremia</p>	



APORTAR POTASIO (K)	Indicaciones	Ayunas prolongado con:
	Pauta	- Función renal normal - Diuresis conservada - No hipertotasemia
	Método de preparación (20 mEq/L)	20 mEq/L ó 2 mEq/kg metabólico*/día sin superar los 40 mEq/L.

* Kg metabólico (ml por cada 100 calorías basales) = ml día/100

Tabla 2: Soluciones cristaloides

Solución	Na mEq/L	Cl mEq/L	K mEq/L	Ca mEq/L	Lactato mEq/L	Glucosa	HCO ₃	pH	Osm (mOsm/L)	Tonicidad con plasma
S. Glucosado 5%	0	0	0	0	0	5%	0	5,0	253	Hipotónico
S. Glucosalino 5/0,9% glucofisiológico	154	154	0	0	0	5%	0	3,5 – 6,5	586	Isotónico
S. Salino 0,9% (SSF)	154	154	0	0	0	0	0	5,7	308	Isotónico
Ringer Lactato	130	109	5	3	28	0	0	6,7	273	Isotónico
S. Glucosalino 1/3	51	51	0	0	0	5% (3,3%)	0	4,5	314	Hipotónico
S. Glucosalino 1/5	34	34	0	0	0	5%	0	4,5	280	Hipotónico
Plasmalyte	140	140	5	0	0	0	0	7,4	295	Isotónico
S. Salino 3%	513	513	0	0	0	0	0	5,8	1026	Hipertónico
Bicarbonato 1/6 M	166	0	0	0	0	0	166	7 – 8,5	320	Isotónico
Bicarbonato 1M	1000	0	0	0	0	0	1000	7 – 8,5	2000	Hipertónico



DESHIDRATACIÓN Y SUEROTERAPIA DE REPOSICIÓN

Definición: Es el cuadro clínico causado por la pérdida de agua y electrolitos, pudiendo llegar a comprometer las funciones de los distintos órganos y sistemas. La sueroterapia de reposición es la corrección de estas pérdidas. Cuando la deshidratación es leve-moderada se prefiere la vía oral y la vía venosa cuando fracase la enteral o cuando la deshidratación es moderada-grave. En cualquier caso, hay que intentar reintroducir la tolerancia oral lo antes posible.

Escala de Gorelick

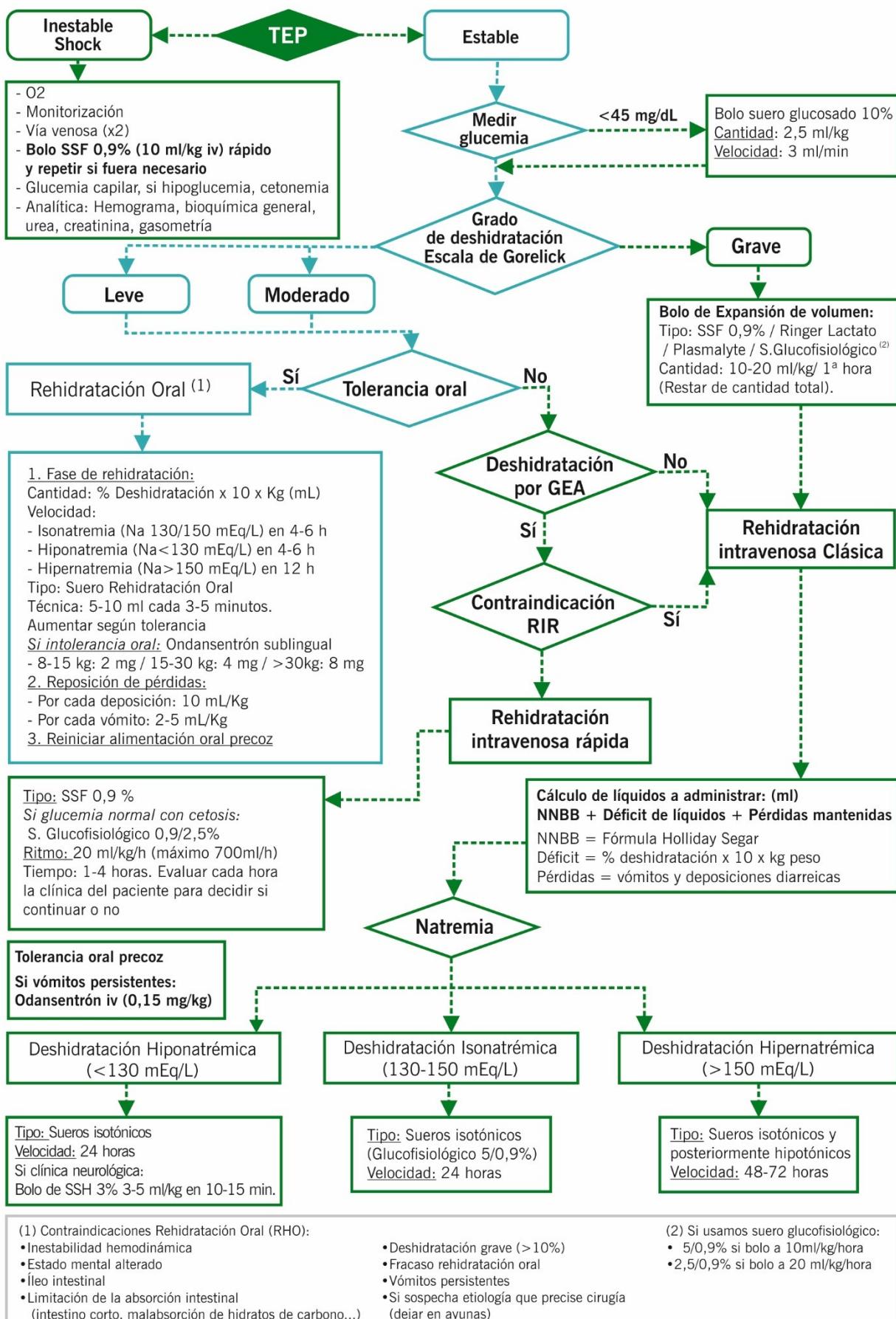
Pérdida de elasticidad cutánea	Ojos hundidos
Relleno capilar > 2 segundos	Pulso radial débil
Ausencia de lágrimas	Oliguria
Deterioro del estado general	Taquicardia (FC > 150 lpm)
Respiración anormal	Mucosas secas

Cada ítem se valora con 1 punto

Grado de deshidratación	LEVE	MODERADO	GRAVE
Puntuación	< 3	3-5	6-10
Pérdida de peso	< 5%	5-9%	≥ 10%



Algoritmo Sueroterapia de reposición





REHIDRATACIÓN INTRAVENOSA RÁPIDA

Rehidratación intravenosa Rápida (RIR)

INDICACIONES	Niños con deshidratación leve-moderada secundaria a gastroenteritis (GEA) y fracaso o contraindicación de rehidratación oral (RHO)
TIPO DE SUERO	Sueros isotónicos: SSF 0,9% Si glucemia normal con cetosis Suero glucofisiológico 2,5/0,9% (preparar 500 ml SSF + 25 ml de glucosado 50% y prescribir ritmo a la hora)
RITMO	20 ml/kg/h (máximo 700 ml/h) sin exceder el déficit estimado
TIEMPO	1-4 horas Cada bolo repone un 2%. Valorar cada hora el estado de hidratación para decidir si continuar o pasar a RHO. Vigilar signos de sobrecarga volumétrica
CONTRAINDICACIONES	Inestabilidad hemodinámica Edad <3 meses Alteraciones hidroelectrolíticas graves ($\text{Na} < 130$ ó > 150 mEq/L) Enfermedad sistémica que afecte a la regulación hemodinámica y/o del equilibrio hidroelectrolítico (cardiopatías, nefropatías, patología cardiopulmonar grave...)



REHIDRATACIÓN INTRAVENOSA CLÁSICA

Rehidratación intravenosa Clásica		
INDICACIONES	<ul style="list-style-type: none"> - Deshidratación grave - Deshidratación leve-moderada con intolerancia oral - Fracaso/contraindicación RHO o RIR 	
	PASOS	
1. Expansión de Volumen	Si Shock	10 ml/kg, rápido en 10-15 minutos SSF 0,9%, Ringer Lactato o Plasmalyte (No restar del líquido total a administrar)
	Si deshidratación grave	10-20 ml/kg/1 ^a hora (restar del líquido total a administrar) SSF 0,9%, Ringer Lactato o Plasmalyte Si glucemia en límites bajo de la normalidad, hipoglucemia leve o glucemia normal con cetosis elegir: <ul style="list-style-type: none"> - Suero glucofisiológico 5/0,9% a 10 ml/kg/hora - Suero glucofisiológico 2,5/0,9% a 20 ml/kg/hora
2. Calcular líquido total a aportar	Necesidades basales + déficit de líquidos (% deshidratación x 10 x kg) + Pérdidas mantenidas (vómitos / deposiciones diarreicas)	
3. Pautar velocidad y tipo de suero según natremia	Deshidratación hiponatrémica (Na < 130 mEq/L)	<ul style="list-style-type: none"> - Tipo de suero: Sueros isotónicos: suero glucofisiológico 5/0,9% (Ringer Lactato ó Plasmalyte añadido glucosa 5%) - Velocidad: 24 horas - Si clínica neurológica: Bolo de SSH 3% 3-5 ml/kg en 10-15 minutos
	Deshidratación isonatrémica (Na 130-150 mEq/L)	<ul style="list-style-type: none"> - Tipo de suero: Sueros isotónicos (suero glucofisiológico 5/0,9%) - Velocidad: 24 horas
	Deshidratación hipernatrémica (Na > 150 mEq/L)	<ul style="list-style-type: none"> - Tipo de suero: Sueros isotónicos inicialmente (suero glucofisiológico 5/0,9%) y luego hipotónicos - Velocidad: 48 a 72 horas <p>A más hipernatremia, más Na debemos aportar en los sueros y más lentamente debe corregirse el déficit. El descenso debe ser 0,5-1 mEq/L/h. Si no desciende suficientemente la natremia aportar sueros con menos Na. Valorar aportar SRO por vía oral o enteral (SNG) y restar 2/3 de estos aportes a la cantidad total a administrar</p>
4. Añadir potasio (K)	Indicaciones	<ul style="list-style-type: none"> - Diuresis conservada - No hiperpotasemia - Función renal normal
	Pauta	20 mEq/L ó 2mEq/kg metabólico*/día (no superar 40 mEq/L ó 0,3 mEq/kg/h, salvo monitorización ECG continua)

* Kg metabólico (ml por cada 100 calorías basales) = ml día/100



BIBLIOGRAFÍA

1. Clinical Practice Guideline: Maintenance Intravenous Fluids in Children (AAP). Pediatrics. Vol 142, n 6; 2018
2. Guideline NICE. Intravenous fluid therapy in children and young people in hospital; 2015.
3. García Herrero, Olivas López de Soria, López Lois. Deshidratación aguda. Protocolos diagnósticos y terapéuticos en urgencias de pediatría. SEUP. 3 Ed; 2019
4. Alcalá Minagorre PJ, Pérez Benito AM. Fluidoterapia intravenosa de mantenimiento en el niño hospitalizado. Protocolos SEPHO 2018
5. Guerrero-Fernández J, Cartón Sánchez A, Barreda Bonis A, Menéndez Suso, J, Ruiz Domínguez J. Manual de diagnóstico y terapéutica en pediatría. 6^a ed. Madrid: Panamericana; 2018, p.169-188
6. Montero C., Alonso Salas MT. Sueroterapia y deshidratación. Manual de Urgencias y Emergencias Pediátricas del Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla; 2016, p. 195-212
7. Álvarez Catalayud G., et al. Manual para el diagnóstico y tratamiento de la deshidratación y trastornos hidroelectrolíticos en Urgencias de Pediatría. SEUP. Madrid; 2018

