

Programa Integral de Formación Continuada en Atención Primaria

TEMA 6

Urgencias endocrinológicas pediátricas

J. Cruz Rojo, M.T. Santos-García Cuellar

Servicio de Endocrinología Pediátrica. Hospital Universitario «12 de Octubre». Madrid

Objetivos del aprendizaje

- ▶ **Conocer los principales cuadros clínicos que requieren tratamiento urgente en el campo de la endocrinología pediátrica.**
- ▶ **Saber cuál es la sintomatología de la cetoacidosis diabética, la insuficiencia suprarrenal y la crisis tirotóxica.**
- ▶ **Conocer el tratamiento inicial de la cetoacidosis diabética, la insuficiencia suprarrenal y la crisis tirotóxica.**

@ Temas disponibles en:
www.sietediasmedicos.com

Evaluación y diplomas en:
www.aulamayo.com

Cada tema está acreditado por el
Consell Català de Formació Continuada
de les Professions Sanitàries-
Comisión de Formación Continuada del
Sistema Nacional de Salud con
5,5 créditos



Pediatría. Urgencias pediátricas en atención primaria

1. Valoración inicial del niño grave en atención primaria.
Derivación a las urgencias pediátricas hospitalarias

SÓLO DISPONIBLES EN

www.sietediasmedicos.com

2. Fiebre sin foco en el lactante
3. Tratamiento del dolor en el niño
4. Adenopatías en la infancia
5. Infecciones respiratorias:
etiología, diagnóstico
y tratamiento
6. Urgencias endocrinológicas
pediátricas



Las urgencias endocrinológicas son poco frecuentes en pediatría; por este motivo es importante conocer su sintomatología, para evitar un retraso en el diagnóstico que condicione un aumento de la morbimortalidad.

Hipertiroidismo

Hay que diferenciar el hipertiroidismo, que es el aumento de la síntesis y secreción de hormonas tiroideas, de la tirotoxicosis, que es el estado hipermetabólico resultante de la exposición de los diferentes órganos y tejidos a ese exceso de hormonas tiroideas.

En cuanto a su etiología, el 95% de los casos se deben a la enfermedad de Graves-Basedow, de origen autoinmunitario. En esta enfermedad, los anticuerpos estimulantes del receptor de la hormona hipofisaria estimulante del tiroides (TSH) inducen la secreción de hormonas tiroideas. Además de los síntomas propios del hipertiroidismo, se asocia a manifestaciones cutáneas y oculares. Es más habitual en niñas y tiene un pico de incidencia entre los 11 y 15 años de edad.

Las *manifestaciones clínicas* son variadas y afectan a diversos órganos y sistemas. La piel se muestra delgada, caliente y algunas veces sudorosa; también se observa onicólisis, hiperpigmentación, prurito, vitiligo, alopecia *areata* (a menudo asociada a otras enfermedades autoinmunitarias), así como adelgazamiento del pelo. La dermatopatía infiltrativa sólo se produce en la enfermedad de Graves. Las alteraciones oculares se caracterizan por la incapacidad del párpado superior para seguir el movimiento del ojo cuando el paciente cambia el ángulo de visión, al mirar hacia arriba o hacia abajo (signo de Graefe). El párpado se mueve más tarde y lo hace a saltos, dejando visible una parte de la esclerótica blanca entre el párpado y el iris al mirar hacia abajo. Se debe a una regeneración aberrante del III par después de una lesión. La taquicardia es un dato constante y se asocia a palpitaciones, soplo precordial, disnea de esfuerzo e hipertensión arterial sistólica. La insuficiencia cardiaca es más rara. Entre las manifestaciones respiratorias, cabe citar la debilidad de los músculos respiratorios, la hipoxemia y la

hipercapnia, sintomatología compresiva originada por el bocio y la exacerbación del asma bronquial. La diarrea por hipermotilidad intestinal, la malabsorción y la esteatorrea contribuyen a la pérdida de peso, a pesar de la hiperfagia. Entre las manifestaciones hematológicas, cabe mencionar la anemia normocítica y normocrómica; en los casos secundarios a enfermedad de Graves, puede asociarse a púrpura trombocitopénica, anemia perniciosa y otros fenómenos autoinmunitarios. En el aparato genitourinario destacan la polaquiuria y la nicturia, la amenorrea, la oligomenorrea y los ciclos anovulatorios, y en varones puede aparecer ginecomastia. El hueso acelera su crecimiento y, en situaciones prolongadas, aparece osteoporosis. Las manifestaciones neuropsiquiátricas consisten en ansiedad, irritabilidad, labilidad emocional, insomnio, psicosis, agitación y depresión. Las alteraciones metabólicas son la disminución del colesterol HDL y el colesterol total, la glucemia basal elevada y la disminución de la proteína transportadora de cortisol, y en algunos casos del cortisol libre plasmático.

Después de realizar una anamnesis completa y una exploración física que detalle la frecuencia cardíaca y respiratoria, la presión arterial y la temperatura, debe prestarse una atención especial al tiroides. Para ello, el explorador ha de colocarse detrás del paciente, que estará sentado, con el cuello ligeramente flexionado y el mentón dirigido hacia el lado que se quiera examinar; con los dedos pulgares en la nuca y los dedos índice y medio se palpa y delimita la glándula; con ello se obtiene información sobre su tamaño, morfología, consistencia y fijación a planos, así como sobre la posible existencia de nódulos (tabla 2). Es importante efectuar el diagnóstico diferencial con las adenopatías, los tumores del cuerpo carotídeo y los quistes de la hendidura braquial, que son más laterales y no se movilizan con la deglución, y con el quiste del conducto tirogloso, que es medial pero está en situación más elevada que el tiroides. Deberá realizarse asimismo un electrocardiograma y practicar un análisis que incluya hemograma, perfil hepático y renal, proteí-

Tabla 1. Etiología del hipertiroidismo en la infancia

Hiperfunción de la glándula	
<ul style="list-style-type: none"> • Autónoma <ul style="list-style-type: none"> – Adenoma tóxico – Bocio multinodular hiperfuncionante – Carcinoma tiroideo hiperfuncionante – Síndrome de McCune-Albright – Mutaciones activadoras del receptor de TSH • Estímulo de los receptores de TSH <ul style="list-style-type: none"> – Por la propia TSH <ul style="list-style-type: none"> • Adenoma hipofisario productor de TSH • Resistencia hipofisaria a las hormonas tiroideas – Por anticuerpos estimulantes del receptor de TSH <ul style="list-style-type: none"> • Del propio paciente (enfermedad de Graves) • De la madre (enfermedad de Graves neonatal o fetal) – Por sustancias con actividad similar a la TSH (hormona gonadotrófica coriónica) <ul style="list-style-type: none"> • Coriocarcinoma • Mola hidatídica 	
Producción extratiroidea de hormonas tiroideas: estruma ovárico	
Destrucción de las células foliculares tiroideas	
<ul style="list-style-type: none"> • Fase tirotóxica de la tiroiditis de Hashimoto (hashitoxicosis) • Tiroiditis subaguda o vírica • Tiroiditis supurativa aguda • Inducida por amiodarona 	
Administración hormonal esporádica o prolongada, de forma accidental o yatrógena	
Ingestión de yodo (efecto Jod-Basedow)	
TSH: hormona hipofisaria estimulante del tiroides.	

Tabla 2. Clasificación del bocio según la Organización Mundial de la Salud

Grado	Descripción
Grado 0	Ausencia de bocio
Grado 1A	Bocio palpable pero no visible incluso con el cuello extendido
Grado 1B	Bocio palpable y visible con el cuello extendido pero no visible con el cuello en posición normal. Aquí se incluyen también los nódulos
Grado 2	Bocio palpable y fácilmente visible con el cuello en posición normal
Grado 3	Bocio voluminoso, visible desde una distancia de 10 metros

na C reactiva, anticuerpos antiperoxidasa y antitiroglobulina, y determinación urgente de un perfil tiroideo y la inmunoglobulina estimulante del tiroides. El hipertiroidismo primario (el más común) cursa con valores de triyodotironina (T_3) y tiroxina (T_4) libres elevadas y disminución de la TSH. En caso de tiroiditis aguda bacteriana, puede observarse leuco-

citosis y aumento de la proteína C reactiva.

Todo paciente con hipertiroidismo que presente una *crisis tirotóxica* ha de ser ingresado en el hospital, dado que puede suponer un riesgo vital. Los síntomas son taquicardia, taquipnea, hipertermia, hipertensión, agitación, delirio, crisis con-

vulsivas, diarrea, deshidratación y, en ocasiones, insuficiencia cardíaca. Estas crisis se dan siempre en el contexto de un hipertiroidismo no controlado al que se le añade algún desencadenante (infecciones, traumatismo, intervenciones quirúrgicas, cetoacidosis o aporte excesivo de yodo). Dada la gravedad del cuadro clínico, no se requiere la confirmación analítica para iniciar el tratamiento, en el ámbito de cuidados intensivos. Están indicados los antitérmicos (excepto el ácido acetilsalicílico, porque libera T_4 de la globulina a la que está unida), la reposición hidroelectrolítica y, en determinadas situaciones, la administración de digoxina y antiarrítmicos. Debe inhibirse la síntesis de hormonas tiroideas con fármacos antitiroideos; el propiltiouracilo es el agente de elección (10 mg/kg/día cada 8 h, por vía oral), ya que bloquea tanto la síntesis hormonal como la transformación periférica de T_4 a T_3 (la hormona metabólicamente más activa). Debe bloquearse la liberación de hormonas tiroideas aprovechando el efecto Wolff-Chaikoff (la administración de yodo inhibe la liberación hormonal, la proteólisis del coloide, y reduce la organificación y la síntesis de tironinas) con soluciones que contienen yodo, como el lugol (1 gota/kg/día, en dosis repartida cada 8 h) o el yoduro potásico. Estos compuestos deben darse después del propiltiouracilo, para evitar que aumente inicialmente la síntesis de hormonas tiroideas. Debe inhibirse también la conversión periférica de T_4 a T_3 (dexametasona, propiltiouracilo), además de controlar los efectos adrenérgicos de las hormonas tiroideas (betabloqueadores como el propranolol) y reducir los niveles circulantes de hormonas tiroideas (plasmaféresis, diálisis) en caso de que las medidas anteriores no sean suficientes. Si la sintomatología es más leve, se puede iniciar el tratamiento con betabloqueadores para controlar los síntomas adrenérgicos y antitiroideos en caso de hipertiroidismo por hiperfunción tisular. El estudio etiológico del hipertiroidismo y el tratamiento con antitiroideos debe ser coordinado por una unidad de endocrinología pediátrica, y se hará o bien ingresando al paciente o, como alternativa, en consulta preferen-

te. Los fármacos empleados habitualmente son:

- Los betabloqueadores como el propranolol, 0,5-2 mg/kg/día repartidos en tres dosis.
- Las tionamidas, indicadas en caso de hipertiroidismo producido por hiperfunción del tejido tiroideo, pero no en los casos de hipertiroidismo relacionado con destrucción de las células foliculares tiroideas. En este grupo de fármacos se incluyen *carbimazol* y *metamizol*, que bloquean la síntesis de hormona tiroidea por inhibición de la oxidación y organificación del yoduro intratiroideo, además de un efecto inmunosupresor; su semivida plasmática es de 6 a 12 h y se administran en dosis inicial de 0,4 a 0,8 mg/kg/día, repartido en tres dosis y posteriormente 0,2 mg/kg/día como dosis de mantenimiento, en toma única. El *propiltiouracilo* disminuye la síntesis de hormonas tiroideas, así como la conversión periférica de T_4 a T_3 ; su semivida plasmática es de 2 horas y se administra en dosis de 120-200 mg/m²/día en niños menores de 6 años y de 5-7 mg/kg/día en niños mayores de 6 años, repartido en tres tomas. Entre los efectos secundarios más frecuentes de las tionamidas figuran las artralgias, la artritis, las mialgias, la fiebre, las náuseas y los vómitos, el dolor abdominal, las linfadenopatías y la nefritis; más raras veces, puede aparecer agranulocitosis, anemia aplásica, trombocitopenia, hepatitis colestásica y síndrome seudolúpico.

Si se sospecha una *tiroiditis aguda bacteriana* (bocio, fiebre, elevación de la proteína C reactiva, disfonía, disfagia), hay que iniciar inmediatamente un tratamiento con antibióticos de amplio espectro para cubrir cocos grampositivos, bacilos gramnegativos y anaerobios; el tratamiento debe mantenerse durante 14 días.

Insuficiencia suprarrenal

Definición y clasificación

La insuficiencia suprarrenal es una enfermedad poco común en la infancia y se caracteriza por la incapacidad de las glándulas suprarrenales para mantener en situación basal o en situación de es-

trés una secreción hormonal adecuada. Se puede clasificar en: a) terciaria (déficit hipotalámico), cuando existe compromiso de la secreción de hormona liberadora de hormona adrenocorticotrófica (CRH); b) secundaria (déficit hipofisario) si hay insuficiente secreción de hormona adrenocorticotrófica (ACTH); y c) primaria, si el trastorno es por una alteración de la glándula suprarrenal. En los casos de insuficiencia terciaria y secundaria, sólo se afecta la secreción de cortisol, mientras que permanece intacta la secreción de mineralocorticoides, ya que éstos son regulados fundamentalmente por el eje renina-angiotensina-aldosterona. Se denomina *crisis suprarrenal* a la presentación aguda con pérdida de sal, colapso circulatorio e hipoglucemia. Es más frecuente en neonatos y lactantes, pero puede darse a cualquier edad, sobre todo en niños tratados de forma crónica con glucocorticoides y expuestos a algún factor de estrés (infecciones, intervenciones quirúrgicas, ayuno prolongado).

Etiología

A diferencia de lo que sucede en los adultos, en pediatría son más habituales las causas congénitas que las adquiridas. Entre las *causas congénitas primarias* cabe mencionar la hiperplasia suprarrenal congénita (dentro de ésta, la más frecuente es el déficit de la enzima 21-hidroxilasa), la hipoplasia suprarrenal congénita, la insensibilidad a la ACTH, el seudohipoadosteronismo y la adrenoleucodistrofia. Como *causa congénita secundaria o terciaria* figura el panhipopituitarismo. Entre las *causas adquiridas primarias* se incluyen la yatrógena (por uso de antimicóticos como el ketoconazol), la autoinmunitaria (enfermedad de Addison), algunas infecciones (tuberculosis, sida, sífilis, meningococo) y la trombosis de la vena suprarrenal y hemorragias suprarrenales. Son *causas adquiridas secundarias o terciarias* el tratamiento crónico con glucocorticoides, los tumores, las intervenciones quirúrgicas o la radioterapia de la zona hipotálamo-hipofisaria.

Manifestaciones clínicas

La *deficiencia de glucocorticoides* se traduce en astenia, hipotensión ortostática,

pérdida de peso, anorexia, diarrea, vómitos, dolor abdominal, hiperpigmentación de la piel (sólo en los casos primarios) y fallo de medro (retraso ponderal) en lactantes. La *deficiencia de mineralocorticoides* provoca deshidratación, hipovolemia, hipotensión, vómitos, diarrea e incluso *shock*, siempre más evidente en la insuficiencia de tipo primario. La *deficiencia de andrógenos* causa retraso en la aparición de vello pubiano, sobre todo en el sexo femenino.

Alteraciones analíticas

Se puede detectar acidosis metabólica, hiponatremia con natriuria elevada, anemia, hipoglucemia, hiperpotasemia, hipocloremia, hipercalcemia, hemoconcentración, eosinofilia o linfocitosis.

Diagnóstico

Debe sospecharse una insuficiencia suprarrenal en los siguientes casos: a) niños con deshidratación, hipotensión, hipoglucemia o alteración del nivel de conciencia, de instauración rápida; b) niños con deficiencia previa de hormonas hipotálamo-hipofisarias y manifestaciones clínicas compatibles; c) niños en tratamiento crónico con glucocorticoides o insuficiencia suprarrenal crónica que presentan esa sintomatología ante situaciones de estrés, y d) recién nacidos con genitales ambiguos (mujeres poco virilizadas en el caso de hiperplasia suprarrenal congénita, en su forma perdedora de sal). La forma más común de presentación es la de un paciente ya diagnosticado de insuficiencia suprarrenal que, ante una situación de estrés, precisa mayor aporte de glucocorticoides, o la de un lactante con una hiperplasia suprarrenal en su forma perdedora de sal en quien, debido a enfermedades intercurrentes como una diarrea o en situaciones de excesivo calor, aumentan las pérdidas de sodio y el riesgo de deshidratación.

Conducta que seguir

Ante la sospecha diagnóstica de insuficiencia suprarrenal, debe procederse de la siguiente manera: a) toma de constantes: temperatura, frecuencia cardíaca y respiratoria, saturación de oxígeno y

presión arterial; b) registro electrocardiográfico para detectar arritmias, alteraciones propias de la hiperpotasemia, acortamiento del segmento QT, onda T plana...; c) análisis sanguíneos que incluyan hemograma, bioquímica con función hepática y renal, gasometría, iones en orina y, en cuanto sea posible, una determinación de cortisol y ACTH (si no es posible, guardar un tubo de sangre para su determinación posterior), y d) canalización de al menos una vía venosa periférica.

Tratamiento

El tratamiento de la insuficiencia suprarrenal varía dependiendo de si es aguda grave, aguda leve o crónica.

- En el caso de la insuficiencia suprarrenal aguda grave, dada la inestabilidad hemodinámica del paciente, es preferible llevar a cabo el tratamiento en la unidad de cuidados intensivos. Debe administrarse de forma inmediata *hidrocortisona intravenosa*, fármaco de elección por ser el corticoide intravenoso con mayor efecto mineralocorticoide; se administra en bolos de 50 mg/m² de superficie corporal (estimación rápida: 25 mg para lactantes, 50 mg para niños mayores y 100 mg para adolescentes). En caso de no tener una vía accesible, puede administrarse intramuscularmente doblando la dosis. A continuación se administra suero salino fisiológico en bolos, según el estado hemodinámico; posteriormente se perfunde por vía intravenosa suero glucosado al 5% con 150 mEq de Na/L con un ritmo de 100-120 mL/kg/24 horas (una cuarta parte se pasará en las 2 primeras horas). En la perfusión de suero glucosado se inyecta hemisuccinato de hidrocortisona (100 mg/m²/día), o de forma alternativa se repetirán los bolos de hidrocortisona del punto anterior cada 4-6 horas. En caso de hiperpotasemia, se administra resina de intercambio iónico por vía oral. Si existe hipoglucemia, deben añadirse aportes de glucosa a la sueroterapia o administrar bolos intravenosos de suero glucosado al 10% (2 mL/kg). Si se sospecha deficiencia de mineralocorticoides se administra

alfa-fludrocortisona 0,05-0,15 mg/día por vía oral. Generalmente no es necesario administrarla en la fase aguda, porque la hidrocortisona ya tiene un efecto mineralocorticoide.

- En caso de insuficiencia suprarrenal aguda leve, hay que administrar de forma urgente bolos de hidrocortisona por vía intravenosa; la dosis varía según la edad: 25 mg/6 h para niños menores de 3 años, 50 mg/6 h en niños de 3 a 12 años y 100 mg/6 h para niños mayores de 12 años.

- La forma clínica que se presenta en urgencias es la insuficiencia suprarrenal crónica. Corresponde a pacientes ya diagnosticados de insuficiencia suprarrenal que acuden por otra enfermedad intercurrente y no presentan síntomas de insuficiencia, por lo que no requieren ingreso hospitalario. Además de tratar la enfermedad concomitante, hay que duplicar la dosis de glucocorticoides en situaciones de estrés leve (fiebre moderada, vómitos, traumatismos leves...) y triplicarla en los casos de estrés moderado (fiebre alta, diarrea, traumatismo moderado, intervención quirúrgica menor). Cuando la situación remita, debe reducirse paulatinamente la dosis hasta alcanzar la dosis habitual si el aumento de dosis ha durado más de una semana; si el tiempo ha sido inferior, puede volverse directamente a la pauta habitual.

Cetoacidosis diabética

Se trata de una complicación metabólica aguda de la diabetes mellitus desencadenada por una deficiencia de insulina, combinada con el efecto de las hormonas contrarreguladoras. Es la forma de presentación de la diabetes en el 30-50% de los casos infantiles. Se consideran criterios diagnósticos una glucemia superior a 200 mg/dL asociada a cetonemia, cetonuria y acidosis metabólica (pH inferior a 7,3 o bicarbonato inferior a 15 mEq/L). Se consideran factores desencadenantes el propio inicio de la diabetes mellitus tipo 1, las descompensaciones en el paciente diabético ya conocido (las infecciones son la causa más habitual), el estrés físico (interven-

ciones quirúrgicas, ejercicio sostenido, traumatismos, deshidratación), el incumplimiento terapéutico insulínico o la administración de fármacos hiperglucemiantes (glucocorticoides).

Manifestaciones clínicas

Cursa con poliuria, polidipsia, polifagia y pérdida de peso. Según aumenta la cetoacidosis, aparecen anorexia, náuseas, vómitos, dolor abdominal y cefalea. La acidosis metabólica provoca hiperventilación, con respiración de Kussmaul y aliento cetónico. Además, se produce depleción de volumen dando lugar a deshidratación e hiperosmolaridad, lo que condiciona los síntomas neurológicos: somnolencia, letargia, obnubilación o, incluso, coma. El diagnóstico diferencial se plantea con las intoxicaciones agudas (isoniazida, salicilatos, etanol), el coma hiperosmolar o hipoglucémico, la encefalitis, el síndrome de Reye, algunos errores innatos del metabolismo y la sepsis.

Conducta que seguir y tratamiento

Después de realizar la anamnesis y practicar una exploración física completa del paciente, es importante conocer su peso y talla. Las determinaciones analíticas iniciales deben incluir un hemograma, perfil hepatorenal, ácido láctico, pH y gasometría, hemocultivo y estudio de la coagulación. En la orina deben determinarse los parámetros bioquímicos básicos, como la creatinina, el sodio y el potasio, y practicar un urocultivo. Según la clínica acompañante, se podrán realizar otras pruebas en busca de un posible desencadenante. A partir de esta valoración inicial, se establecerá el grado de cetoacidosis en función del déficit de bases: a) *leve* si el pH es de 7,2-7,3 y el bicarbonato de 10-15 mEq/L; b) *moderado* si el pH es de 7,2-7,1 y el bicarbonato de 5-10 mEq/L; y c) *grave* si el pH es inferior a 7,1 y el bicarbonato inferior a 5 mEq/L. La estimación del grado de deshidratación en la cetoacidosis leve es del 6%, en la moderada-grave del 8% y en la grave con estado de *shock* del 10%. Debe valorarse además el estado electrolítico y el compromiso de otros sistemas, como el neurológico, el cardiocirculatorio, el respiratorio y el renal. Se consideran criterios

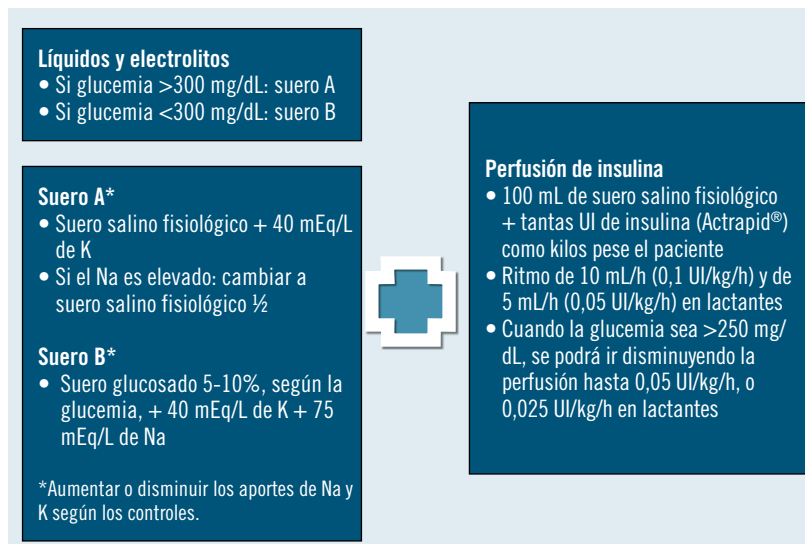


Figura 1. Esquema terapéutico de la cetoacidosis diabética leve o moderada en el servicio de urgencias

de ingreso en la unidad de cuidados intensivos pediátricos los casos de *cetoacidosis grave* (cuadro clínico de larga evolución, inestabilidad hemodinámica, disminución del nivel de conciencia), el riesgo de edema cerebral (niños menores de 5 años) y las hiperglucemias muy elevadas (más de 600 mg/dL).

En caso de *cetoacidosis leve o moderada*, la forma de proceder en el servicio de urgencias será la siguiente: a) se colocará al paciente en posición anti-Trendelenburg de 30°, salvo si existe hipotensión arterial; b) canalización, al menos, de dos vías venosas periféricas, una para la fluidoterapia e infusión de insulina y otra para la obtención de muestras de sangre; c) vigilancia y registro de las frecuencias cardíaca y respiratoria, temperatura y presión arterial cada 4 horas; d) control horario de la puntuación en la escala de Glasgow, especialmente en las primeras 12 horas, vigilando asimismo el nivel de conciencia y la presencia de cefalea, náuseas y vómitos; e) control de diuresis, evitando si es posible el sondaje vesical; f) control horario de la glucemia capilar y urianálisis elemental mediante tiras reactivas, y g) gasometría cada 4 horas hasta la normalización de la acidosis. Este control se podrá ir espaciando en el tiempo según la estabilidad del paciente. En cuanto a la *reposición hidroelectrolítica*, la canti-

dad que infundir al día se calcula a partir de las necesidades basales más el déficit según el grado de deshidratación. Se valorará aumentar el ritmo de perfusión si existe una diuresis muy elevada. Es importante no perfundir más de 4 L/m²/día o 200 mL/kg/día. La corrección se realizará en 24 horas, o en 48 horas si la deshidratación es muy importante. El tipo de líquido que se infunde dependerá de diversos factores: a) si hay *shock*, se utilizará suero salino fisiológico en dosis de 20 mL/kg en 30-60 minutos y, de ser necesario, se repetirá el bolo hasta que la presión arterial remonte (hay que recordar restar estos aportes del total cuando se inicie la reposición); y b) sólo se iniciará la reposición con bicarbonato 1/6 M en caso de acidosis grave (pH inferior a 6,9); salvo en las situaciones previas, el inicio de la reposición se hará con suero salino fisiológico. La reposición de *potasio* debe llevarse a cabo con cloruro potásico siguiendo la siguiente pauta: a) si la potasemia es inferior a 3 mEq/L, han de añadirse al suero 60 mEq/L (máx 0,5 mEq/kg/h) y, si persiste la hipopotasemia, se puede disminuir la perfusión de insulina; si la potasemia es de 3-6 mEq/L, se añaden 40 mEq/L; c) si la potasemia es superior a 6 mEq/L, no hay que añadir potasio hasta confirmar la presencia de diuresis observando el descenso de los niveles. Sólo deberá añadirse *fósforo* en situacio-

nes de hipofosfatemia grave, ya que su administración puede ocasionar hipocalcemia. Dado que la natremia resulta alterada por la hiperglucemia (seudohiponatremia), habrá que calcular las necesidades de *sodio* según la siguiente fórmula: $\text{Na real (mEq/L)} = \text{Na medido} + (0,016 \times \text{glucemia expresada en mg/dL})$. Los aportes de Na en el suero nunca deben ser inferiores a 75 mEq/L. Los aportes de *glucosa* se inician cuando la glucemia es inferior a 300 mg/dL y deben ser siempre suficientes para mantener los valores por encima de 150 mg/dL. En la figura 1 se resume el protocolo de actuación en cuanto a la reposición hidroelectrolítica.

La pauta de *insulina* que debe administrarse es orientativa. El objetivo es intentar que la glucemia descienda a un ritmo de 50-100 mg/dL/h. No se recomienda administrarla en un bolo inicial, sino en forma de perfusión intravenosa lenta; se prepara con 100 mL de suero salino fisiológico al que se añaden tantas unidades de insulina regular como kilos pese el paciente, y se perfunde a un ritmo de 10 mL/h (0,1 UI/kg/h). En lactantes y en caso de marcada sensibilidad a la insulina, se puede comenzar con 0,05 UI/kg/h. Cuando la glucemia es menor de 250 mg/dL, se puede disminuir la perfusión hasta 0,05 UI/kg/h, o 0,025 en lactantes. No hay que reducirla más, ya que es importante mantener el aporte de insulina para promover el anabolismo y disminuir la cetosis.

Consejos prácticos

Cabe tener en cuenta que si la glucemia desciende rápidamente (más de 100 mg/dL/h), antes de que la acidosis desaparezca, hay que aumentar los aportes de glucosa sin disminuir la dosis de insulina, ya que ésta es necesaria para corregir la situación de acidosis. Por otra parte, si tras 2 horas de infusión de insulina la glucemia no ha descendido más de un 10%, se puede aumentar el ritmo de perfusión de insulina hasta 0,15-0,2 UI/kg/h. La transición de perfusión de insulina a insulina subcutánea puede efectuarse cuando se reúnan las siguientes con-

- #### RECOMENDACIONES PRÁCTICAS

 - **Crisis tirotóxica.** La crisis tirotóxica es grave y requiere tratamiento hospitalario. Para la taquicardia, la hipertensión y la diarrea, está indicado inicialmente un betabloqueador (propranolol) por vía oral hasta que el paciente sea valorado en una unidad de endocrinología pediátrica, donde, tras la confirmación diagnóstica, se decidirá la indicación de medicación antitiroidea.
 - **Insuficiencia suprarrenal.** La sospecha clínica de insuficiencia suprarrenal aguda (astenia, hipoglucemia, hipotensión, hiperpotasemia e hiponatremia) justifica la administración parenteral (por vía intravenosa o intramuscular) de un bolo de hidrocortisona, ajustando la dosis según la edad del paciente. Para remontar la hipoglucemia se puede administrar un bolo de suero glucosado al 10% (2 mL/kg); más tarde, se puede dejar ese mismo suero añadiendo sodio (150 mEq/L), regulando el ritmo de infusión según las necesidades basales. Posteriormente debe derivarse al paciente al hospital.
 - **Cetoacidosis diabética.** Requiere tratamiento hospitalario, dado que debe administrarse insulina rápida en infusión intravenosa continua. Si se sospecha el diagnóstico (glucemia superior a 200 mg/dL con sintomatología cardinal y signos de cetoacidosis como feto cetónico o respiración de Kussmaul), hay que derivar al paciente a un servicio de urgencias hospitalario, si es posible con la infusión de un suero salino fisiológico al ritmo de infusión de las necesidades basales.

diciones: glucemia inferior a 250 mg/dL, pH superior a 7,3, bicarbonato sérico superior a 15 mEq/L, iones normalizados y tolerancia oral. La primera dosis de insulina subcutánea se administra 20-30 minutos antes de suspender la perfusión, para evitar el rebote hiperglucémico. Asimismo, se inicia la tolerancia oral con líquidos azucarados antes de retirar la perfusión de glucosa y potasio.

En este punto se plantean dos situaciones. En caso de que la cetoacidosis sea la *primera manifestación de la diabetes*, se administra insulina regular en dosis de 0,2-0,3 UI/kg cada 6 horas, en función de la edad del paciente, de la gravedad y la duración de la acidosis previa (0,2 UI/kg si es un lactante y una cetoacidosis leve, 0,3 UI/kg si es un niño mayor o con cetoacidosis grave). Además se instaurará una dieta acetogénica, con el 40% de las calorías teóricas calculadas para su edad y peso en forma de hidratos de carbono, pobre en proteínas y exenta en grasas (zumos, caldos desgrasados, yogures desnatados, etc.), teniendo en cuenta las racio-

nes de hidratos de carbono que le corresponden por su edad. Se harán controles de la glucemia cada 2-3 horas ajustando las raciones que ingerir y las dosis de insulina regular con la siguiente aproximación: si la glucemia es superior a 300 mg/dL, debe administrarse el 100% de la dosis de insulina calculada; si está en 200-300 mg/dL, el 80%; si se sitúa en 100-200 mg/dL, el 60%, y si es menor de 100 mg/dL, el 30% de la dosis teórica. Si se trata de un paciente con una *diabetes conocida*, se puede pasar directamente a su pauta habitual de insulina y disminuir sus raciones al 40% de las calorías diarias totales calculadas. Para el cálculo de las raciones se parte de las calorías totales que debe ingerir el niño. Existen varias formas de calcular las calorías que necesita un niño, aunque en la práctica se suele usar la siguiente aproximación o cálculo: 120 kcal/kg/día para el recién nacido; 80-110 kcal/kg/día para el lactante; en los niños menores de 10 años se aplica la fórmula: $[1.000 + (\text{años} \times 100)] \text{ kcal/día}$; para los niños mayores de 10 años 2.000-2.500 kcal/día; en el adolescente varón,

2.000-2.500 kcal/día y en la adolescente mujer 1.500-2.000 kcal/día.

El número de raciones que ingerir se calcula a partir del número de calorías totales requeridas dividido por 80. Este número es el resultado de aplicar tres divisiones: por 2 (porque el 50% se ingieren en forma de hidratos de carbono), por 4 (porque cada gramo de hidratos de carbono contiene 4 kilocalorías) y por 10 (porque cada ración contiene 10 gramos de hidratos de carbono). La distribución de las 5-6 raciones diarias se hace en función de la pauta de insulina que se esté administrando.

Complicaciones

La más importante es el *edema cerebral*, que sucede en el 0,5-4,5% de los casos, según las series, y tiene una mortalidad del 10-25%. Los factores de ries-

go de edema cerebral que se han implicado son la hipocapnia grave en el momento del ingreso, los niveles aumentados de urea y el uso de bicarbonato. Debe sospecharse ante la aparición de cefalea con bradicardia, vómitos, alteración del nivel de conciencia o en la exploración neurológica, hipertensión arterial e hipoxemia. Otras complicaciones que pueden darse son el *edema pulmonar*, la *hipofosfatemia*, la *hipocalcemia*, la *hipopotasemia* o la *hiperpotasemia*. ■

Bibliografía

Alonso M, Barrio R. Tirotoxicosis. En: Argente Oliver J, Carrascosa Lezcano A, Gracia Bouthelier R, Rodríguez Hierro F, eds. Tratado de endocrinología pediátrica y de la adolescencia, 2.ª ed. Barcelona: Doyma, 2000.

Artl W, Allolio B. Adrenal insufficiency. Lancet. 2003; 361: 1.881-1.893.

Borrás Pérez MV, Chueca Guindulain M, López Sigüero JP, Vela Desojo A. Emergencias/urgencias en en-

docrinología pediátrica. Guías diagnóstico-terapéuticas en endocrinología pediátrica. Disponible en: www.seep.es.

Bouillon R. Acute adrenal insufficiency. Endocrinol Metab Clin North Am. 2006; 35: 767-775.

Chueca Guindulain M, Ciprés Casasnovas L, Ferragut Martí J, Rodríguez Arnao MD. Hipertiroidismo. Guías diagnóstico-terapéuticas en endocrinología pediátrica. Disponible en www.seep.es.

Dunger DB, et al. European Society for Pediatric Endocrinology/Lawson Wilkins Pediatric Endocrine Society consensus statement on diabetic ketoacidosis in children and adolescents. Pediatrics. 2004; 113(2): 133-140.

Pombo Arias M, et al. Tratado de endocrinología pediátrica. Madrid: McGraw-Hill Interamericana, 2009. Sociedad Española de Endocrinología Pediátrica. Patología tiroidea. En: Libros Curso de Formación de Postgrado SEEP. 1998. Disponible en www.seep.es. Tratamiento de la cetoacidosis diabética. Pauta de actuación. Grupo de Trabajo de Diabetes. Sociedad Española de Endocrinología Pediátrica. Disponible en: www.seep.es

Wolfsdorf J, Craig ME, Daneman D, Dunger D, Edge J, Lee W, et al. Diabetic ketoacidosis in children and adolescents with diabetes. Pediatric Diabetes. 2009; 10 Supl 12: 118-133.