

Infatrini

Experiencias en Pediatría

COORDINADORA

Dra. Mónica Ruiz Pons

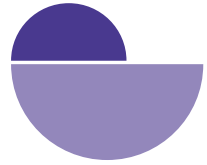
Unidad de Nutrición Infantil y Metabolopatías
Hospital Universitario Ntra. Sra. de Candelaria
Santa Cruz de Tenerife

Cualquier forma de reproducción, distribución, comunicación pública o transformación de esta obra solo puede ser realizada con la autorización de sus titulares, salvo excepción prevista por la ley. Dirijase a CEDRO (Centro Español de Derechos Reprográficos, www.cedro.org) si necesita fotocopiar o escanear algún fragmento de esta obra.

© 2016 Ergon
C/ Arboleda, 1. 28221 Majadahonda (Madrid).

ISBN: 978-84-16270-58-3
Depósito Legal: M-35989-2015

Autores



Federico Argüelles Martín

Sección de Gastroenterología y Nutrición Infantil. Unidad de Gestión Clínica de Pediatría. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Elena Balmaseda Serrano

Unidad de Gastroenterología Pediátrica. Hospital General Universitario de Albacete.

Javier Blasco Alonso

Unidad de Gastroenterología y Nutrición Infantil. Hospital Materno Infantil de Málaga.

Carlos Bousoño García

Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

María José Carbonero Celis

Sección de Gastroenterología y Nutrición Infantil. Unidad de Gestión Clínica de Pediatría. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

María José Comino Monroy

Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.

Juan José Díaz Martín

Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Beatriz Espín Jaime

Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. UGC de Pediatría y sus Áreas Específicas. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Marta Fernández Morán

Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Pablo Flórez Díez

Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Silvia Gallego Gutiérrez

Unidad de Gastroenterología y Nutrición Infantil. Hospital Materno Infantil de Málaga.

David Gil Ortega

Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia.

Tomás Hernández Bertó

Unidad de Gastroenterología Pediátrica. Hospital General Universitario de Albacete.

Santiago Jiménez Treviño

Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Belén Jordano Moreno

Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.

Silvia Luque Pérez

Unidad de Gastroenterología y Nutrición Infantil. Hospital Materno Infantil de Málaga.

Víctor Manuel Navas López

Unidad de Gastroenterología y Nutrición Infantil. Hospital Materno Infantil de Málaga.

Guadalupe Muñoz Pino

Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.

María Asunción Pino Gálvez

Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.

Natalia Quirós Espigares

UGC Pediatría. Hospital de Jerez de la Frontera. Jerez de la Frontera, Cádiz.

M^a Carmen Rivero de la Rosa

Sección de Gastroenterología y Nutrición Infantil UGC Pediatría. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Alejandro Rodríguez Martínez

Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. UGC de Pediatría y sus Áreas Específicas. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Mónica Rodríguez Salas

Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.

María Rubio Murillo

Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. UGC de Pediatría y sus Áreas Específicas. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

María Elena Ruiz Yepe

Unidad de Pediatría. Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria. Santa Cruz de Tenerife.

Mónica Ruiz Pons

Unidad Nutrición y Metabolopatías. Hospital Universitario Ntra. Sra. de Candelaria. Santa Cruz de Tenerife.

José Carlos Salazar Quero

Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. UGC de Pediatría y sus Áreas Específicas. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Carlos Salido Peracaula

UGC Pediatría. Hospital de Jerez de la Frontera. Jerez de la Frontera, Cádiz.

María Juliana Serrano Nieto

Unidad de Gastroenterología y Nutrición Infantil. Hospital Materno Infantil de Málaga.

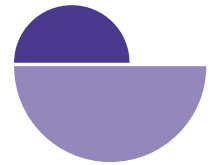
Carlos Sierra Salinas

Unidad de Gastroenterología y Nutrición Infantil. Hospital Materno Infantil de Málaga.

Justo Valverde Fernández

Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. UGC de Pediatría y sus Áreas Específicas. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Presentación



El lactante protagoniza el período de crecimiento y desarrollo más rápido del ciclo vital humano tras el nacimiento, en el que los requerimientos de nutrientes por unidad de peso corporal son proporcionalmente mayores que en cualquier época posterior. La ingesta energética debe ser suficiente para enfrentar dicho potencial de crecimiento, y de no ser así, se crea una situación de competición en detrimento de este.

Es el caso de todas aquellas situaciones clínicas en las que existe un incremento de los requerimientos energéticos junto con una dificultad para la ingesta, o una restricción de volumen condicionada por la enfermedad de base, o alteraciones en la absorción y/o digestión de nutrientes, que ponen en riesgo el mantenimiento de una adecuada ganancia pondero-estatural.

Para afrontar dicho reto es necesario aumentar el contenido calórico y/o proteico de la alimentación del lactante y evitar así la desnutrición y el hipocrecimiento. En muchas ocasiones estos pacientes ya presentan una desnutrición al no haberse identificado a tiempo una insuficiente ganancia de peso. Niños con desnutrición establecida o con riesgo de desarrollarla con el objetivo de recuperar o mantener un adecuado crecimiento y desarrollo.

El potencial para una recuperación sustancial del crecimiento en la primera fase de la vida es enorme. Pero para conseguirlo, las ingestas de energía y proteínas deben ser mayores que las IDR (Ingestas Dietéticas Recomendadas) para la edad y sexo. El objetivo en el manejo dietético en el crecimiento recuperador es optimizar la composición del nuevo tejido a “generar” en cuanto a tejido graso (40%) y tejido magro (60%), por lo que el manejo nutricional se debe centrar no solo en el aporte adecuado de energía, sino también de proteínas, procurando que el aporte de estas últimas esté entre el 9-11,5% del aporte energético total.

Las herramientas disponibles durante esta época son:

- Añadir módulos nutricionales o fortificadores a la leche materna o fórmulas para lactantes.
- Aumentar la concentración de las fórmulas infantiles en su reconstitución.
- Utilizar fórmulas poliméricas hipercalóricas completas para lactantes.

El empleo de módulos nutricionales tiene la desventaja de que rompe el equilibrio de los macronutrientes, sobre todo a expensas de una disminución proporcional del contenido proteico al 5-5,5% del cómputo calórico total de las fórmulas infantiles, y menores aún en el caso de la lactancia materna.

Aumentar la concentración de una fórmula infantil, en cambio, consigue aumentar la densidad energética y de los nutrientes sin modificar la relación de estos, pero aumenta la carga renal

de solutos y la osmolaridad, con el riesgo de intolerancia digestiva y deshidratación, y además trivializa la información del fabricante respecto a la reconstitución de la fórmula.

Por último, las fórmulas poliméricas para lactantes, de aparición relativamente reciente en el mercado, se desarrollaron para solucionar los inconvenientes de estas prácticas, ya que contienen más energía, proteínas y nutrientes en 100 ml que las fórmulas estándar sin aumento de la osmolaridad, manteniendo una adecuada relación proteína/energía con una buena tolerancia digestiva, pudiendo emplearse desde el primer día de vida.

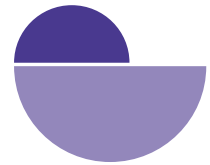
Este tipo de fórmulas cubren por sí solas las necesidades nutricionales de los lactantes durante el primer año y han constituido un gran avance en la nutrición de los lactantes con patologías asociadas a una restricción de volumen y/o aumento de las demandas energéticas que no presentan una función intestinal muy alterada.

En esta recopilación de casos clínicos se exponen diferentes situaciones en las que se ha requerido el empleo de estas fórmulas para añadir energía y nutrientes, sin modificar sustancialmente el volumen de líquidos, y mantener así o promover la recuperación del crecimiento.

El objetivo no ha sido otro que el contar nuestras experiencias como pediatras de pacientes con patologías diversas (cardiopatías congénitas, enfermedades pulmonares, prematuridad, parálisis cerebral, malformaciones orofaciales, atresia de esófago, hepatopatías y epidermólisis ampollosa) que han necesitado el uso de una fórmula hipercalórica y cómo han evolucionado en el tiempo. Creo que ha sido un acierto tener esta posibilidad y que la podamos compartir entre nosotros, lo que hay que agradecer a la casa Nutricia por ello.

Dra. Mónica Ruiz Pons

Coordinadora de la obra



1.	Desnutrición en un paciente con parálisis cerebral.....	1
	<i>M.J. Carbonero Celis, F. Argüelles Martín</i>	
2.	Síndrome de Down, canal auriculoventricular, ¿cómo lo nutrimos?.....	7
	<i>E. Balmaseda Serrano, T. Hernández Bertó</i>	
3.	Manejo nutricional de lactante con epidermólisis ampollosa	11
	<i>J.C. Salazar Quero, M. Rubio Murillo, J. Valverde Fernández, A. Rodríguez Martínez, B. Espín Jaime</i>	
4.	El bebé que no sabía tragar.....	17
	<i>D. Gil Ortega</i>	
5.	Algo más que una cardiopatía: implicaciones nutricionales de la comunicación interauricular	21
	<i>N. Quirós Espigares, C. Salido Peracaula</i>	
6.	Cardiopatía congénita acianógena, desnutrición moderada: lactante con excelente evolución con fórmula hipercalórica	25
	<i>P. Flórez Díez, M. Fernández Morán, J.J. Díaz Martín, S. Jiménez Treviño, C. Bousoño García</i>	
7.	Lactante con cardiopatía cianógena: de la desnutrición a la recanalización ponderoestatural	29
	<i>P. Flórez Díez, M. Fernández Morán, J.J. Díaz Martín, S. Jiménez Treviño, C. Bousoño García</i>	
8.	“Lactante azul” con fallo de medro.....	35
	<i>M. Ruiz Pons</i>	
9.	Fallo de medro en paciente con displasia broncopulmonar: no sólo cuestión de calorías.....	39
	<i>S. Luque Pérez, S. Gallego Gutiérrez, V.M. Navas López, J. Blasco Alonso, M.J. Serrano Nieto, C. Sierra Salinas</i>	
10.	Lactante de 3 meses con fallo de medro y síntomas respiratorios leves.....	45
	<i>A. Rodríguez Martínez, J.C. Salazar Quero, M. Rubio Murillo, J. Valverde Fernández, B. Espín Jaime</i>	

11.	Fallo de medro en paciente con prematuridad extrema: un largo camino hacia la recuperación ponderal	51
	<i>P. Flórez Díez, M. Fernández Morán, J.J. Díaz Martín, S. Jiménez Treviño, C. Bousoño García</i>	
12.	Lactante de 3 meses tras post-operatorio de cirugía cardíaca	55
	<i>M. Rodríguez Salas, M.J. Comino Monroy, B. Jordano Moreno</i>	
13.	Lactante de 4 meses con ictericia generalizada	57
	<i>M. Rodríguez Salas, B. Jordano Moreno, M.A. Pino Gálvez</i>	
14.	Abordaje nutricional en paciente con malformación orofacial	63
	<i>M.C. Rivero de la Rosa</i>	
15.	Lactante de 7 meses intervenido de atresia esofágica en periodo neonatal.....	67
	<i>M. Rodríguez Salas, G. Muñoz Pino, B. Jordano Moreno</i>	
16.	Manejo de la alimentación en lactante con secuencia Pierre Robin	71
	<i>M.E. Ruiz Yepe</i>	
17.	Abordaje nutricional en un lactante con síndrome de Pierre Robin	75
	<i>M. Rubio Murillo, J. Valverde Fernández, J.C. Salazar Quero, A. Rodríguez Martínez, B. Espín Jaime</i>	
18.	Abordaje nutricional del cardiópata en el periodo pre-quirúrgico.....	79
	<i>J. Valverde Fernández, A. Rodríguez Martínez, J.C. Salazar Quero, M. Rubio Murillo, B. Espín Jaime</i>	
19.	Lactante de 7 meses con insuficiencia hepática grave	83
	<i>M. Rodríguez Salas, B. Jordano Moreno, M.J. Comino Monroy</i>	

Desnutrición en un lactante con parálisis cerebral



María José Carbonero Celis, Federico Argüelles Martín

Sección de Gastroenterología y Nutrición Infantil. Unidad de Gestión Clínica de Pediatría. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

HISTORIA CLÍNICA

Lactante mujer de 11 meses derivada por la Unidad de Maduración, por escasa ganancia ponderal en el contexto de tetraparesia espástica-distónica, encefalopatía hipóxico-isquémica y retraso psicomotor. Come mal últimamente y vomita tras algunas tomas. Refieren atragantamiento con los líquidos muy ocasionalmente. En tratamiento con fórmula hidrolizada desde el mes de vida por sospecha de intolerancia a proteínas de leche de vaca. No presenta crisis cerebrales. Alimentación complementaria reglada por su pediatra a los 4 meses, y hasta entonces con buena ganancia ponderal. Actualmente ingiere todos los alimentos triturados. Toma budesonida 200 µg en cámara espaciadora por sibilancias recurrentes y 600 UI de colecalciferol. Actualmente hace 5 tomas de alimento que administra la madre en media hora aproximadamente. Realiza 1-2 deposiciones diarias de consistencia normal.

Antecedentes personales

Primera gestación controlada sin patología excepto oligoamnios. EGB negativo. Parto en hospital de 1^{er} nivel, a las 41+4 semanas de gestación, inducido por sospecha de pérdida de bienestar fetal (bradicardia fetal y líquido amniótico meconial) y finalizado con ventosa. 3 circulares de cordón. APGAR 0,2 al 1' y 5' respectivamente. Peso al nacimiento:

3.500 g (p50-90). Longitud 50 cm (p50-90). Perímetro craneal 35 (p50). Se intuba y se conecta a ventilación mecánica para traslado a hospital de referencia, donde se realiza hipotermia según protocolo, siendo dada de alta a los 40 días, con los diagnósticos de: asfisia perinatal grave, encefalopatía hipóxico-isquémica, convulsiones neonatales, sepsis neonatal precoz por *Staphylococcus gallolyticus* y tardía por *Staphylococcus hominis*, y alergia a proteínas de leche de vaca no mediada por IgE. Se retira ventilación mecánica a las pocas horas de vida tras su traslado. Se indica nutrición parenteral desde el 2º día hasta los 16 días de vida. Inicia succión a los 15 días de vida. Se da de alta con: levetiracetam, que se retira a los 3 meses de vida, sin presentar más convulsiones, 6 gotas de colecalciferol gotas y 7 tomas de 110 cc de leche hidrolizada por tetina. Se le realizan cribado neonatal ampliado y otoemisiones acústicas que fueron normales. La RM cerebral presenta en T1 aumento de señal en ambos tálamos, tronco del encéfalo, corteza biparietal, cisura de Silvio y pedúnculos cerebelosos. En T2 se observan áreas hipointensas en ganglios basales compatible con infarto agudo en el contexto de encefalopatía hipóxico-isquémica. Ecografía abdominal, ecocardiografía y analíticas (hemograma, bioquímica, función renal y gasometría) normales al alta. Antropometría a los 40 días: peso: 4,06 kg (p47; -0,08DE); longitud: 52,5

cm (p35; -0,38DE); PC: 36 cm (p27; -0,60DE). Índice nutricional (Shukla): 123,91%. Relación peso/longitud-talla: 0,08 (p66; 0,40DE). Bronquiolitis que no precisó ingreso a los 8 meses de vida y desde entonces sibilancias recurrentes. Estridor inspiratorio desde el nacimiento. Retraso psicomotor moderado con tetraparesia espástica-distónica en seguimiento y tratamiento por Rehabilitación, Unidad de Maduración, Atención Temprana y Neurología. Bien vacunado, incluida vacuna del neumococo y de la gripe.

Antecedentes familiares

Madre de 37 años con fibromialgia y hernia discal L4-L5. Actualmente con cuadro depresivo sin control psiquiátrico. Padre de 41 años con rinoconjuntivitis por gramíneas. No consanguinidad. Viven en una casa en medio rural.

EXPLORACIÓN FÍSICA Y PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Peso: 5,9 kg (<p1; -2,96DE), longitud: 68 cm (p1; -2,25DE). PC (perímetro craneal): 43 cm (p1; -2,31DE). IMC (índice de masa corporal): 12,76% (<p1; -2,66DE). IK (índice de Kanawati): 0,28. IW para el peso (índice de Waterlow para el peso): 77,63% (desnutrición moderada). INS (índice nutricional de Schukla): 72,14% (desnutrición moderada). Buen estado general. Aspecto de enfermedad neurológica grave. Escaso panículo adiposo. Buena coloración de piel y mucosas. Buena empatía. Observadora. Mantiene la mirada y persigue. Sonrisa afectiva. Conectada con el entorno. Hipertonía generalizada. Sostén cefálico inestable. Tendencia a la hiperextensión. Brazos hacia atrás con puños cerrados y pulgares en abducción. No inicia movimientos de prensión. Con mucho estímulo se consigue poner un objeto en sus manos y lo mantiene y lo mira. Come y duerme bien. Estrabismo convergente alternante. No edemas. Estridor laríngeo. Resto de la exploración sin hallazgos.

Pruebas complementarias

Hemograma: linfocitosis relativa. Series roja y plaquetar normales. Bioquímica: normal. Perfil nutricional: albúmina normal. Proteínas ligadas al retinol y prealbúmina: levemente descendidas. Estudio del hierro: normal. Inmunoglobulinas: normales para la edad. Niveles de B₁₂ y zinc: normales. PCR: normal. Urocultivo: negativo. IgE total y específica a alimentos: normal. Ecografía abdominal: normal. Interconsulta a Oftalmología: estrabismo convergente alternante. Pendiente de inyección programada de toxina botulínica.

DIAGNÓSTICO FINAL

- Parálisis cerebral tipo tetraparesia espástica-distónica.
- Retraso psicomotor moderado-grave.
- Disfagia orofaríngea moderada.
- Reflujo gastroesofágico.
- Desnutrición leve-moderada.
- Sibilancias recurrentes e hiperreactividad bronquial.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Se calculan los requerimientos energéticos según la fórmula de Krick y cols. (Tabla 1), utilizando para el cálculo del gasto energético en reposo (GER) la fórmula de Schofield para el peso y la talla, y un factor de actividad de 1,1, siendo el gasto energético total (GET) de 800 kcal/día. La ingesta actual calculada era de 600 kcal/día. Tras prick negativo a leche de vaca e IgE a alimentos negativa se inicia suplementación en las tomas del desayuno y la cena con fórmula polimérica hipercalórica para lactantes (Infatrini® 1cc, 1,01 Kcal). Se inicia tratamiento del reflujo gastroesofágico con ranitidina y domperidona.

En la valoración inicial ante la sospecha de un trastorno de la deglución coincidente con su patología neurológica, es valorada por la Unidad de disfagia, que inicia tratamiento logopédico con programación evolutiva de una videofluoroscopia (VFC). La evolución fue favorable, con buena ganancia ponderal, tolerando

TABLA 1. Fórmula para el cálculo de requerimientos de energía en niños con parálisis cerebral⁷.

Krick y cols, 1992	GER x Tono muscular x Factor de actividad + Crecimiento	Hipertonía= 1,1; Hipotonía= 0,9 Postración= 1,15; Dependencia de silla de ruedas= 1,2; Gateo= 1,25; Ambulatorio= 1,3 Crecimiento= ganancia de peso(g)/día x 5 kcal/día
--------------------	--	---

GER= gasto energético en reposo según fórmula de Schofield para el peso y la talla.

bien el tratamiento con ranitidina oral, que se sustituye por omeprazol al año de vida. Se reevalúa un seguimiento cada 2 meses inicialmente.

A los 15 meses, de nuevo presenta anorexia y algún vómito esporádico con estancamiento ponderal, coincidiendo con procesos respiratorios que requirieron ingreso, indicándose nutrición enteral por SNG para suplementar los requerimientos calóricos. A los 18 meses, se programa gastrostomía endoscópica percutánea (PEG) y colocación de botón de 12 F, mediante endoscopia digestiva. Se indican inicialmente 5 tomas de fórmula polimérica hipercalórica a través de PEG, que supone un 45% de los requerimientos calóricos y el resto de la alimentación por boca. A los 5 meses tras la colocación del botón, se cambia por sonda definitiva tipo Mickey de 12 F y 1,5 cm. Acude a sesiones de logopedia y a consultas externas de Neumología, realizándose una fibrobroncoscopia programada a los 18 meses de vida, en la que se descartan microaspiraciones por negatividad de macrófagos cargados de lípidos y en la que se observa una estenosis laríngea leve causante del estridor. Se realiza a los 2 años videofluoroscopia con el diagnóstico de disfagia orofaríngea moderada, manteniendo actualmente la nutrición por PEG y parcialmente por boca. En la tabla 2 y en la figura 1 se observa la evolución de los datos antropométricos e índices nutricionales. La madre, que era la principal cuidadora, recibió apoyo y tratamiento psicológico, antes de comenzar la educación nutricional, el manejo y los cuidados de la sonda nasogástrica y del estoma tras la realización de fístula gastrocutánea.

CONCLUSIONES Y PUNTOS CLAVE

La parálisis cerebral infantil (PCI) es un grupo de trastornos permanentes del desarrollo, movimiento y postura, que causan limitaciones en la actividad causada por alteraciones no progresivas, en el desarrollo cerebral del feto o del lactante. Tiene una incidencia de 2,5 niños por cada 1.000 nacidos vivos^{1,2}.

La desnutrición en niños con PC requiere una intervención multidisciplinaria debido a los problemas gastrointestinales asociados en un alto porcentaje como disfagia, reflujo gastroesofágico, vómitos, broncoaspiración, estreñimiento y desnutrición multifactorial, por la incoordinación en los procesos de succión, masticación, deglución y digestión, lo que conduce a una ingestión insuficiente, tanto mayor cuanto mayor es el daño neurológico. Así, es necesario que la dieta sea variada para proporcionar macro y micronutrientes suficientes, así como fibra, y que el niño esté bien hidratado. Las pruebas de laboratorio completan el estudio nutricional y no difieren de las realizadas en otras enfermedades crónicas pediátricas, y descartan otras patologías asociadas^{2,3}.

La *American Dietetic Association* establece que todo paciente con discapacidad neurológica debe beneficiarse de una atención nutricional adecuada a su patología y grado de afectación. La desnutrición en niños menores de 3 años puede afectar a la división de las células, la mielinización y la sinaptogénesis, pudiendo provocar diferentes daños en varias regiones del cerebro, que se añaden a los ya existentes. Es necesario realizar una adecuada anamnesis de la ingesta, tanto en la forma de

TABLA 2. Valores antropométricos seriados.

Edad (meses)	11	13	15	18	19	20	21	24
Peso (kg)	5,9 <p1 -2,96DE	6,17 <p1 -2,87DE	6,47 <p1 -2,97DE	7,15 <p1 -2,67DE	7,4 p1 -2,54DE	7,42 <p1 -2,74DE	8,14 p1 -2,24DE	8,52 <p1 -2,56DE
Lg (cm)	68 p1 -2,25DE	68 p1 -3,14DE	69,5 p1 -3,12DE	72 <p1 -3,27DE	73,5 <p1 -2,9DE	73,8 <p1 -3,09DE	75 p1, -3,03DE	77 <p1 -3,32DE
PC (cm)	43 p1 -2,31DE	43,7 p11 -2,2DE	43,8 p5 -1,67DE	44 p5 -1,68DE	45 p13 -2,06DE	45,5 p21 -0,81DE	45,8 p22 -0,77DE	45,8 p10 -1,26DE
IMC %	12,76 <p1 -2,66DE	13,54 p2 -2DE	13,39 p3 -1,96DE	13,79 p7 -1,49DE	13,7 p7 -1,49DE	13,62 p7 -1,49DE	14,47 p21 -0,81DE	14,37 p15 -1,03DE
IWp %	77,63 (DM)	81,18 (DM)	78,9 (DM)	84,12 (DL)	83,12 (DL)	83,37 (DL)	88,5 (DL-N)	88,75 (DL)
INS	72,14 (DM)	74,29 (DM)	74,66 (DM)	78 (DLM)	78,5 (DL-M)	83,37 (DL)	82,72 (DL)	80,75 (DL)
IK	0,28	0,29	0,3	0,3	0,3	0,3	0,31	0,3

Lg= longitud; PC=perímetro craneal; IMC= índice de masa corporal; IW= índice de Waterlow para el peso; INS= índice nutricional de Schukla; IK= índice de Kanawati.

alimentarse (succión/masticación, deglución), como en la cantidad y calidad de los alimentos que ingiere, si son líquidos o sólidos, y quién y en qué posición se los administra. Es importante conocer cuánto tiempo tarda en cada toma, si está estreñido y si la hidratación es correcta^{4,5}.

La vía oral es la de elección siempre que sea posible, pues es la más fisiológica pero, si no hay mejoría en el estado nutricional después de un período de tiempo, entre 1 y 3 meses, hay que considerar la utilización de fórmulas hipercalóricas por vía oral o por sonda nasogástrica o transpilórica^{3,5,6}.

La evaluación nutricional es un reto en los niños con parálisis cerebral. Las necesidades nutricionales en PCI tipo tetraparesia espástica, son menores que en el niño normal, aunque las necesidades proteicas son similares. En cuanto a la composición corporal, tienen menor masa muscular, masa magra y masa ósea secundaria

a la inmovilización, así como tienen alteración del crecimiento lineal, con un patrón de crecimiento diferente a un niño sano^{5,6}.

Para conocer los requerimientos exactos de cada niño habría que realizar una calorimetría indirecta, pero desgraciadamente no en todos los centros está disponible. Existen varias fórmulas para el cálculo de las necesidades nutricionales según el tipo de PCI, las más utilizadas son las de Krick y cols.⁷ (Tabla 1), que propusieron una fórmula para calcular las necesidades energéticas de los niños con PCI, teniendo en cuenta tanto el gasto energético en reposo, el tono muscular, el movimiento y el nivel de actividad, para conseguir un crecimiento normal más el crecimiento de recuperación. Existe, por tanto, una complejidad y variabilidad clínica entre los pacientes, y no hay criterios estrictos para definir "malnutrición"^{5,6,8-10}.

En resumen, la evaluación nutricional y su tratamiento son un reto en los niños con

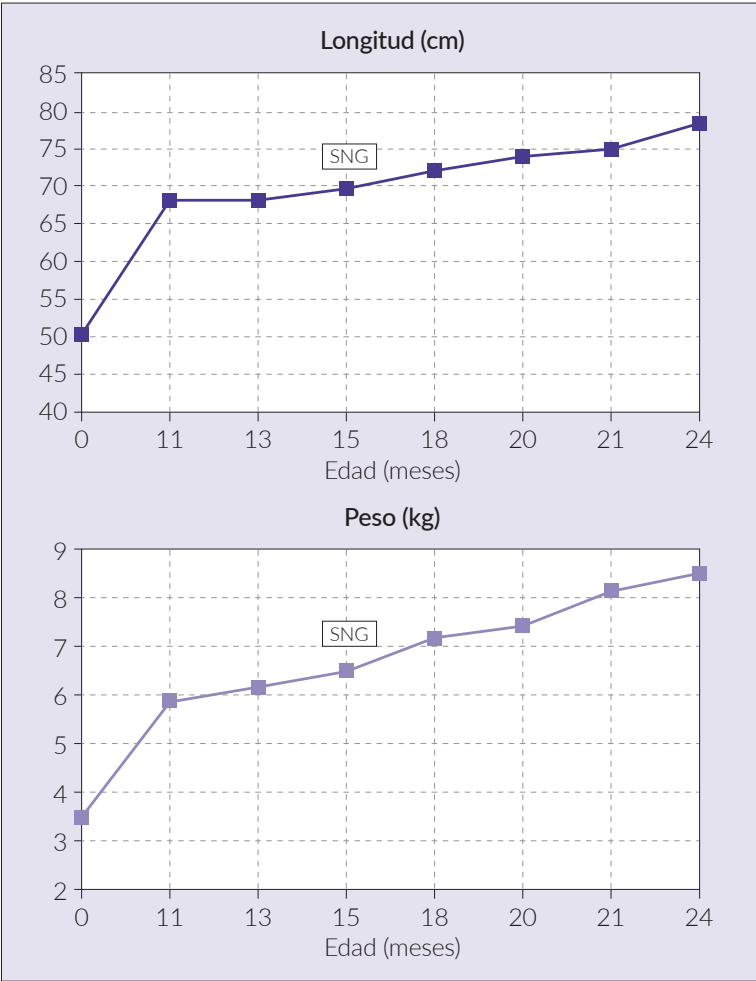


Figura 1. Evolución del peso y la longitud durante el tratamiento nutricional.

parálisis cerebral, sobre todo en los de mayor daño neurológico. Las claves del éxito son la colaboración con las familias, y el seguimiento estrecho multidisciplinario. El niño y la familia deberán disfrutar de una alimentación segura, aumentar de peso y crecer. Es preocupante la detención en el crecimiento o la desviación del patrón establecido. Es necesario descartar en todos los casos comorbilidades, siendo muy importante el apoyo a las familias, para que el acto de comer sea agradable y gratificante, tanto para los pacientes, como para su entorno familiar.

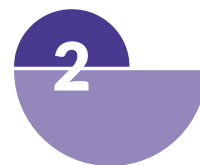
BIBLIOGRAFÍA

1. Rosenbaum P, Paneth N, Leviton A, Goldstein M, Bax M, Damiano D, et al. A report: the definition and classification of cerebral palsy April 2006. *Dev Med Child Neurol Suppl.* 2007; 109: 8-14.
2. González Jiménez D, Díaz Martín JJ, Bousoño García C, Jiménez Treviño S. Gastrointestinal disorders in children with cerebral palsy and neurodevelopmental disabilities. *An Pediatr (Barc).* 2010; 73: 361.e1-6.
3. García-Contreras AA, Vázquez-Garibay EM, Romero-Velarde E, Ibarra-Gutiérrez AI, Troyo-Sanromán R, Sandoval-Montes IE. Intensive nutritional support improves the nutritional sta-

tus and body composition in severely malnourished children with cerebral palsy. *Nutr Hosp.* 2014; 29: 838-43.

4. American Dietetic Association. Position of the ADA: providing nutrition services for people with developmental disabilities and special health care needs. *J Am Diet Assoc.* 2010; 110: 296-307.
5. Le Roy C, Rebollo MJ, Moraga F, Díaz X, Castillo-Durán C. Nutrición del niño con enfermedades neurológicas prevalentes. *Rev Chil Pediatr.* 2010; 81: 103-13.
6. Arvedson JC. Feeding children with cerebral palsy and swallowing difficulties. *Eur J Clin Nutr.* 2013; 67(Suppl 2): S9-12.
7. Krick J, Murphy PE, Markham JF, Shapiro BK. A proposed formula for calculating energy needs of children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol.* 1992; 34: 481-7.
8. Karagiozoglou-Lampoudi T, Daskalou E, Vargiami E, Zafeiriou D. Identification of feeding risk factors for impaired nutrition status in paediatric patients with cerebral palsy. *Acta Paediatr.* 2012; 101: 649-54.
9. Rempel G. The importance of good nutrition in children with cerebral palsy. *Phys Med Rehabil Clin N Am.* 2015; 26: 39-56.
10. Samson-Fang L, Bell KL. Assessment of growth and nutrition in children with cerebral palsy. *Eur J Clin Nutr.* 2013; 67(Suppl 2): S5-8.

Síndrome de Down y canal auriculoventricular, ¿cómo lo nutrimos?



Elena Balmaseda Serrano, Tomás Hernández Bertó

Unidad de Gastroenterología Pediátrica. Hospital General Universitario de Albacete.

HISTORIA CLÍNICA

Lactante varón de 3 meses que ingresa desde la consulta de Cardiología Pediátrica para tratamiento de insuficiencia cardiaca descompensada y soporte nutricional. Alimentación con fórmula para prematuros o lactantes de bajo peso desde el nacimiento, realizando 7 tomas al día de 60 ml cada una. Los últimos 15 días presenta disminución de la ingesta, con sudoración, taquipnea y cianosis durante las tomas, objetivando una pérdida ponderal de 200 g.

Antecedentes personales

Primer hijo de padres sanos no consanguíneos, embarazo controlado de curso normal, nace a término (37 sem) con peso: 3.250 g (p45; -0,12DE), longitud: 50 cm (p52; 0,05DE), PC: 33 cm (p12; -1,15DE), Apgar 9/10. Al nacimiento presenta fenotipo compatible con síndrome de Down que se confirma mediante estudio genético. Se realiza ecocardiograma objetivando CIA *ostium primum* de 12 mm de diámetro con flujo I-D, válvula auriculoventricular única con insuficiencia tricuspídea e insuficiencia mitral leves, CIV perimembranosa de 8 mm de diámetro con flujo I-D, ventrículo derecho dilatado, por lo que desde los 15 días de vida recibe tratamiento con digoxina, furosemida y captopril.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Peso: 4.175 g (<p1; -3,18DE); talla: 57,5 cm (p3; -1,95DE), PC: 37,5 cm (<p1; -2,50DE).

Índice de Waterlow (peso): 74,55%; índice de Waterlow (talla): 93,65%; índice de Shukla: 69,66%. Tª 36,8°C, FC 168 lpm, FR 52 rpm, TA 88/43, SatO₂ 88% con FiO₂ 21%. BEG. Fenotipo Down. Distrófico. Buena hidratación y perfusión. Cianosis mucosa, palidez cutánea. Polipnea, tiraje subcostal leve. AC: rítmica, soplo eyectivo II/VI en mesocardio y foco pulmonar. AP: buena ventilación bilateral, con estertores pulmonares bibasales. Abdomen: blando y depresible, no doloroso, hepatomegalia de 3 cm bajo reborde costal derecho, de consistencia normal, no esplenomegalia. Pulsos periféricos presentes. Neurológico: fontanela anterior 1x1 cm, normotensa, buena actividad espontánea y respuesta a estímulos, hipotonía cervicoaxial.

Pruebas complementarias

- Hemograma: Hb 9,6 g/dl, Hto 28,9%, plaquetas 479.000, leucocitos 11.700 (N37%, L42,7%, M3,1%).
- Gasometría venosa con lactato normal.
- Perfil renal: glucosa 92 mg/dl, urea, creatinina e iones y metabolismo Ca/P normales.
- Perfil lipídico y hepático normales.
- Proteínas totales 6,4 g/dl, albúmina 3,8 g/dl, prealbúmina 12 mg/dl.
- Ferrocínética normal.
- Perfil tiroideo con anticuerpos antitiroideos normal.
- Rx tórax: levocardia, levoápex, cardiomegalia y plétora pulmonar leve-moderada.
- Ecocardiograma: sin cambios.

TABLA 1.

Edad	Nacimiento	3 meses	5 meses	6 meses	10 meses	22 meses
Peso (kg)	3,250 (p45, -0,12DE)	4,175 (<p1, -3,18DE)	4,710 (<p1, -3,43DE)	5,350 (<p1, -3,19DE)	6,830 (<p1, -2,73)	10,440 (p15, -1,05DE)
Talla (cm)	50 (p52, 0,05DE)	57,5 (p3, -1,95DE)	62 (P4, -1,76DE)	64 (P4, -1,71DE)	70,5 (P11, -1,22DE)	86 (P50, 0DE)
PC (cm)	33 (p12, -1,15DE)	37,5 (<p1, -2,50DE)	39 (<P1, -2,93DE)	40 (<P1, -2,75DE)	43,5 (P7, -1,46DE)	46 (P8, -1,43DE)
IWI (%)	98,48	74,55	73,59	76,43	79,42	88,47
IWII (%)	100,20	93,65	94,08	94,67	96,18	100
I. Shukla (%)	98,29	69,66	66,75	71,53	77,19	88,47

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL Y FINAL

1. Canal AV completo balanceado, insuficiencia cardíaca congestiva.
2. Síndrome de Down.
3. Fallo de medro.
4. Anemia multifactorial.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Al ingreso tras constatar descompensación de su insuficiencia cardíaca se optimizan las dosis de digoxina, furosemida y captopril, se asocia espirinolactona y oxigenoterapia, alcanzando aportes máximos de O₂ a 2 lpm. A la semana precisa trasfusión de concentrado de hematies por cifras de Hb 8,9 g/dl. Tras comprobar escaso aporte oral (75 kcal/kg/día, 2,1 g/kg/día proteínas) con la ingesta actual (volumen 100 ml/kg/día) se decide cambio a fórmula hipercalórica para lactantes (Infatrini®: 1 kcal/ml, 2,6 g proteínas/100 ml), consiguiendo aportes de 130 kcal/kg/día, 3 g/kg/día de proteínas, realizando 7 tomas de 75 ml con buena tolerancia. Al alta (15 días de ingreso) presenta ganancia ponderal de 500 g, con buena ingesta por succión y mantiene SatO₂ 95% con O₂ a 0,5 lpm. A los 5 meses de vida acude a revisión a la consulta de nutrición refiriendo menor ingesta, con dificultad para la succión con taquipnea y aumento de las necesidades de O₂ durante las tomas (aporte calórico: 100 kcal/kg/día). Se

decide ingreso para iniciar nutrición enteral a través de SNG con Infatrini®, a débito continuo nocturno durante 12 h, alcanzando 30 ml/h (80 kcal/kg) y 4 tomas fraccionadas diurnas de 70 ml (60 kcal/kg) que inicia por succión y completa por SNG. Así alcanza un aporte calórico total de 140 kcal/kg/día (aporte de proteínas 3,2 g/kg/día) y se constata buena ganancia ponderal (200 g en 1 semana). A los 6 meses de vida se realiza corrección quirúrgica con reparación completa del canal AV con técnica de Carpentier (2 parches) y cierre del *cleft* mitral con puntos sueltos. Se inicia alimentación complementaria con introducción de cereales a la fórmula hipercalórica, mejorando la ingesta oral y los volúmenes tolerados por toma por lo que se suspende la NEDC nocturna, manteniendo aportes calóricos de 120-140 kcal/kg/día. Presenta una ganancia pondero-estatural correcta con ingestas progresivas mayores por boca, pudiendo retirar la alimentación por SNG a los 10 meses. Se introduce el resto de alimentación complementaria según edad con muy buena tolerancia manteniendo fórmula hipercalórica hasta los 12 meses. Realizado *catch-up* de peso y talla a los 22 meses de vida (ver tabla 1).

CONCLUSIONES Y PUNTOS CLAVE

1. Los lactantes con cardiopatía congénita tienen un riesgo aumentado de desnutrición

ya que presentan una menor ingesta calórica por fatiga durante las tomas, necesidad de restricción hídrica, saciedad precoz, anorexia, reflujo gastroesofágico, menor capacidad gástrica por hepatomegalia y el uso de fármacos como diuréticos y digoxina al mismo tiempo que tienen un aumento del gasto energético y malabsorción por edema e hipoxia intestinal. Asegurar una nutrición correcta de forma precoz mejora el resultado del tratamiento quirúrgico así como el pronóstico de peso y talla de estos pacientes.

2. El conocimiento del tipo de defecto cardíaco nos permitirá optimizar el tratamiento nutricional. Las cardiopatías congénitas que mayor afectación de peso y talla producen son las cianóticas (tetralogía de Fallot, trasposición de grandes vasos), mientras que las acianóticas (defectos del septo atrial o ventricular) afectan principalmente al peso.
3. Para alcanzar un aporte calórico y proteico correctos debemos aportar 140% RDA para el *catch-up* y 120% RDA para mantener velocidad normal. El aporte proteico debe ser del 9% y nunca menor del 6% del aporte calórico total. Las fórmulas hipercalóricas para lactantes nos permiten aumentar el aporte calórico sin aumentar el volumen, asegurando una correcta proporción de nutrientes.
4. La vía de administración dependerá del volumen necesario y la tolerancia oral del paciente, precisando en un alto porcentaje de ellos el uso de nutrición enteral a través de SNG, siendo necesaria la administración a débito continuo en pacientes gravemente desnutridos o en aquellos que no toleran la vía enteral intermitente.
5. En nuestro caso, un factor añadido a la desnutrición es el síndrome de Down, que condiciona hipotonía y menor succión. Se inició la alimentación con fórmula para prematuros o lactantes de bajo peso, que presenta un aporte calórico y proteico mayor que la fórmula de inicio. La descompensación de su cardiopatía congénita hizo necesario el uso de fórmula hipercalórica para lactantes para conseguir el aporte suficiente para realizar el *catch-up*, iniciándolo primero por vía oral y finalizando con nutrición enteral a débito continuo debido a la escasa ingesta oral. Con ello conseguimos una nutrición óptima para la cirugía, mejorando la alimentación y, por lo tanto, el estado nutricional tras la misma, pudiendo retirar de forma progresiva el soporte.

BIBLIOGRAFÍA

1. Cabrera AG, Prodhan P, Bhutta AT. Nutritional challenges and outcomes after surgery for congenital heart disease. *Curr Opin Cardiol*. 2010; 25: 88-94.
2. Herranz Jordán B. Nutrición en niños con patología cardíaca. En: Muñoz Calvo MR, Suárez Cortina L, eds. *Manual práctico de Nutrición en Pediatría*. Madrid: Ergon; 2007. p. 280-3.
3. Medoff-Cooper B, Ravishankar C. Nutrition and growth in congenital heart disease: a challenge in children. *Curr Opin Cardiol*. 2013; 28: 122-9.
4. Solar Boga A, García Alonso L. Alimentación en el cardiópata. En: SEGHNP-AEP. *Protocolos diagnóstico-terapéuticos de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica*. Madrid: Ergon; 2010. p. 347-52.
5. Varan B, Tokel K, Yilmaz G. Malnutrition and growth failure in cyanotic and acyanotic congenital heart disease with and without pulmonary hypertension. *Arch Dis Child*. 1999; 81: 49-52.

Manejo nutricional de lactante con epidermólisis ampollosa



José Carlos Salazar Quero, María Rubio Murillo,
Justo Valverde Fernández, Alejandro Rodríguez Martínez,
Beatriz Espín Jaime

Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. UGC de Pediatría y sus Áreas Específicas. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

HISTORIA CLÍNICA

Lactante de 5 meses y medio diagnosticado de epidermólisis ampollosa en periodo neonatal que acude derivado por su pediatra por riesgo nutricional. Durante el periodo neonatal recibió alimentación durante los primeros días de vida por SNG, al presentar ampollas en la mucosa oral al contacto con el pecho materno y la tetina. Al alta de la Unidad Neonatal, se alimenta con tomas de biberón de fórmula de inicio a demanda. Cuando acude a la consulta los padres refieren que desde hace una semana rechaza la alimentación de forma parcial, realizando tomas muy espaciadas, con llanto ocasionalmente entre las tomas. Pérdida de 100 gramos en relación al último peso. No le han apreciado lesiones orales que justifiquen la sintomatología. Afebril. No vómitos. Regurgitador habitual. Hábito deposicional: 2-3 normales, verdosas. Aceptable situación dermatológica en la actualidad.

Encuesta nutricional: 180 ml de fórmula de continuación x 6-7 tomas (+ 2 tomas con cacitos de cereales sin gluten) antes de este periodo de escasa ingesta. Actualmente 2-4 tomas/día y de menor cantidad. No ha introducido otra alimentación complementaria. Medicación actual: sucralfato y paracetamol. Curas indicadas por dermatología.

- AP: RNT (37 + 1 s). Peso 2.810 g. Longitud: 48 cm. PC: 34 cm

- Cesárea urgente. Oligoamnios. Apgar 10/10/10.
- Embarazo sin incidencias.
- Anemia grave en periodo neonatal que precisa transfusión de concentrado de hemáties.
- Bronquiolitis a los 3 meses.
- AF: Madre: colesteatoma.
- Padre sano.
- No enfermedades importantes en la familia.
- Correctamente vacunado.

EXPLORACIÓN FÍSICA Y PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Peso: 6,66 kg (p11; -1,24DE). Longitud: 64 cm (p11; -1,21DE). PC: 43,5 cm (p70; 0,53DE). IMC: 16,26 kg/m² (p23; -0,73DE). SC: 0,33 m². Índice de Waterlow (peso): 95,14%. Índice de Waterlow (talla): 97,12%. Índice nutricional (Shukla): 91,44%. Relación peso/longitud-talla: 0,10 (p25; -0,68DE). Perímetro braquial: 13 mm (p15; -1,03DE). Estándares empleados: OMS 2006/2007.

Abdomen blando y depresible, no masas ni megalias. No doloroso a la palpación. Se aprecian lesiones orales en la porción anterior de la cavidad oral (lengua y mucosa yugal), así como un afta de gran tamaño en el suelo de la lengua. No se puede apreciar bien la totalidad de la boca porque el depresor le produciría más lesiones. En el pie derecho presenta sindactilia

entre 1 y 2 dedos, extensas lesiones denudadas y una costrosa en dorso. En flanco derecho lesión prácticamente epitelizada.

Pruebas complementarias

- Ecografía abdominal: normal. No se evidencia hipertrofia de píloro.
- Estudio genético: mutación c.6527insC, en el exón 8 del gen COL7A1.
- Hemograma: hemoglobina 10,5 g/dl; perfil hepático: normal; colesterol y triglicéridos: normales; proteinograma: albúmina 3,5 g/dl; alfa-1-globulinas 0,2 g/dl; alfa-2-globulinas 0,5 g/dl; betaglobulinas 0,4 g/dl; gammaglobulinas 0,8 g/dl; inmunoglobulinas: normales; vitamina D: 52,58 mmol/L; vitamina A: 35 µg/dl; vitamina E: 1407 µg/dl; ferritina: 20 µg/L; sideremia: 50 µg/dl; IST: 20%; vitamina B₁₂: 576 pg/ml; ácido fólico: 7,2 ng/ml.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL Y FINAL

Epidermólisis ampollosa distrófica recesiva.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Ante la situación de escasa ingesta y de riesgo nutricional del paciente se indica el inicio de fórmula polimérica hipercalórica para lactantes (Infatrini®), recomendando una ingesta mínima de 800-900 ml/día. Se aconseja la introducción de verdura y fruta en forma de puré o papilla de cereales como cualquier lactante, intentando que no se quede el alimento muy espeso, ni que esté muy caliente y sin alimentos ácidos. Se aconseja también la administración de polivitamínico cubriendo las necesidades de vitaminas.

La última revisión de la paciente se realiza a los 13 meses de edad. En las sucesivas revisiones la familia refiere que sigue presentando una dificultad para la ingesta en relación con la existencia de lesiones a nivel de la mucosa oral. Las tomas las realizaba inicialmente mediante expresión de la tetina para posteriormente ofrecerle la alimentación con cuchara. Recibe

tratamiento con preparados de aloe y antisépticos orales sin grandes cambios. A pesar de los problemas para la ingesta, logran un aporte de 1.000-1.200 ml/día (125-150 kcal/kg/día) de Infatrini® con cereales en papilla, realizando 5 tomas al día de entre 150-250 ml de fórmula con varios cacitos de cereales hasta formar una papilla. Rechaza el resto de alimentación, excepto las natillas y alguna galleta. Menor número de regurgitaciones. No ha presentado episodios de infecciones relevantes, manteniendo lesiones cutáneas más importantes a nivel de pie izquierdo y en cuello, aunque en el momento de la revisión se encuentra en fase de reepitelización.

Antropometría en la última revisión

Peso: 8.140 kg (p6; -1,82DE). Longitud: 73 cm (p8; -1,41DE). PC: 47 cm (p34; -0,40DE). IMC: 15.27 kg/m² (p13; -1,39DE). SC: 0,39 m². Índice Waterlow peso: 88,48%; índice Waterlow talla: 94,93%. Perímetro braquial: 14,5 mm (p43; -0,18DE). Estándares empleados: OMS 2006/2007.

CONCLUSIONES Y PUNTOS CLAVE

- La optimización del crecimiento y de la curación de las lesiones, la resistencia a las infecciones, la maduración sexual y la consecución de la mejor calidad de vida son objetivos importantes en los niños con epidermólisis bullosa. No obstante, estos objetivos no se pueden alcanzar si no se consigue un estado nutricional óptimo¹.
- El manejo de estos pacientes es complicado y necesitan de un abordaje multidisciplinar ya que, además de los problemas cutáneos, presentan otro tipo de complicaciones como estenosis esofágicas, reflujo gastroesofágico, disquécia, y problemas psicosociales² (Fig. 1).
- El compromiso del estado nutricional de los pacientes con epidermólisis bullosa depende del grado de severidad de la enfermedad, la cual suele ser mayor en



Figura 1. Interrelación de las causas-efectos de la desnutrición en las epidermólisis ampollas.

los casos de afectación generalizada de la epidermólisis distrófica recesiva y la epidermólisis juncional^{3,4}.

- La epidermólisis juncional es una enfermedad autosómica recesiva que se caracteriza por presentar ampollas desde debajo de la capa basal de queranocitos. Se acompaña de afectación respiratoria en un 25% de los casos, afectación ocular y gastrointestinal (es típica la estenosis de píloro) con una mortalidad a los 15 años del 61%.
- La epidermólisis distrófica recesiva se debe a mutaciones en el colágeno VII, presentando las formas recesivas un grado de afectación mayor, con la presencia de lesiones subepidérmicas, que afectan a los ojos, tracto gastrointestinal y con un mayor

riesgo de lesiones como cardiomiopatías y glomerulonefritis².

- La afectación del estado nutricional de estos pacientes se debe a diferentes factores: 1) estado hipercatabólico e inflamatorio crónico como consecuencia de las lesiones cutáneas, pérdidas sanguíneas y de fluidos serosos, procesos infecciosos, pérdida de calor y liberación de mediadores inflamatorios que provoca que estos pacientes lleguen a presentar unas necesidades similares a las de un quemado; 2) el grado de afectación de la mucosa oral y gastroesofágica principalmente, aunque también puede haber lesiones a otros niveles del tracto gastrointestinal, limitan la ingesta o afectan a la absorción. El dolor con la

defecación suele ser otro problema que presentan, que causa anorexia secundaria. Para realizar un abordaje correcto se han propuesto modelos de evaluación de los pacientes en función de la edad y diferentes ítems que permitan al profesional conocer qué grado de riesgo nutricional puede presentar el paciente⁵.

- El cálculo de las **necesidades calóricas** de estos pacientes suele ser difícil, ya que suele estar en relación con la situación clínica y la variabilidad que puede presentar en diferentes situaciones. Para su cálculo también existen fórmulas que permiten aproximarnos a su valor. En general se establecen unas necesidades del 100-150% de los requerimientos para la edad cronológica del niño^{2,5}.
- Los **requerimientos proteicos** se establecen alrededor de un 10-15% del aporte calórico, llegando a precisar un 110-200% de las RDAs. En los casos de lesiones cutáneas extensas estos requerimientos pueden aumentar, especialmente cuando se asocian a un proceso infeccioso⁶.
- Los **requerimientos hídricos** también pueden verse aumentados en relación a los de un niño sano, especialmente si la zona cutánea afectada es extensa. Así, en lactantes, podemos llegar a necesitar hasta 150-200 ml/kg para compensar la pérdida de fluidos adicionales⁶.
- Se debe recomendar la alimentación con **leche materna** en los lactantes. Sin embargo, en muchas ocasiones no logrará alcanzar el aporte calórico necesario, por lo que se debe suplementar la toma con suplementos de hidratos de carbono y/o lípidos o la realización de tomas con **fórmulas hipercalóricas**².
- El roce al succionar puede causar lesiones faciales y en la boca que lo limiten. Existen **tetinas** especialmente diseñadas para minimizar el trauma. En los casos de no lograrse la succión, se debe intentar con cuchara

de plástico con bordes redondeados o con cuentagotas.

- Las necesidades de **vitaminas y hierro** suelen estar aumentadas, por lo que se recomienda el uso de polivitamínicos que suplementen la ingesta oral, aportando aproximadamente un 150-200% de las recomendaciones normales para la edad. En cualquier caso, lo ideal es la monitorización mediante niveles plasmáticos^{1,2,7}.
- La **alimentación complementaria** debe ofrecerse al mismo tiempo que un niño sano, evitando los alimentos más duros y a temperaturas elevadas. Frecuentemente se produce el rechazo a nuevos alimentos. Hay que tener presente que las cicatrices y las lesiones linguales pueden favorecer problemas de deglución de los alimentos, con mezcla de texturas o con trocitos, al ser difíciles de manejar por estos niños. Muchos de ellos no progresan de los triturados, lo cual no debe verse como un problema por los padres.
- El uso de **SNG** puede causar lesiones tanto internas como externas y debe evitarse, aunque siempre individualizando el caso. En caso de utilizarse, deben usarse para su fijación materiales no adhesivos o **apósitos de silicona**⁸.
- La colocación de una **gastrostomía** debe individualizarse, siendo en ocasiones imprescindible para lograr la administración de los requerimientos energéticos adecuados. Su indicación suele estar relacionada con una pérdida de 1 desviación estándar de peso durante un año de seguimiento, no siendo recomendable demorar su colocación ya que este hecho va unido a un mayor número de complicaciones^{7,9,10}. Las complicaciones descritas son dolor en la zona, distensión abdominal, fugas, e infecciones periestomales¹⁰. Su colocación mediante endoscopia tiene bastante riesgo de lesión esofágica y de generación de estenosis a ese nivel, por lo que se han desarrollado métodos de colocación mediante fluo-

roscopia o laparoscopia más **seguros y actualmente recomendables**. La pauta de administración puede ser similar a la de otro niño con gastrostomía⁸, habiéndose reportado series con buena tolerancia del botón, así como mejoría en los parámetros antropométricos y de calidad de vida^{1,9,10}.

- Uno de los problemas más frecuentes es la existencia de estenosis esofágicas que suelen tratarse con dilataciones esofágicas^{5,6,10}.
- El estreñimiento es otro de los problemas frecuentes. Se debe aportar una dieta rica en fibra, con unos aportes acordes con la edad⁶.
- Se deben monitorizar mediante densitometría los niveles de calcio, vitamina D y parathormona para valorar el estado mineral óseo del paciente, ya que la presencia de osteopenia u osteoporosis es frecuente, normalmente secundaria a la falta de exposición solar, pero puede llegar a ser necesario el uso de suplementos de calcio, vitamina D o bifosfonatos^{1,7}.

BIBLIOGRAFÍA

1. Hubbard L, Haynes L, Sklar M, Martinez AE, Mellerio JE. The challenges of meeting nutritional requirements in children and adults with epidermolysis bullosa: proceedings of a multidisciplinary team study day. *Clin Exp Dermatol*. 2011; 36: 579-83; quiz 83-4.
2. Gonzalez ME. Evaluation and treatment of the newborn with epidermolysis bullosa. *Semin Perinatol*. 2013; 37: 32-9.
3. Intong LR, Murrell DF. Inherited epidermolysis bullosa: new diagnostic criteria and classification. *Clin Dermatol*. 2012; 30: 70-7.
4. Kim KY, Namgung R, Lee SM, Kim SC, Eun HS, Park MS, et al. Nutritional outcomes in children with epidermolysis bullosa: the experiences of two centers in Korea. *Yonsei Med J*. 2014; 55: 264-9.
5. Haynes L. Clinical practice guidelines for nutrition support in children with epidermolysis bullosa including THINC (Tool to Help Identify Nutritional Compromise in EB). Great Ormond Street Hospital. 2007 2007. Disponible en: <http://www.debra.org.uk/>.
6. Haynes L. Nutrition for children with epidermolysis bullosa. *Dermatol Clin*. 2010; 28: 289-301.
7. Ingen-Housz-Oro S, Blanchet-Bardon C, Vrillat M, Dubertret L. Vitamin and trace metal levels in recessive dystrophic epidermolysis bullosa. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2004; 18: 649-53.
8. Patel K, Wells J, Jones R, Browne F, Moss C, Parikh D. Use of a novel laparoscopic gastrostomy technique in children with severe epidermolysis bullosa. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2014; 58: 621-3.
9. Colomb V, Bourdon-Lannoy E, Lambe C, Sauvat F, Hadj Rabia S, Teillac D, et al. Nutritional outcome in children with severe generalized recessive dystrophic epidermolysis bullosa: a short- and long-term evaluation of gastrostomy and enteral feeding. *Br J Dermatol*. 2012; 166: 354-61.
10. Haynes L, Mellerio JE, Martinez AE. Gastrostomy tube feeding in children with epidermolysis bullosa: consideration of key issues. *Pediatr Dermatol*. 2012; 29: 277-84.

El bebé que no sabía tragar



David Gil Ortega

Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica.
Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia

HISTORIA CLÍNICA

Motivo de consulta: varón de 4 meses de edad, ingresado por desnutrición y disfagia.

Se trata de un prematuro de 29 sem. y peso al nacer 1.300 g. Tras desprendimiento de placenta y pérdida de bienestar fetal grave, precisó intubación inmediata e ingreso en Unidad de Cuidados Intensivos con múltiples complicaciones, destacando intubación prolongada (25 días), displasia broncopulmonar (por lo que sigue precisando oxígeno nocturno), y hemorragia intraventricular grado II bilateral sin crisis convulsivas. Nutrición parenteral desde el 2º día de vida hasta el día 45º. Recibió nutrición enteral trófica con fórmula de prematuros que se sustituyó por una fórmula de aminoácidos a los 15 días de vida por episodio de distensión abdominal y vómitos durante episodio clínico de sepsis. Hipotonía axial y déficit de succión persistente, con episodios de cianosis y apneas en relación con los intentos de alimentación

oral, por lo que ha continuado con sonda nasogástrica. Recibe además suplementos de hierro y vitamina D₃ desde la 4ª semana de vida. Nulo esfuerzo deglutorio. Se ha intentado espesar las tomas con cereales sin comprobar tolerancia.

Tras una aceptable ganancia ponderal durante los primeros 2 meses de vida, refieren estancamiento ponderal en los siguientes 2 meses (Tabla 1).

En la actualidad aún presenta taquipnea basal, con leve tiraje intercostal y subcostal, tos solo ocasional, aunque a veces cianosante, y un cuadro de apneas en mejoría en los últimos meses, salvo con los intentos de alimentación oral. Precisa oxígeno en gafas nasales varias horas al día.

Recibe una fórmula elemental de aminoácidos (Neocate®) al 13,8% (55 ml/8 veces al día, con bolos por sonda nasogástrica de poliuretano que se pasan en 30 min).

TABLA 1. Somatometría del niño al nacer y al 4º mes.

	Al nacer (29 s de EG)		4º mes	
	Percentil; z-score ¹		Percentil; z-score ²	
Peso (g)	1.300	p73; 0,63DE	2.900	<p1; -5,19DE
Longitud (cm)	39	p83; 0,94DE	52	<p1; -5,57DE
Perímetro cefálico (cm)	27	p27; 0,00DE	35	<p1; -5,59DE

Estándares empleados: ¹Carrascosa et al 2004 y 2010; ²OMS 2006/2007.

No presenta regurgitaciones ni vómitos salvo de forma ocasional al final de las tomas si éstas coinciden con tos o episodios de cianosis. Los intentos de aumentar el volumen de los bolos produce vómitos.

EXPLORACIÓN FÍSICA Y PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Exploración física: destaca aspecto desnutrido con nulo panículo adiposo. Polipnea basal con tiraje subcostal leve y buena ventilación bilateral sin estertores. Hipotonía axial con nulo sostén cefálico. Hiperreflexia en miembros inferiores y Babinski extensor. Motilidad y sensibilidad facial conservada, pares centrados, simétricos, sigue objetos. Sonrisa social.
- Somatometría (4 meses): peso: 2,900 kg (<p1; -5,19DE). Longitud: 52 cm (<p1; -5,77DE). PC: 35 cm (<p1; -5,59DE). IMC: 10,72 kg/m² (<p1; -4,02DE). SC: 0,20 m². Índice de Waterlow (peso): 87,88%. Índice de Waterlow (talla): 81,38%. Índice nutricional (Shukla): 50,91%. Relación peso/longitud-talla: 0,06 (<p1; -3,00DE).
- Valoración de la dieta actual: 440 ml de Neocate® (x 0,67 kcal/ml y x 1,8 g de equivalente protéico/100 ml)= 294 kcal/d y 7,92 g de proteína al día [Gasto energético total o GET calculado por fórmula de Schofield (PyT): 292,33 kcal/día].
- Tránsito intestinal superior con fase oral (4 meses): poco valorable por ausencia de movimientos de succión. No presenta paso de contraste a vía respiratoria y sin alteraciones que demuestra un reflujo gastroesofágico (RGE) moderado, por lo que recibe omeprazol oral.
- Electroencefalograma (2 meses), potenciales auditivos evocados (4 meses) normales.
- RM cerebral (6 meses) muestra alteración leve de la sustancia blanca periventricular compatible con leucomalacia periventricular en estadios iniciales. No signos de afectación troncoencefalo.

- Potenciales evocados motores (cricofaríngeos) normales (6 meses).

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL Y FINAL

Se trata de un lactante de 4 meses, ex-prematuro, afecto de una desnutrición severa a pesar de un correcto aporte teórico sobre sus necesidades teóricas, en el que identificamos como principales características determinantes:

- Displasia broncopulmonar. GET infravalorado¹.
- Encefalopatía (leucomalacia periventricular)².
- Disfagia: en probable relación con su encefalopatía y sobre todo con la sonda nasogástrica persistente y la falta de estimulación oral³.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Tras la primera valoración se decide:

- Aumentar el aporte calórico/protéico^{4,5}: alcanzar 120-160 kcal/kg/d, intentando limitar el volumen a 130-150 ml/kg/d y aumentar el aporte protéico a 3 g/kg/d⁵.
- Suplementar y monitorizar niveles de vitaminas y minerales^{4,5}: suplementar con vitamina A, asegurar el aporte de minerales (calcio y fósforo, fundamentalmente) y vitamina D.
- Adecuar la forma de administración para disminuir el impacto del RGE sobre la función respiratoria (nutrición enteral continua nocturna y bolos en 1 hora).
- Iniciar programa de estimulación de succión y rehabilitación oromotora.

Pauta nutricional iniciada: Infatrini® 4 tomas de 50 ml a pasar en 1 h (9,13, 17 y 21 h) con nutrición enteral nocturna a 25 ml /h durante 10 h (450 ml= 450 kcal y 11,7g de proteína= 155 kcal/kg/día, 150 ml /kg/día y 4 g de proteína/kg/d) (Tabla 2).

Desde los primeros días la tolerancia al cambio es excelente. Los episodios de apneas

	Composición cada 100 ml	
	Neocate® (13,8%)	Infatrini®
Energía (kcal)	67	101
Proteínas (g)	1,8	2,6
Hidratos de carbono (g)	7,2	10,3
Lípidos (g)	3,4	5,4
Enriquecido con DHA y AA	Sí	Sí
MCT (% total ácidos grasos)	4%	11%
Vitamina A (µg-RE)	56	81
Vitamina E (mg-TE)	0,94	2,1
Vitamina D ₃ (µg)	1,2	1,9
Calcio (mg)	65,6	100
Fósforo (mg)	47,1	50
Zinc (mg)	0,73	0,8
Hierro (mg)	1	1,2
Osmolaridad (mOsmol/L)	310	305

y cianosis disminuyen, a la par que los vómitos y regurgitaciones. Inicia ganancia ponderal (Fig. 1).

Aunque inicialmente se plantea realizar gastrostomía asociada a funduplicatura, en los siguientes meses se produce una mejoría paralela de la insuficiencia respiratoria, el tono muscular y el estado nutricional que permiten el alta con nutrición enteral domiciliaria. No presenta clínica de reflujo y la pHmetría no muestra reflujo gastroesofágico patológico. A los 8 m se inicia alimentación oral en pauta progresiva con Infatrini® espesado con cereales, completando con sonda. A partir de los 9 m, ante la excelente tolerancia a la alimentación oral, se diversifica la dieta. Finalmente, a los 10 meses permite la retirada de la sonda y una alimentación oral eficaz y segura.

Persisten, sin embargo, signos de encefalopatía posthipóxico isquémica con espasticidad e hiperreflexia de predominio en miembros inferiores.

CONCLUSIONES Y PUNTOS CLAVE

- Los recién nacidos pretérminos, sobre todo aquellos con lesión cerebral, presentan con frecuencia necesidad prolongada de nutrición enteral por sonda. La falta de estimulación oral y deglutoria juega un evidente problema en el pronóstico de la disfagia, por lo que se recomiendan succión no nutritiva desde los primeros días de vida en prematuros.
- Las necesidades proteico-calóricas de los pacientes con encefalopatía deben ser cuidadosamente estimadas, considerando todos los factores determinantes que aumentan el gasto (espasticidad, convulsiones, pérdidas por reflujo, displasia broncopulmonar, cardiopatía).
- Una fórmula para lactante de densidad energética 1,01 Kcal/ml, como Infatrini®, puede ayudar a alcanzar los objetivos de energía y macronutrientes, a la vez que garantiza el aporte de micronutrientes y antioxidantes en estos pacientes.

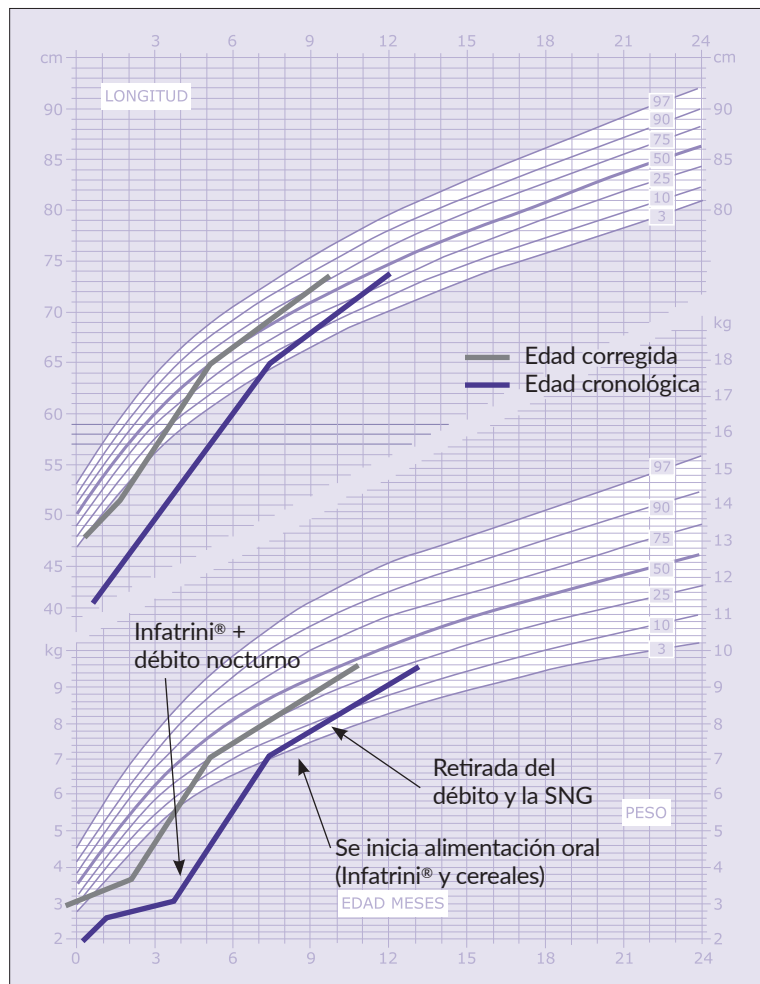
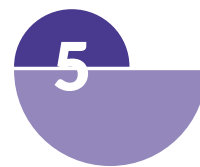


Figura 1. Evolución pondero-estatural del paciente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bott L, Béghin L, Pierrat V, Thumerelle C, Gottrand F. Nutrition and bronchopulmonary dysplasia. Arch Pediatr. 2004; 11: 234-9.
2. García-Contreras A, Vázquez-Garibay E, Romero-Velarde E, et al. Energy expenditure in children with cerebral palsy and moderate / severe malnutrition during nutritional recovery. Nutr Hosp. 2015; 31: 2062-9.
3. Salinas-Valdebenito L, Núñez-Farías AC, Milagros A, et al. Caracterización clínica y evolución tras la intervención terapéutica de trastornos de deglución en pacientes pediátricos hospitalizados. Rev Neurol. 2010; 50: 139-44.
4. American Thoracic Society Documents. Statement on the care of the child with chronic lung disease of infancy and childhood. Am J Respir Crit Care Med. 2003; 168: 356-96.
5. Izquierdo Macián MI, López Andreu JA, Morcillo Sopena F. Displasia broncopulmonar. En: AEP. Protocolos de Neonatología de la Asociación Española de Pediatría (2ª edición). Madrid: 2008. Disponible en: <http://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/33.pdf>

Algo más que una cardiopatía: implicaciones nutricionales de la comunicación interauricular



Natalia Quirós Espigares, Carlos Salido Peracaula

UGC Pediatría. Hospital de Jerez de la Frontera. Jerez de la Frontera, Cádiz.

HISTORIA CLÍNICA

Lactante mujer de 10 meses de edad, cardiópata conocida, derivada a consulta por fallo de medro de inicio precoz. Reclama las tomas, que completa de manera irregular. No refiere vómitos, regurgitaciones ni otros signos sugestivos de reflujo gastroesofágico. Tránsito intestinal: de 1 a 6 deposiciones/día, alternando heces blandas pero formes con caprinas, sin productos patológicos. No sudoración, polipnea ni cambio de coloración durante la ingesta.

Antecedentes personales

Primer gemelar, nacida a las 37SG mediante parto distócico (vakum). Apgar 1': 9,5'; 9,10': 8. Peso: 2.030 g (p3; -1,87 DE, referencia consultada: Carrascosa 2010), Longitud: 46 cm (p17; -0,94DE, Carrascosa 2010) y PC: 32,5 cm (p8; -1,42DE, Carrascosa 2004). Es diagnosticada en período neonatal de una comunicación interauricular tipo *ostium secundum* (CIA-OS) y estenosis pulmonar leve, que evoluciona desfavorablemente hasta un gradiente de 58 mmHg en tronco pulmonar (moderado-severo). En tratamiento con digoxina desde los 7 meses de edad. Vacunación incluida en calendario vacunal de la Comunidad Autónoma Andaluza, incluida antineumocócica y profilaxis anti-VRS con palivizumab.

Alimentación. Recibió lactancia mixta durante 1 mes, siguiendo con fórmula mater-

nizada de inicio hasta los 6 meses y de continuación hasta el momento actual. Beikost acorde con su edad (pendiente de introducir el huevo y las legumbres). Recuerdo dietético de 24 horas: ingesta aproximada de 513,71 kcal/día (82,72 kcal/kg) con la siguiente distribución: proteínas 9,5% del aporte calórico total (ACT), 1,98 g/kg/d, grasas 23,8% del ACT (AGS 7,46%, AGPI < 1%), hidratos de carbono 66,1% del ACT, hierro: 7.4 mg/día, calcio 368,8 mg/día y vitamina D 7,7 µg/día.

EXPLORACIÓN FÍSICA Y PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Antropometría a los 10 meses (estándar utilizado: OMS 2006/2007):

Peso: 6.210 g (<p1; -2,38DE), Longitud: 69,5 cm (p15; -1,03 DE), PC: 43 cm (p14; -1,06DE), relación peso/longitud: 0,09 (<p1; -2,70DE).

I. Waterlow para peso: 75,73%, I. Waterlow talla: 97,20%, I. nutricional (Shukla): 75,16%.

Exploración física: buen estado general, bien hidratada y perfundida. Estado nutricional inadecuado con escaso panículo adiposo, sobre todo a nivel periférico, y masas musculares hipotróficas. No hábito malabsortivo ni dismorfías. Exploración ORL normal. ACP: soplo holosistólico 2/6, en foco pulmonar, tonos rítmicos. Murmullo conservado sin ruidos añadidos. Abdomen blando y depresible, sin visceromegalias. Genitales femeninos nor-

males. Columna y locomotor: fístula no comunicante a nivel de cóccix, con leve desviación de línea media. Asimetría de pliegues a nivel inguinal y poplíteo, sin limitación funcional de ambas caderas. Neurológico normal.

Exámenes complementarios

- Hemograma: 15.630 leucocitos/ μ l, con 7.240 linfocitos. Serie roja y plaquetas normales.
- Sideremia, IST, ácido fólico y vitamina B₁₂: en valores normales.
- Glucemia basal, perfil renal, hepático, lipídico, tiroideo, calcio, fósforo e iones: normales.
- Prealbúmina: 14,2 mg/dl. OH-Vitamina D: 41,4 ng/ml.
- Valores de inmunoglobulina A, G y M: normales para su edad.
- IgE total: 3 UI/ml, específica a proteína de leche de vaca, huevo, gluten: negativa.
- ECG: ritmo sinusal, no trastornos del ritmo ni de la repolarización.
- Último control Eco-Doppler 2D color: *situs solitus*, concordancia AV y VA. Septo IA con defecto central de 6 mm de diámetro, con *shunt* ID no restrictivo. Septo IV tipo I íntegro. No insuficiencia tricuspídea. Estenosis pulmonar valvular, con gradiente en tronco pulmonar de 58 mmHg, anillo pulmonar de 12 mm y para aórtico de 8 mm, con cierre excéntrico y engrosamiento valvular leve. Dilatación de tronco y ramas pulmonares (RPI 8,5 mm, tronco 11 mm, RPD 7,6 mm). No dilatación ni hipertrofia de cavidades. Función ventricular normal, FA 53%, SIVd 6 mm, SIVs 9 mm, DVIId 21 mm, DVIs 10 mm. Aorta trivalva. AI/Ao 1,56. Arco aórtico permeable. Ductus cerrado.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL Y FINAL

Nos encontramos ante una paciente con desnutrición moderada secundaria a enfermedad crónica de base, en concreto una cardiopatía congénita tipo CIA-OS con repercusión

hemodinámica y estenosis pulmonar valvular moderada-severa, que determina una demanda metabólica a la que la paciente no puede responder con su ingesta calórica actual, lo que le ha llevado al fracaso nutricional, manifestado con un peso inadecuado a su edad y sexo, y una talla conservada hasta el momento de la valoración.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Se ajusta dieta teniendo en cuenta su GEB teórico según la OMS (327,8 kcal/día) y un factor de corrección próximo a 2, dada la edad y enfermedad de la paciente, lo que nos da un GET de 655,6 kcal/d, al que añadimos la energía necesaria para la recuperación de su peso ideal, con la siguiente distribución calórica: proteínas 11% ACT, G 33% e HC 56% ACT, que se distribuyen en 5 tomas diarias, entre las que se incluye incluye fórmula polimérica hipercalórica para lactantes de hasta 1 año o hasta 9 Kg de peso (Infatrini®): 100 ml en tres tomas (303 kcal/día), añadida a su dieta triturada habitual, siendo bien tolerada por la paciente.

Control al mes: peso: 6.720 g (p2; -2,14DE), longitud: 70 cm (p7, -1,48DE), PC: 46 cm (p79; +0,81DE) y relación peso/longitud de 0,10 (p2; -2,11DE).

Evolución de su cardiopatía: evoluciona favorablemente de su estenosis pulmonar valvular, disminuyendo el gradiente a 20 mmHg y el defecto del septo interauricular a 5 mm en el último control ecocardiográfico, motivo por el que se retrasa el cateterismo intervencionista. Se aumenta el volumen de fórmula polimérica hipercalórica, con buena tolerancia e integridad del aparato digestivo (460 kcal/día), añadido a su dieta triturada habitual, quedando un aporte calórico total de 860 kcal/día (140 kcal/kg/día), distribuidas de la siguiente manera: proteínas 11% ACT, a razón de 3,8 g/kg/d, grasas 35% (AGS 10% y AGPI 5%) e HC 53%, con adecuado aporte de minerales y micronutrientes (calcio 545 mg/d, hierro 9 mg/d o vitamina D 11 μ g/d entre otros).

Control antropométrico a los 14 meses de edad: Peso: 7.200 g (p2; -2 DE), Longitud: 73 cm (p10; -1,26DE) y relación peso/longitud de 0,10 (p2; -2 DE).

CONCLUSIONES Y PUNTOS CLAVE

- Bien es conocido por todos, que las cardiopatías congénitas asocian malnutrición en un alto porcentaje de pacientes¹, y que las alteraciones hemodinámicas asociadas (hipertensión pulmonar, hipoxemia, o congestión visceral, entre otros), son sin duda factores patogénicos, aunque complementarios.
- La comunicación interauricular, a pesar de ser una cardiopatía bien tolerada y con buena respuesta al tratamiento intervencionista diferido, asocia desnutrición en un alto porcentaje de casos (el 52% asocia un peso $\leq$ p3 para edad y sexo, y el 28% ídem para la talla)², siendo la recuperación postoperatoria favorable y significativa, en especial para el peso, en la mayoría de los casos, lo que hace pensar que la corrección del factor hemodinámico es determinante en la patogenia de la desnutrición, aunque no de manera única.
- Entre los factores pronósticos que determinan una adecuada recuperación nutricional post-intervencionista están el estado nutricional previo, el peso al nacimiento (siendo factor de mal pronóstico un peso $\leq$ 2.500 g) o la antropometría parental³.
- Hasta un tercio de los pacientes que acuden a cirugía cardíaca correctiva no han recibido soporte nutricional previo⁴, siendo esto determinante para una mejor recuperación nutricional posterior.
- El eje corazón-placenta, término recientemente acuñado y apenas conocido, podría ser la clave para entender cómo defectos en la génesis del corazón fetal pueden aso-

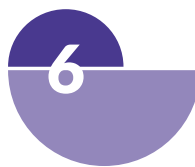
ciar defectos en la placenta y viceversa, lo que determinaría una anormal transferencia de oxígeno y nutrientes de la madre al feto, con efectos a largo plazo⁵.

Por todo ello, y centrándonos en nuestra paciente, en la que confluyen una serie de factores de mal pronóstico; como el bajo peso al nacimiento o la asociación de un gradiente pulmonar significativo, la intervención nutricional previa a cualquier posible intervención posterior reviste gran importancia. Su demanda calórica, aumentada por su enfermedad de base, es subsanada añadiendo a su dieta una fórmula polimérica hiperproteica e hipercalórica, lo que nos permite, sin aumentar el volumen, alcanzar los requerimientos deseados⁶ (140 kcal/kg/día), siempre bajo estrecho control clínico y seguimiento antropométrico, hasta la fecha satisfactorio.

BIBLIOGRAFÍA

1. Cordovilla G, Sánchez PA, Borches D, et al. Crecimiento y desarrollo en cardiopatías congénitas. Estudio pre y postoperatorio. *Rev Esp Cardiol*. 1978; 31: 225-33.
2. Ardura J, González C, Aragón MP. Factores hemodinámicos y retraso de crecimiento en operados de comunicación interauricular. *An Pediatr*. 2003; 58: 302-8.
3. Vaidyanathan B, Radhakrishnan R, Sarala DA, et al. What determines nutritional recovery in malnourished children after correction of congenital heart defects?. *Pediatrics*. 2009; 124: e294-9.
4. Toole BJ, Toole LE, Kyle UG, et al. Perioperative nutritional support and malnutrition in infants and children with congenital heart disease. *Congenit Heart Dis*. 2014; 9: 15-25.
5. Linask KK. The heart-placenta axis in the first month of pregnancy: induction and prevention of cardiovascular birth defects. *J Pregnancy*. 2013; 2013: 320413.
6. Pencharz PB. Protein and energy requirements for "optimal" catch-up growth. *Eur J Clin Nutr*. 2010; 64: S5-S7.

Cardiopatía congénita acianógena y desnutrición moderada: lactante con excelente evolución con fórmula hipercalórica



Pablo Flórez Díez, Marta Fernández Morán, Juan José Díaz Martín, Santiago Jiménez Treviño, Carlos Bousoño García

*Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica.
Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

HISTORIA CLÍNICA

Lactante varón de 2 meses de edad remitido a la consulta de Nutrición desde la consulta de Cardiología Pediátrica por descanalización ponderal.

Es un lactante procedente de una gestación a término, con parto normal e historia obstétrica sin alteraciones. A los 22 días de vida fue valorado en su hospital de área por vómitos y taquipnea, evidenciándose en la exploración física un soplo sistólico rudo III-IV/VI panfocal. Fue remitido a su hospital de referencia donde fue ingresado y diagnosticado de comunicación interventricular muscular posterior de 5-7 mm con prolongación póstero-inferior, sin repercusión hemodinámica, varias comunicaciones interventriculares musculares apicales de 1-2 mm, foramen oval permeable e hipertensión pulmonar, iniciando tratamiento con captopril y espironolactona. Durante las primeras horas de ingreso persiste la taquipnea, asociando en algunos momentos tiraje subcostal, presentando mejoría progresiva sin precisar soporte respiratorio. Al alta, tomaba lactancia materna a demanda más fórmula adaptada, unos 60 ml cada 3 horas y contaba con 3.850

g de peso (p14; -1,08DE) y 55 cm de longitud (p56; +0,15DE) [Índice de Waterlow (peso) del 86%, Índice de Waterlow (talla) 100,55%, Índice nutricional (Shukla) 86%].

En la revisión en la consulta de Cardiología programada para los 2 meses de vida, los padres refieren discreta taquipnea y vómitos tras las tomas, objetivándose una descanalización ponderal desde la última visita. La ecocardiografía constata la persistencia de hipertensión pulmonar. Se añade furosemida al tratamiento de base y se solicita valoración nutricional.

En la consulta de Nutrición, los padres refieren vómitos frecuentes, fatiga con las tomas y, ocasionalmente, atragantamiento. Toma lactancia materna a demanda, incluyendo algunas tomas (80-90 ml) de fórmula adaptada (aproximadamente 5-6 tomas al día).

EXPLORACIÓN FÍSICA Y PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Peso de 4.040 g (p2; -2,09DE), longitud 57 cm (p30; -0,51DE) [Índice de Waterlow (peso) del 72,14%, Índice de Waterlow (talla) 97,6%, Índice nutricional (Shukla) 73,91%]. Pálido, dis-

creta hipotonía. Bien hidratado y perfundido. Fontanela normotensa. Pulsos periféricos palpables. Ligero tiraje subcostal. Auscultación cardio-pulmonar: RsCsRs, soplo sistólico rudo III-IV/Vl. Buena entrada de aire bilateral, sin ruidos sobreañadidos. Abdomen blando, no se aprecian masas ni megalias. Genitales masculinos normales. ORL sin alteraciones significativas.

Exámenes complementarios

- **Hemograma:** 6.000 leucocitos (42%N, 50%L, 7%M); Hb 11,1 g/dl; Hto 32,8%. Plaquetas 395.000/mm³
- **Bioquímica:** urea 18 mg/dl; creatinina 0,25 mg/dl; glucosa 103 mg/dl; Na 138 mEq/L; K 4,4 mEq/L; calcio 2,57 mmol/L; proteínas totales 5,1 g/dl.
- **Rx tórax:** discreta cardiomegalia. No otras alteraciones.
- **EKG:** ritmo sinusal. Conducción AV normal. Predominio ventricular derecho, sin signos de crecimiento.
- **EcoCG:** comunicación interventricular muscular posterior de 5-7 mm con prolongación póstero-inferior. Sin repercusión hemodinámica. Comunicaciones interventriculares musculares apicales de 1-2 mm. Foramen oval permeable. Persisten presiones pulmonares elevadas.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL Y FINAL

- Comunicación interventricular (una muscular posterior y varias musculares apicales).
- Foramen oval permeable.
- Hipertensión pulmonar.
- Enfermedad por reflujo gastroesofágico.
- Desnutrición moderada.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Se inicia tratamiento con omeprazol (1 mg/kg/día) y se sustituye la fórmula adaptada por una fórmula polimérica hipercalórica (Infatrini®), calculándose unos aportes energéticos de unas 135-140 kcal/kg/día. Desde entonces

se controla, mensualmente en un principio, en la consulta. Se ajustan los aportes a las necesidades del paciente en los sucesivos controles, así como la dosis de omeprazol según el peso. El lactante presenta un adecuado desarrollo pondero-estatural. Desde los 5 meses se inicia la introducción de nuevos alimentos, manteniéndose la fórmula polimérica hipercalórica hasta los 12 meses, cuando fue sustituida por una fórmula normal, dada la buena evolución del paciente.

CONCLUSIONES Y PUNTOS CLAVE

Los principales problemas nutricionales de los pacientes con cardiopatías congénitas son la desnutrición y el retraso del crecimiento.

Estos pacientes habitualmente experimentan una malnutrición de etiología multifactorial.

Por un lado, sus requerimientos energéticos están aumentados: su gasto energético basal es mayor debido a la taquipnea y taquicardia habituales en estos pacientes, así como al mayor gasto energético de su músculo cardíaco y sus músculos respiratorios, y su frecuente asociación con situaciones que cursan con aumento de los requerimientos de energía, como la prematuridad o las infecciones.

Por otro lado, los aportes de energía que reciben suele estar comprometidos por la frecuente aparición de anorexia, disfagia, saciedad precoz, anomalías de la deglución, reflujo gastroesofágico, vómitos, necesidad de restricción hídrica o interrupciones frecuentes de la nutrición enteral.

Además, puede haber pérdida elevada de nutrientes (situaciones de malabsorción, uso de fórmulas de elevada osmolaridad, congestión venosa hepática, enteropatía pierde proteínas, excreción urinaria de iones por tratamiento diurético), utilización ineficaz de nutrientes (acidosis, hipoxia, presiones pulmonares elevadas) e insuficiencia cardíaca congestiva (bajo gasto cardíaco, bajo flujo plasmático renal, disminución del volumen gástrico)¹.

Es importante conocer el tipo de cardiopatía que presenta el paciente para poder prever el tipo de afectación del peso y/o la talla que desarrollará con mayor probabilidad. Los pacientes con cardiopatías cianógenas suelen presentar afectación de peso y talla, mientras que los pacientes con cardiopatías acianógenas, como el caso de nuestro paciente, suelen ver afectado principalmente su desarrollo ponderal².

El seguimiento cercano de estos pacientes es muy importante, especialmente en ciertos momentos, como en las situaciones de descompensación (por ejemplo, por procesos infecciosos intercurrentes), para poder intervenir precozmente y evitar el desarrollo de malnutrición importante³.

Los tratamientos farmacológicos utilizados en estos pacientes pueden producir situaciones que representen un aumento del riesgo de desnutrición. Nuestro paciente recibió captopril, espironolactona y furosemda, fármacos que pueden inducir náuseas, anorexia y alteraciones electrolíticas⁴.

La presencia de enfermedad por reflujo gastroesofágico ha de tratarse adecuadamente, precisando en muchas ocasiones tratamiento con inhibidores de la bomba de protones durante largos periodos de tiempo⁵.

El tratamiento nutricional ideal en los pacientes con cardiopatías congénitas es la corrección total y precoz del defecto cardíaco.

La lactancia materna debe ser la nutrición de elección, mientras el paciente presente una adecuada ganancia pondero-estatural.

Los principales problemas que ponen en peligro una nutrición adecuada son el aumento del gasto energético basal de estos pacientes, asociada a sus escasos aportes.

La intervención nutricional ha de enfocarse en un aumento del aporte de energía, sin exceder los líquidos y los solutos.

Una medida puede ser aumentar la concentración de la fórmula (hasta el 16%), que aumenta el aporte energético hasta las 82 kcal/100 ml.

Si son precisos mayores aportes, han de realizarse utilizando módulos nutricionales de hidratos de carbono y lípidos, sin exceder el aporte proteico el 10%-12% (en el lactante) del aporte calórico total. La fortificación con hidratos de carbono ha de limitarse al 10% (10 gr/100 ml), con un máximo aporte calórico de 165 kcal/ kg/ día. La fortificación con lípidos puede alcanzar un máximo del 5-6 g/100 ml (los lípidos se añaden de 2-3 g/100 ml, con una fórmula final de 5-6 g/100 ml), con aporte en forma de triglicéridos de cadena media (MCT) limitado a 2 g/100 ml de fórmula, manteniendo un aporte de ácidos grasos esenciales (triglicéridos de cadena larga) del 4%⁶.

El aumento del aporte calórico sin aumento de volumen se logra fácilmente con el uso de fórmulas poliméricas hipercalóricas (Infatrini®) que aportan 1,01 kcal por cada ml.

Unos aportes energéticos con fórmulas con una densidad calórica mayor de 1,2 kcal/ml pueden inducir la aparición de diarrea, con el consiguiente aumento de las pérdidas de nutrientes.

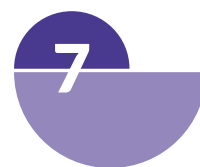
En el caso de rechazo de la ingesta ofrecida o de precisar aportes mayores de 140 kcal/kg/día, se precisará de nutrición enteral por sonda nasogástrica o gastrostomía, comenzando con una administración a débito continuo, para pasar posteriormente a estrategias más fisiológicas, como completar por sonda tras la ingesta oral, alimentación por sonda en forma de bolos o continua nocturna⁷.

BIBLIOGRAFÍA

1. Lama RA. Nutrición y enfermedades del corazón: cardiopatías congénitas. En: Tojo R, ed. Tratado de Nutrición Pediátrica. 1ª ed. Barcelona: Ediciones Doyma; 2001. p. 873-83.
2. Nydegger A, Bines JE. Energy metabolism in infants with congenital heart disease. *Nutrition* 2006; 22: 697-704.
3. Medoff-Cooper B, Ravishankar C. Nutrition and growth in congenital heart disease: a challenge in children. *Curr Opin Cardiol*. 2013; 28: 122-9.

4. Hartman DM, Medoff-Cooper B. Transition to home after neonatal surgery for congenital heart disease. MCN Am J Matern Child Nurs. 2012; 37: 95-100.
5. Cabrera A, Parthak P, Bhutta A. Nutritional challenges and outcomes after surgery for congenital heart disease. Curr Opin Cardiol. 2010; 25: 88-94.
6. Norris MK, Hill CS. Nutritional issues in infants and children with congenital heart disease. Crit Care Nurse Clin North Am. 1994; 6: 153-63.
7. Roman B. Nourishing little hearts: nutritional implications for congenital heart defects. Pract Gastroenterol. 2011; 8: 11-32.

Lactante con cardiopatía cianógena: de la desnutrición a la recanalización ponderoestatural



Pablo Flórez Díez, Marta Fernández Morán, Juan José Díaz Martín,
Santiago Jiménez Treviño, Carlos Bousoño García

Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica.
Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

HISTORIA CLÍNICA

Lactante mujer de 3 meses de edad con cardiopatía congénita compleja, ingresada en planta de hospitalización durante el postoperatorio de cirugía cardíaca. Se solicita valoración nutricional.

La paciente procede de una gestación a término, con diagnóstico prenatal de cardiopatía congénita compleja en ecografía del segundo trimestre, consistente en cardiopatía conotruncal tipo *truncus* arterioso tipo A4 (con interrupción del arco aórtico) y aorta ascendente a la derecha de la tráquea. Nació mediante cesárea por presentación podálica, sin precisar reanimación. A los 13 días de vida se realizó cirugía correctora, con postoperatorio complicado por parada cardiorrespiratoria de 15 minutos e hipoxemia refractaria, precisando asistencia con ECMO durante 6 días. Debido a la persistencia de la hipoxemia grave, se vuelve a conectar a ECMO y se realiza cateterismo que evidencia estenosis crítica de arteria pulmonar izquierda, por lo que se reinterviene a los 21 días de vida para ampliación de ramas pulmonares, precisando 48 horas después un nuevo cateterismo para colocación de *stents* en ambas ramas pulmonares por estenosis grave. Durante la evolución posterior presentó una insuficiencia renal, que precisó depuración extrarrenal, una mediastinitis por *Trichosporum inkin*, tratada

con anfotericina B liposomal y fluconazol, una trombosis venosa cerebral múltiple con signos de isquemia venosa talámica bilateral y un quilotórax, que requirió la colocación de drenaje pleural derecho y tratamiento dietético.

Desde el primer día de vida, debido a presentar dificultad respiratoria que precisó de ventilación mecánica no invasiva (modalidad CPAP), nuestra paciente había recibido alimentación intermitente por sonda nasogástrica (SNG), con leche materna, con buena tolerancia. Tras la cirugía recibió nutrición parenteral durante 14 días, iniciando nutrición enteral a débito continuo (NEDC) con leche materna, presentando episodios de intolerancia que precisaron discontinuar la alimentación de forma intermitente. Al diagnosticarse el quilotórax tras la segunda cirugía, se cambió temporalmente la leche materna por una fórmula con bajo contenido lipídico, conteniendo principalmente triglicéridos de cadena media (Monogen®), cambiando nuevamente a leche materna tras la resolución del cuadro. Tras el destete de la ventilación mecánica se objetiva desnutrición grave, por lo que se aumentan los aportes de energía, fortificando la leche materna con dextrinomaltoza, pasando posteriormente a una fórmula polimérica hipercalórica (Infatrini®), calculando unos aportes de energía de 120 kcal/kg/día, administrado mediante NEDC por

SNG, manteniéndose este procedimiento tras varios intentos fallidos de administración en bolos por SNG y por boca.

EXPLORACIÓN FÍSICA Y PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Somatometría: peso de 3.440 g (<p1; -4,31DE), longitud 53 cm (<p1; -3,65DE) [Índice de Waterlow (peso) del 881,9%, Índice de Waterlow (talla) 88,6%, Índice nutricional (Shukla) 66,9%]. Pálida, masas musculares hipotróficas, panículo adiposo escaso. Fontanela normotensa. Pulsos periféricos palpables. Estridor inspiratorio intermitente. Discreta taquipnea. Auscultación cardio-pulmonar: soplo sistólico III-IV/VI. Buena ventilación bilateral, sin ruidos sobreañadidos. Abdomen blando, no se aprecian masas, hepatomegalia de 2 cm desde reborde costal.

Exámenes complementarios

- **Hemograma:** 7.540 leucocitos (55%N, 35%L, 6%M); Hb 12,6 g/dl; Hto 34,9%. Plaquetas 296.000/mm³.
- **Bioquímica:** urea 12 mg/dl, creatinina 0,35 mg/dl, glucosa 99 mg/dl, sodio 136 mEq/L, potasio 4,1 mEq/L, calcio 2,4 mmol/L, fosfato 1,71 mmol/L, magnesio 0,93 mmol/L, hierro 59 µg/dl, proteínas totales 73 g/L, albúmina 51 g/L, ferritina 58 ng/ml, calcidiol 45,2 ng/ml.
- **IgE específica a proteínas de leche de vaca:** negativa.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL Y FINAL

- Cardiopatía congénita compleja (*truncus* arterioso tipo A4 con interrupción del arco aórtico) intervenida.
- Quilotórax postquirúrgico.
- Fallo de medro.
- Desnutrición crónica moderada.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Inicialmente presenta mala tolerancia a la fórmula hipercalórica, por lo que se cambia por

una fórmula hipercalórica hidrolizada (Infatrini Peptisorb®), bien tolerada desde el inicio, siendo administrada en forma de NEDC por sonda nasogástrica, con unos aportes calculados de 140 kcal/kg/día. Tras comprobar la tolerancia durante varios días y observando la capacidad de la niña para succionar, se pasa progresivamente a nutrición mixta, llegando a recibir NEDC por la noche durante 14 horas y 4 tomas diurnas de 40 ml, con unos aportes totales de 130 kcal/kg/día, con buena tolerancia y ganancia de peso. Las tomas diurnas se administran inicialmente por SNG por gravedad, pasando progresivamente a recibirlas por succión, con éxito. En el siguiente mes se consiguen completar todas las tomas por succión y retirar la NEDC y la SNG. Se introdujo posteriormente la alimentación complementaria, con éxito.

Dada la buena evolución nutricional, se decide el cambio de la fórmula hipercalórica hidrolizada por la fórmula hipercalórica normal (Infatrini®), con buena tolerancia. Finalmente, a los 9 meses, ya que el desarrollo pondero-estatural fue satisfactorio, garantizándose con la alimentación complementaria unos aportes energéticos adecuados, se cambia la fórmula hipercalórica por una fórmula adaptada normal. La gráfica de peso y talla adjunta muestra la evolución de nuestra paciente (Fig. 1). Somatometría en ese momento: peso 7.170 g (P14), longitud 69,5 cm (P43). IWp 87,4%, IWt 99,14%.

CONCLUSIONES Y PUNTOS CLAVE

Las cardiopatías congénitas pueden causar malnutrición y retraso del crecimiento en los pacientes que las sufren. Esta situación supone un incremento de la morbilidad de la enfermedad de base y puede condicionar la indicación y los resultados de la cirugía correctora o paliativa¹.

El tipo de cardiopatía va a condicionar el tipo y la gravedad de la malnutrición, de forma que las cardiopatías cianógenas, como este caso, suelen presentar afectación de peso y talla, mientras que las cardiopatías acianóge-

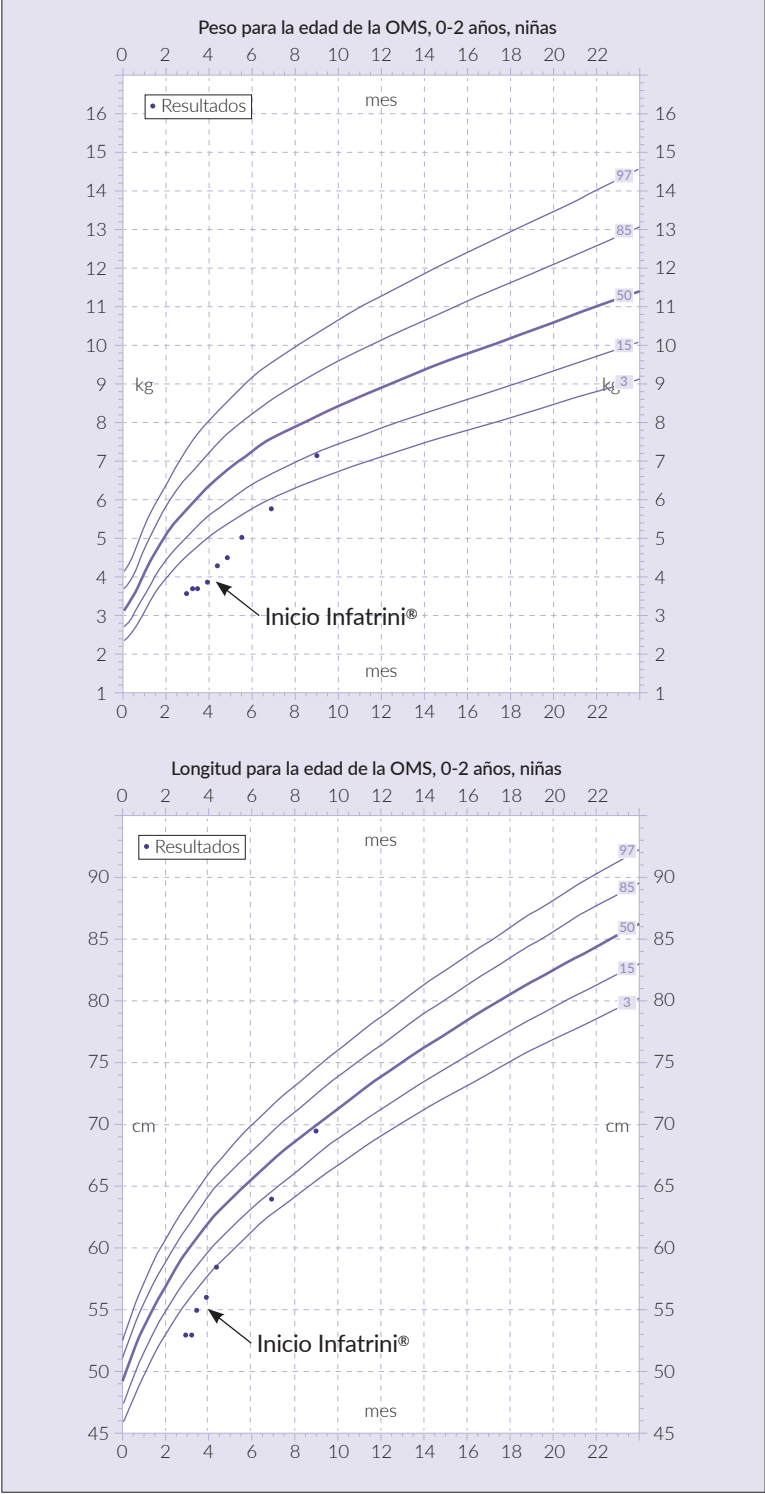


Figura 1. Evolución pondero-estatural de la paciente, evidenciándose la recanalización de peso y talla tras el inicio de fórmula hipercalórica.

nas suelen tener afectado principalmente su desarrollo ponderal.

La etiología de la malnutrición asociada a las cardiopatías congénitas es multifactorial. Los dos principales condicionantes parecen ser unos requerimientos energéticos aumentados, dado que el gasto energético basal es mayor (mayor gasto energético del músculo cardíaco y los músculos respiratorios, debido a taquipnea y taquicardia) y unos aportes de energía habitualmente comprometidos por situaciones de anorexia, disfagia, saciedad precoz, anomalías de la deglución, reflujo gastroesofágico, vómitos, necesidad de restricción hídrica o frecuentes interrupciones de la nutrición enteral. Otros factores importantes pueden ser la pérdida elevada y utilización ineficaz de nutrientes (malabsorción, fórmulas hiperosmolares, congestión venosa hepática, enteropatía pierde proteínas, excreción urinaria de iones por diuréticos, acidosis, hipoxia, presiones pulmonares elevadas) e insuficiencia cardíaca congestiva (bajo gasto cardíaco, bajo flujo plasmático renal, disminución del volumen gástrico)².

Se debe realizar una valoración nutricional en estos pacientes de forma precoz y rutinaria, con especial importancia en determinadas situaciones (diagnóstico, cirugía y descompensaciones). Esto nos permitirá identificar la malnutrición e iniciar las medidas nutricionales adecuadas³.

Una complicación infrecuente tras la cirugía de las cardiopatías congénitas es el quilotorax, que va a condicionar la nutrición del paciente, ya que requiere para su manejo el uso de fórmulas con bajo contenido lipídico, conteniendo principalmente triglicéridos de cadena media⁴. Una nutrición pobre en triglicéridos de cadena larga puede conducir a un déficit de ácidos grasos esenciales, con afectación secundaria del crecimiento, exantemas y alteración en la cicatrización de lesiones mucocutáneas⁵.

La cirugía correctora precoz es el tratamiento ideal de la desnutrición en los pacientes con cardiopatías congénitas.

La lactancia materna debe ser la nutrición de elección, mientras el paciente presente una adecuada ganancia pondero-estatural.

Los principales problemas que ponen en peligro una nutrición adecuada son el aumento del gasto energético basal de estos pacientes, asociada a sus escasos aportes⁶.

La intervención nutricional ha de enfocarse en un aumento del aporte de energía, sin exceder los líquidos y los solutos.

Una medida puede ser aumentar la concentración de la fórmula (hasta el 16%), que aumenta el aporte energético hasta las 82 kcal/100 ml.

Si son precisos mayores aportes, han de realizarse utilizando módulos nutricionales de hidratos de carbono y lípidos, sin exceder el aporte proteico el 10%-12% (en el lactante) del aporte calórico total. La fortificación con hidratos de carbono ha de limitarse al 10% (10 g/100 ml), con un máximo aporte calórico de 165 kcal/kg/día. La fortificación con lípidos puede alcanzar un máximo del 5-6 g/100 ml (los lípidos se añaden de 2-3 g/100 ml con una fórmula final de 5-6 g/100 ml), con aporte en forma de triglicéridos de cadena media (MCT) limitado a 2 g/100 ml de fórmula, manteniendo un aporte de ácidos grasos esenciales (triglicéridos de cadena larga) del 4%⁶.

El aumento del aporte calórico sin aumento de volumen se logra fácilmente con el uso de fórmulas poliméricas hipercalóricas (Infatrini®), que aportan 1 kcal por cada ml.

Existe una fórmula polimérica hipercalórica con proteínas de leche de vaca extensamente hidrolizadas (Infatrini peptisorb®), que puede facilitar la tolerancia enteral en pacientes con desnutrición grave o enteropatía pierde proteínas.

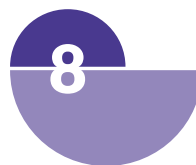
En el caso de rechazo de la ingesta ofrecida o de precisar aportes mayores de 140 kcal/kg/día, se precisará de nutrición enteral por sonda nasogástrica o gastrostomía, comenzando con una administración a débito continuo, para pasar posteriormente a estrategias más fisioló-

gicas, como completar por sonda tras la ingesta oral, alimentación por sonda en forma de bolos o continua nocturna⁸.

BIBLIOGRAFÍA

1. Lama RA. Nutrición y enfermedades del corazón: cardiopatías congénitas. En: Tojo R, ed. Tratado de Nutrición Pediátrica. 1ª ed. Barcelona: Ediciones Doyma; 2001. p. 873-83.
2. Meberg A. Critical Heart defects-the diagnostic challenge. Acta Paediatrica. 2008; 97: 1480-1483.
3. Olivares JL. Nutrición en el niño con cardiopatía congénita. En: Bueno M, Sarría A, Pérez-González JM, eds. Tratado de Nutrición en Pediatría. 3ª ed. Madrid: Ergon; 2007. p. 465-70.
4. Varan B, Tonel K, Yilmaz G. Malnutrition and growth failure in cyanotic and acyanotic congenital heart disease with and without pulmonary hypertension. Arch Dis Child. 1999; 81: 49-52.
5. Medoff-Cooper B, Ravishankar C. Nutrition and growth in congenital heart disease: a challenge in children. Curr Opin Cardiol. 2013; 28: 122-9.
6. Medoff-Cooper B, Naim M, Torowicz D, Mott A. Feeding, growth, and nutrition in children with congenitally malformed hearts. Cardiol Young. 2010; 20(Suppl 3): 149-53.
7. Cabrera A, Parthak P, Bhutta A. Nutritional challenges and outcomes after surgery for congenital heart disease. Curr Opin Cardiol. 2010; 25: 88-94.
8. Hagu N, Culcitchi C. Nutritional support in children with congenital heart disease. Nutr Ther Metab. 2010; 28: 172-84.

“Lactante azul” con fallo de medro



Mónica Ruiz Pons

Unidad Nutrición y Metabolopatías. Hospital Universitario Ntra. Sra. de Candelaria.
Santa Cruz de Tenerife.

ANAMNESIS

Varón de 3 meses de edad remitido desde Centro de Salud por descompensación cardiaca. Refiere cuadro de diez días de evolución consistente en rinorrea y golpes de tos, añadiéndose en las últimas 12 horas pico febril de 38,5°C. Presenta mal color, signos de dificultad respiratoria a expensas de tiraje subcostal y saturación basal 75%, motivo por el que es trasladado en ambulancia sanitaria hasta nuestro Servicio de Urgencias. A su llegada a nuestro centro, se procede a estabilización inicial con oxigenoterapia a 2 lpm, manteniendo saturaciones objetivas entre 80-81% y canalización de vía venosa. Tras ello, se traslada a UCIP.

Antecedentes personales

RNT PAEG; PN: 3.200 g; T: 51 cm; PC: 33 cm.

Diagnóstico intraútero de cardiopatía congénita. Al nacimiento se constata: ventrículo derecho de doble salida con CIV posterior tipo canal y transposición de grandes vasos e hipoplasia de arco aórtico y coartación aórtica y yuxtaposición de orejuelas, ductus cerrado. A los 17 días de vida se traslada al paciente a centro de referencia para cirugía cardíaca: se interviene con 27 días de vida: *banding* arteria pulmonar; avance aórtico; gradiente pico 55 mmHg en arteria pulmonar. Posoperatorio favorable con alta a los 2 meses de vida, con tratamiento domiciliario con captopril 0,6 mg/8 horas y alimentación con lactancia

materna exclusiva. Iniciado calendario vacunal (incluye primera dosis de vacuna antineumocócica y palivizumab).

Antecedentes familiares

Sin interés.

EXPLORACIÓN AL INGRESO

- Peso: 4.560 g (Z -2,37); talla: 59,5 cm (Z -1); peso para la talla: (Z - 3); PC: 38 cm.
- Regular estado general. Palidez generalizada con relleno capilar 3-4 segundos.
- Respiratorio y O.R.L.: FR: 60 rpm SatO₂ 81% con oxígeno suplementario a 2 lpm. Distrés respiratorio con tiraje subcostal leve. Buena entrada de aire bilateral con crepitantes bibasales, ruidos sobreañadidos.
- Cardiocirculatorio: FC: 150 lpm TA: 90/45 (TAM 76 mmHg). Ruidos cardíacos rítmicos con soplo V/VI. Pulsos periféricos presentes. Relleno capilar 3-4 segundos. EAB venoso basal: pH 7,33; pCO₂ 40; HCO₃⁻ 21,1; Láctico 4,3.
- Fluidos/electrolitos/renal: normohidratado. Sin edemas.
- Gastrointestinal-nutrición: abdomen blando. Sin masas. Hepatomegalia de 1 través de dedo.
- Sistema nervioso: activo, reactivo. Buen tono. Fontanela normotensa.
- Hematología/coagulación/infección: Tª: 35,8°C. Palidez generalizada. No aspecto séptico.

Pruebas complementarias

- Hemograma: Hb 15,2 g/dl, Hto 46,5%, Plaquetas 502.000, Leucocitos 14.500 (N29%, L57%, M 13%, 8% cayados)
- Bioquímica: glucosa, perfil renal/hepático e iones normales. PCR: normal
- Ecocardiografía: doble salida de ventrículo derecho con grandes vasos en trasposición, CIV tipo canal grande, *banding* en arteria pulmonar, gradiente de 70 mmHg, anillo aórtico de 7 mm; coartación aórtica corregida con buenos resultados.

TRATAMIENTO (PLANTA Y UCIP)

Ingresa en UCIP para observación, donde permanece ingresado durante 7 días. Se mantiene con saturaciones de oxígeno basales entre 70 y 85% según llanto o sueño. Durante los primeros días de ingreso, crisis de cianosis durante las tomas de lactancia materna (LM) que han mejorado a lo largo de su evolución. Los aportes calóricos con LM exclusiva son de 80 kcal/kg/día con un aporte proteico de 1,5 gr/kg/día. Se decide iniciar fórmula hipercalórica en combinación con lactancia materna: 70 cc cada 3 horas (8 tomas): 50 cc de Infatrini® y 20 cc de LM para conseguir aportes de 120 kcal/kg/día y 2,5 g/kg/día de proteínas. La alimentación es bien tolerada, con adecuada ganancia ponderal durante el ingreso (al alta, peso: 4.850 gramos; ganancia de 26 g/kg/día). Tras 10 de ingreso total y manteniendo SatO₂ acordes a su patología cardiaca, comiendo y tolerando bien, se decide su alta.

JUICIO CLÍNICO

- Cardiopatía compleja cianógena.
- Catarro de vías altas.
- Fallo de medro.

EVOLUCIÓN

En los controles sucesivos mensuales ambulatorios (consulta de nutrición) se intenta ajustar las ingestas calórico-proteicas a la ganancia progresiva de peso, considerando las

dificultades en la progresión a mayores cantidades en un paciente con una cardiopatía cianógena compleja con saturaciones basales de O₂ de 80-82%. Se consiguen aportes calóricos de 120-140 kcal/kg/día y proteicos entre 2,5-3 g/kg/día, con una aceptable ganancia pondero-estatural (Fig. 1). La diversificación alimentaria se inicia a los 5 meses en forma de papillas (fórmula hipercalórica) con cereales. La lactancia materna se suprimió a los 7 meses.

A los 11 meses de edad se reinterviene en Hospital de Referencia para reparación completa biventricular con una cirugía de *switch* arterial según variante de Jatene. El postoperatorio cursa sin problemas y es dado de alta a los 15 días de la intervención con tratamiento domiciliario con captopril y espironolactona. Desde entonces se han normalizado las saturaciones basales de O₂ y la madre refiere que se cansa menos con las tomas y lo nota más activo. A partir de los 12 meses se progresa en la diversificación alimentaria con fruta, verdura y proteínas animales, y a los 15 meses retirada gradual de fórmula hipercalórica para conseguir una alimentación normal para su edad.

COMENTARIOS

- Las cardiopatías congénitas complejas cianógenas tienen una alta prevalencia de desnutrición.
- Los objetivos del soporte nutricional de estos pacientes son conseguir un adecuado aporte energético proteico sin sobrecarga hemodinámica, disminuir el riesgo quirúrgico y conseguir un adecuado crecimiento postquirúrgico.
- Aunque la leche materna es la fórmula de elección, es necesario su fortificación para conseguir unos aportes energético proteicos mayores que las DRI y, así, un crecimiento recuperador. El empleo de módulos nutricionales (hidratos de carbono y/o lípidos) no es adecuado, ya que la concentración proteica sería muy baja (el aporte proteico no debe ser inferior al 7% del aporte

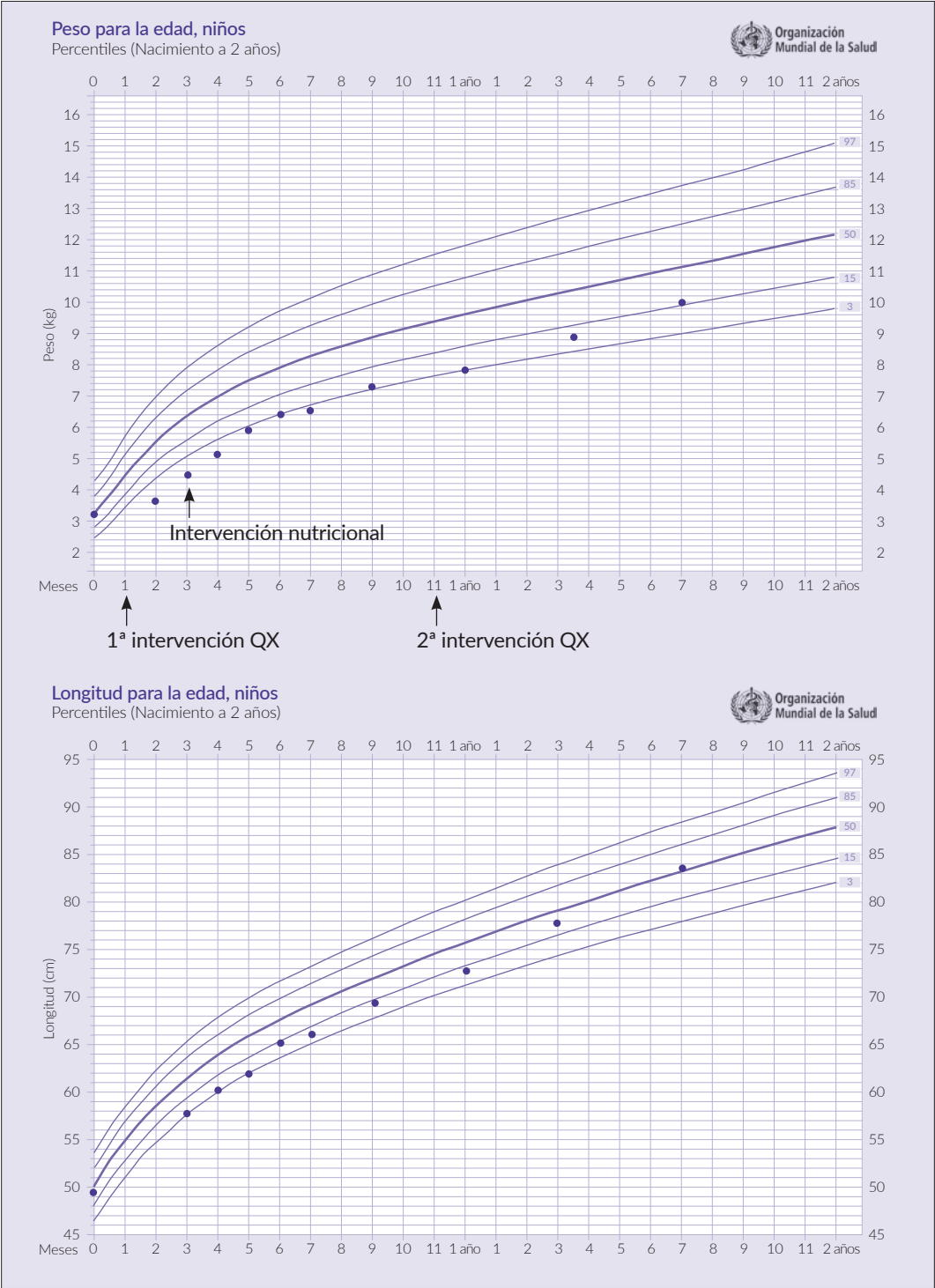


Figura 1. Evolución del peso y la longitud durante el tratamiento nutricional.

TABLA 1.

	Leche materna	RD 867/2008 F. lactantes	RD 867/2008 F. continuación	Infatrini
Energía (Kcal/100 ml))	68	60-70	60-70	101
Proteínas (g)	0,8-1	1,8-3,0	1,8-3,5	2,6
Seroproteínas/caseína	(60/40)	(60/40)	(20/80)	(60/40)
Grasas (g)	3,9-5	4,4-6	4,0-6	5,4
Linoleico:α-linolenico		5:1-15:1	5:1-15:1	5:1-15:1
Hidratos de carbono (g)	6,8-7,2	9-14	9-14	10,3
Lactosa (g)	4,4-6,4	> 4,5 (5)	> 4,5	6,4
Sacarosa/Fructosa/Miel			< 20% HC	
Almidones		< 30% HC		Maltodextrinas
Minerales				
Calcio (mg)	28	50-140	50-140	100
Fósforo (mg)	14	25-90	25-90	50
Hierro (mg)	0,04	0,3-1,3	0,6-2	1,2
Zinc (mg)	0,12	0,5-1,5	0,5-1,5	0,8
Osmolaridad (mOsm/L)		290	350	305

energético total). El objetivo en el manejo dietético en el crecimiento recuperador es optimizar la composición del nuevo tejido a “generar” en cuanto a tejido graso (40%) y tejido magro (60%), por lo que el aumento de los requerimientos no solo es en energía, sino también en proteínas.

- La leche materna también podría enriquecerse con fortificantes de leche materna o con fórmulas infantiles pero con dificultades para alcanzar los objetivos calórico proteicos.
- En nuestro caso se utilizó una fórmula hipercalórica para lactantes (Infatrini®) en combinación con la LM, ya que tienen un mayor aporte de energía, proteínas y nutrientes por 100 ml que una fórmula estándar, con una adecuada relación proteico energética y sin aumento de la osmolaridad, en un paciente que no es capaz de asumir importantes volúmenes de líquidos (Tabla 1).
- Los objetivos nutricionales en estos pacientes son un aumento de peso de 20-30 g/

día, asegurándose una ingesta líquida diaria > 100 ml/kg/día. Existen unos signos de alarma nutricional (“red flags”) que debemos considerar para modificar nuestra intervención nutricional, que son: pérdida de peso > 30 g/día, fallo en la ganancia de peso de 20 g en 3 días y/o ingestas < 100 ml/kg/día.

BIBLIOGRAFÍA

1. Pencharz PB. Protein and energy requirements for “optimal” catch-up growth. Eur J Clin Nutr. 2010; 64: S5-7.
2. Joostein K, Meyer R. Nutritional screening and guidelines for managing the child with faltering growth. Eur J Clin Nutr. 2010; 64: S22-S24
3. WHO/FAO/UNU expert consultation. Protein and amino acid requirements in human nutrition, vol 935. WHO: Geneva; 2007. p. 1-265.
4. Slicker J, Hehir D, Horsley M, et al. Nutritional algorithms for infants with hypoplastic left heart syndrome; birth through the first interstage period. Congenit Heart Dis. 2013; 8: 89-102.
5. Medoff-Cooper B, Ravishankar C. Nutrition and growth in congenital heart disease: a challenge in children. Curr Opin Cardiol. 2013; 28: 122-9.

Fallo de medro en paciente con displasia broncopulmonar: no solo cuestión de calorías



Silvia Luque Pérez, Silvia Gallego Gutiérrez,
Víctor Manuel Navas López, Javier Blasco Alonso,
María Juliana Serrano Nieto, Carlos Sierra Salinas

Unidad de Gastroenterología y Nutrición Infantil. Hospital Materno Infantil de Málaga.

HISTORIA CLÍNICA

Lactante de 9 meses derivado por su pediatra por desnutrición. Desde el alta hospitalaria la evolución clínica había sido favorable hasta el primer ingreso, por dificultad respiratoria secundaria a broncoespasmo, a los 6 meses de edad en su centro hospitalario de referencia. Desde ese momento presenta cuadros recurrentes de broncoespasmo, pese a tratamiento de mantenimiento, que han requerido ingreso hasta en cuatro ocasiones. Durante los ingresos no ha recibido soporte nutricional. Refieren, asimismo, anorexia pertinaz durante los ingresos, que se perpetúa varias semanas desde el alta.

Las deposiciones son normales, existe una buena relación con las comidas y presenta vómitos ocasionales. Duerme bien.

El paciente recibe tratamiento con hierro oral, suplemento polivitamínico oral y vitamina D (400 UI/día).

Alimentación

6 tomas (8 h, 11 h, 14 h, 17 h, 20 h y 23 h): 100 ml de fórmula de continuación + 5 g de dextrinomaltoza + 2 g de aceite MCT + 15 g de cereal con gluten.

1 toma de 60 g (14 h) de puré vegetal sin carne y 1 toma de 60 g (17 h) de fruta variada.

Antecedentes personales

Embarazo gemelar bien controlado que cursa con rotura prematura de membranas a las 18 semanas con aborto espontáneo del primer gemelo. Parto a las 26⁺⁶ SG, cesárea por presentación podálica. REA tipo III. Apgar 5/7. SGB negativo. Antropometría neonatal: **Peso RN:** 900 g (p12; -1,17DE). **Longitud RN:** 34 cm (p13; -1,12DE). **Perímetro cefálico:** 24,5 cm (p17; -0,94DE). **Estándares empleados:** Carrascosa et al 2004, Carrascosa et al 2010.

Periodo perinatal: eliminación de meconio y orina en las primeras 4 horas. Ictericia, que precisó fototerapia durante 72 horas. Transfusión de hemoderivados por anemia grave. Ductus arterioso persistente intervenido tras fracaso de ibuprofeno intravenoso. Soporte respiratorio con CPAP precoz que mantuvo 13 días. Oxigenoterapia durante 3 meses. Hemorragia subependimaria tipo I. Vacunado correctamente. No alergias conocidas. Hernia inguinal pendiente de tratamiento quirúrgico. Displasia broncopulmonar.

Antecedentes familiares

Padres sanos no consanguíneos ni fumadores.

Hermano de 6 años sano.

EXPLORACIÓN FÍSICA Y PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Antropometría referida a edad corregida, al ser un gran prematuro: peso: 4.780 g ($<p1$; -3,97DE). Longitud: 64,5 cm ($p26$; -0,63DE). PC: 42 cm ($p33$; -0,43DE). IMC: 11,49 kg/m² ($<p1$; -4,96DE). Relación peso/longitud-talla: 0,07 ($<p1$; -5,09DE). Estándares empleados: OMS 2006/2007.

Saturación de O₂: 91-92% con FiO₂ 21%. Regular estado general. Hábito desnutrido. Auscultación cardiorrespiratoria: hipoventilación bilateral, tiraje subcostal e intercostal, discreto aleteo nasal. Abdomen: distendido, blando y depresible, sin visceromegalias. Pulsos periféricos palpables y simétricos. No exantemas. Pelo ralo. Escaso panículo adiposo.

DIAGNÓSTICOS

- Displasia broncopulmonar.
- Prematuridad.
- Desnutrición grave.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Los aportes energético-proteicos teóricos del paciente son de 1.050 kcal/día (219 kcal/kg/día); proteínas: 17,7 g/día (3,8 g/kg/día). Tras la valoración en nuestra Unidad, se inicia oxigenoterapia domiciliaria (0,5 lpm en cánulas nasales) y modificándose también los aportes calóricos y proteicos para cubrir sus necesidades en relación a su edad, situación nutricional y para el *catch-up*. Los cambios sugeridos después de la primera visita son:

- 08:00 h: fórmula de continuación 120 ml + 15 gramos de cereal sin gluten.
- 12:00 h: puré vegetal con pollo o ternera (100 g) + yogur.
- 18:00 h: papilla de frutas (100 g).
- 21:00 h: fórmula de continuación 120 ml + 15 gramos de cereal sin gluten.

Aportes teóricos: 478 kcal (100 kcal/kg/día), proteínas 12,8 g (2,6 g/kg/día).

Una semana después de la visita contacta la familia por nuevo ingreso hospitalario por reagudización respiratoria asociada a neumonía. Dado el estado nutricional y el rechazo de la ingesta vía oral, se consensúa con su pediatra iniciar soporte nutricional intensivo a través de SNG y comienzo de nutrición enteral con fórmula polimérica hipercalórica para lactantes (Infatrini®), 5 tomas de 100 ml (500 kcal y 13 g de proteínas al día). Tras 15 días de ingreso es dado de alta y valorado una semana después en nuestra consulta. En ese momento toma 500 ml de Infatrini® al día (un 30% por boca y el resto por SNG), 40 g de puré vegetal y 40 g de fruta.

Antropometría referida a edad corregida: peso: 5.640 g ($<p1$; -3,60DE). Longitud: 66 cm ($<p1$; -3,29DE). PC: 44 cm ($p13$; -1,15DE). IMC: 12,95 kg/m² ($<p1$; -3,10DE). SC: 0,31 m². Índice de Waterlow (peso): 75,20%. Índice de Waterlow (talla): 90,04%. Índice Nutricional (Shukla): 68,08%. Relación peso/longitud-talla: 0,09 ($<p1$; -3,10DE). Estándares empleados: OMS 2006/2007.

En la entrevista con los padres se refuerza positivamente el soporte a través de la SNG y cómo este ha contribuido a la recuperación nutricional pese al ingreso prolongado. Se anima a la familia a continuar estimulando la alimentación por vía oral, completando las tomas por SNG con Infatrini® hasta alcanzar el aporte calórico estipulado. El control antropométrico se realiza con una periodicidad quincenal en los meses siguientes. Durante este periodo presenta varias reagudizaciones respiratorias que no precisan ingreso.

De forma progresiva y pasados 3 meses, el paciente hace 4 tomas completas por el día (2 tomas de fórmula de continuación con cereales con gluten, 1 toma de puré vegetal, 1 toma de papilla de frutas y un yogur), la mayoría de las veces por boca sin necesidad de completar con Infatrini®, realizando una sola toma nocturna de 150 ml de Infatrini®, administrados en 1,5 h empleando una bomba de alimentación. Dada

la buena evolución clínica desde el punto de vista respiratorio, se decide suspender la oxigenoterapia domiciliaria.

A los 6 meses de evolución el paciente se encuentra bien, no ha presentado reagudizaciones respiratorias y ha suspendido el soporte nutricional a través de SNG tras extracción accidental durante un periodo de vacaciones hace 15 días. Se alimenta exclusivamente por boca y no precisa suplementos nutricionales.

Antropometría: peso: 6.580 g (<p1; -3,38DE). Longitud: 72,1 cm (<p1; -2,80DE). PC: 46 cm (p27; -0,62DE). IMC: 12,66 kg/m² (<p1; -3,12DE). SC: 0,36 m². Índice de Waterlow (peso): 73,93%. Índice de Waterlow (talla): 91,15%. Índice nutricional (Shukla): 70,09%. Relación peso/longitud-talla: 0,09 (<p1; -3,34DE). Estándares empleados: OMS 2006/2007.

Al año de evolución se constata una evolución favorable: peso: 7.840 g (<p1; -3,10DE). Longitud: 78 cm (<p1; -2,86DE). PC: 47 cm (p23; -0,74DE). IMC: 12,89 kg/m² (<p1; -2,92DE). SC: 0,41 m². Índice de Waterlow (peso): 77,62%. Índice de Waterlow (talla): 90,70%. Índice Nutricional (Shukla): 73,26%. Relación peso/longitud-talla: 0,10 (<p1; -2,82DE). Estándares empleados: OMS 2006/2007. (Fig. 1)

CONCLUSIONES Y PUNTOS CLAVE

La valoración nutricional de un paciente es dinámica y los factores que contribuyen a la toma de decisiones van a variar a lo largo del seguimiento^{1,2}. En pacientes con patología respiratoria puede ser necesaria la administración temporal de oxígeno domiciliario, bien para disminuir el gasto energético derivado de la insuficiencia respiratoria crónica, bien para favorecer la metabolización de nutrientes. Llama la atención de nuestro caso el elevado aporte calórico en el momento de la primera consulta y cómo la administración de oxígeno y la optimización de dicho aporte calórico-pro-

teico contribuyeron a la mejoría en la evolución del paciente. Asimismo, es importante valorar el riesgo nutricional de los pacientes evitando, siempre que sea posible, aquellos factores que perpetúan la desnutrición³.

La desnutrición es frecuente en muchas enfermedades en la infancia, estando presente hasta en el 8% de los pacientes al ingreso⁴. Los ingresos hospitalarios pueden agravar una desnutrición ya existente o desencadenarla, existiendo, asimismo, una correlación entre el grado de desnutrición y los días de estancia hospitalaria.

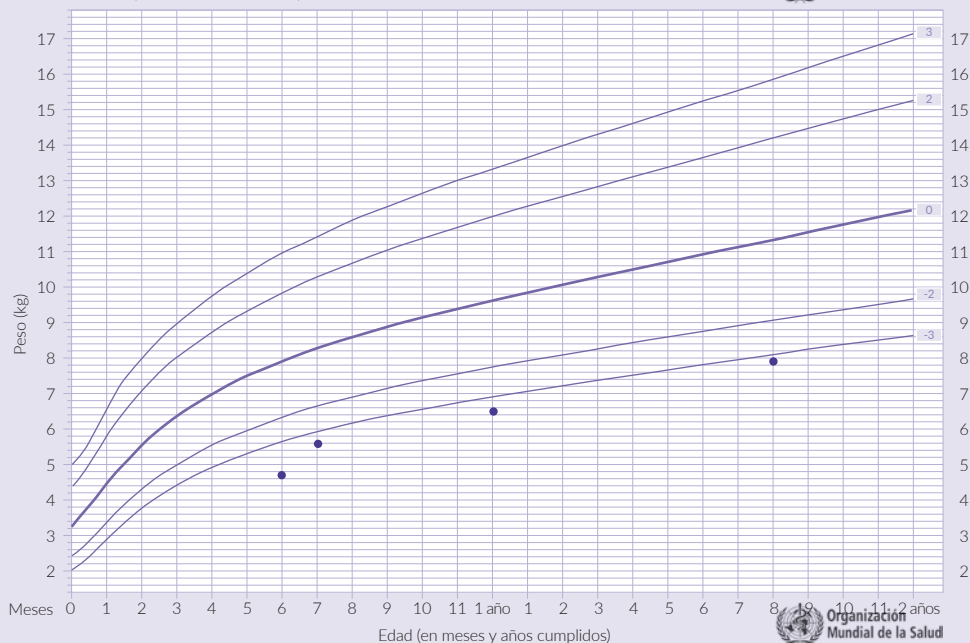
El soporte nutricional debe establecerse atendiendo a las características clínicas del paciente. La selección de la fórmula depende de numerosos factores, entre los que se incluyen la edad, enfermedad principal, alteraciones de la función gastrointestinal y trastornos nutricionales asociados, necesidades calóricas, funcionalidad del intestino y vía de acceso^{5,6}.

Las sondas nasointestinales constituyen el acceso de elección para nutrición de corta duración (inferior a 8-12 semanas), aunque también para la nutrición enteral prolongada, en pacientes en los que no sea aconsejable realizar un procedimiento quirúrgico o anestésico para la colocación de una enterostomía o en aquellos niños en los que se calcula un tiempo de sonda superior a 12 semanas pero autolimitado, como fue nuestro caso⁷.

Dadas las características del paciente y las reagudizaciones recurrentes pese al tratamiento de mantenimiento con broncodilatadores, se consideró prioritario el soporte nutricional intensivo durante el ingreso. Como puede comprobarse en la evolución, ha habido, pese a los numerosos ingresos, una notable recuperación nutricional. Cabe resaltar la importancia de continuar estimulando la vía oral en pacientes portadores de SNG o de gastrostomía siempre que ésta no esté contraindicada con el propósito de la alimentación por boca a la mayor brevedad posible.

Peso para la edad, niños

Puntuación Z (Nacimiento a 2 años)

**Longitud para la edad, niños**

Puntuación Z (Nacimiento a 2 años)

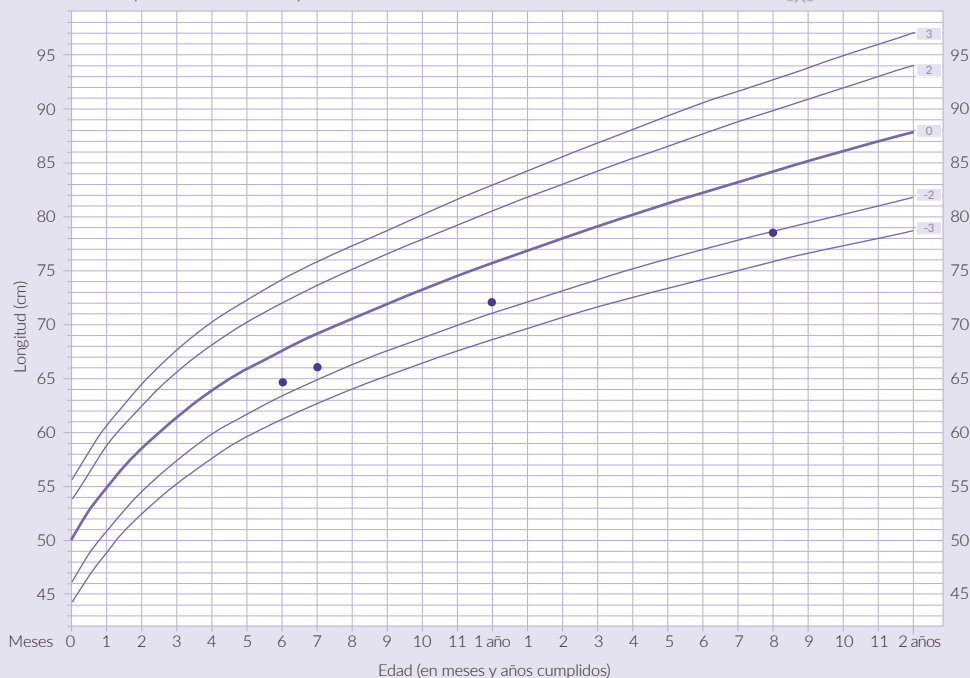


Figura 1. Evolución del peso y la longitud durante el tratamiento nutricional.

BIBLIOGRAFÍA

1. Martínez Costa C, Pedrón Giner C. Valoración del estado nutricional. En: SEGHNPAEP. Protocolos diagnóstico-terapéuticos de gastroenterología, hepatología y nutrición pediátrica. 2ª edición. Madrid: Ergon; 2010. p. 313-18.
2. Planas Vila M, Pérez-Portabella Maristany C, Martínez Costa C. Valoración del estado nutricional en el adulto y en el niño. En: Gil A, ed. Tratado de nutrición. 2ª ed. Tomo III. Madrid: Editorial Médica Panamericana; 2010. p. 67-97.
3. Lama More RA, Moráis López A, Herrero Álvarez M, Caraballo Chicano S, Galera Martínez R, López Ruzafa E, et al. Validación de una herramienta de cribado nutricional para pacientes pediátricos hospitalizados. Nutr Hosp. 2012; 27: 1429-36.
4. Moreno Villares JM, Varea Calderón V, Bousoño García C, Lama Moré R, Redecillas Ferreiro S, Peña Quintana L; Sociedad Española de Gastroenterología. Nutrition status on pediatric admissions in Spanish hospitals; DHOSPE study. Nutr Hosp. 2013; 28: 709-18.
5. Pedrón Giner C, Navas López VM. Fórmulas de nutrición enteral en pediatría. Madrid: Ergon; 2014.
6. Germán Díaz M, Moreno Villares JM, Dalmau Serra J. Y ahora, si es preciso aumentar el contenido en energía y nutrientes en la alimentación de un lactante, ¿qué debo emplear?. Acta Pediatr Esp. 2014; 72: 195-201.
7. SENPE's standardization group, Pedrón Giner C, Martínez-Costa C, Navas-López VM, Gómez-López L, Redecillas-Ferrero S, Moreno-Villares JM, et al. Consensus on paediatric enteral nutrition access: a document approved by SENPE/ SEGHNPA/ANECIPN/SECP. Nutr Hosp. 2011; 26: 1-15.

Lactante de 3 meses con fallo de medro y síntomas respiratorios leves



Alejandro Rodríguez Martínez, José Carlos Salazar Quero, María Rubio Murillo, Justo Valverde Fernández, Beatriz Espín Jaime

Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. UGC de Pediatría y sus Áreas Específicas. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

HISTORIA CLÍNICA

Lactante de 3 meses y medio de vida que ingresa para estudio por fallo de medro. Los padres refieren buena ganancia ponderal (unos 300 g a la semana) hasta los 2 meses de vida, momento en el que inicia el estancamiento de peso durante 5 semanas consecutivas, presentando una marcada disminución de la ingesta (tomas de lactancia materna con tetina de 30-45 ml cada 3 h. aproximadamente, previamente 90 ml/toma). No regurgitador habitual, aunque la madre refiere episodios ocasionales de regurgitaciones con hiperextensión del cuello. No vómitos frecuentes. Deposiciones amarillo-grumosas, tras cada toma durante los dos primeros meses y una deposición al día tras el inicio del estancamiento ponderal. En tratamiento con domperidona y ranitidina en el momento del ingreso en nuestro centro.

Antecedentes familiares

Padre: esteatosis hepática; sospecha de hemocromatosis, en estudio. Madre: obesidad. Hipotiroidismo gestacional.

Antecedentes personales

Embarazo controlado, que cursó con hipotiroidismo gestacional (levotiroxina 25 mg). Serologías negativas. Parto distócico (ventosa). No precisó reanimación.

Edad gestacional (semanas): 41. Peso RN: 3.810 g (0,82DE). Longitud RN: 50 cm (-0,45DE). Perímetro cefálico: 35 cm (0,00DE). Estándares empleados: Carrascosa et al 2004, Carrascosa et al 2010.

Alimentación: lactancia materna (LM) exclusiva (tetina) hasta la actualidad.

Ictericia neonatal por hiperbilirrubinemia indirecta que precisa fototerapia.

EXPLORACIÓN FÍSICA Y PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Buen estado general. Bien hidratado y perfundido, ligera palidez cutáneo-mucosa. Pulsos femorales palpables y simétricos. No exantemas ni petequias. Signos meníngeos negativos. Fontanela normotensa. No adenopatías significativas. Polipnea y tiraje subcostal, no intercostal ni supraclavicular. Exploración ORL: Faringe normal. Otoscopia normal. ACR: tonos cardiacos rítmicos, sin soplos. Subcrepitantes diseminados en ambos campos pulmonares, con predominio en vértice izquierdo. Abdomen blando y depresible, sin masas ni megalias. Desarrollo psicomotor acorde.

Somatometría: peso: 4.710 g (-2,65DE). Longitud: 60 cm (-1,54DE). IMC: 13,08 kg/m² (-2,92DE). Índice de Waterlow (peso): 73,59%. Índice de Waterlow (talla): 93,90%. Índice nutricional (Shukla): 71,66%. Estándares empleados: OMS 2006/2007.

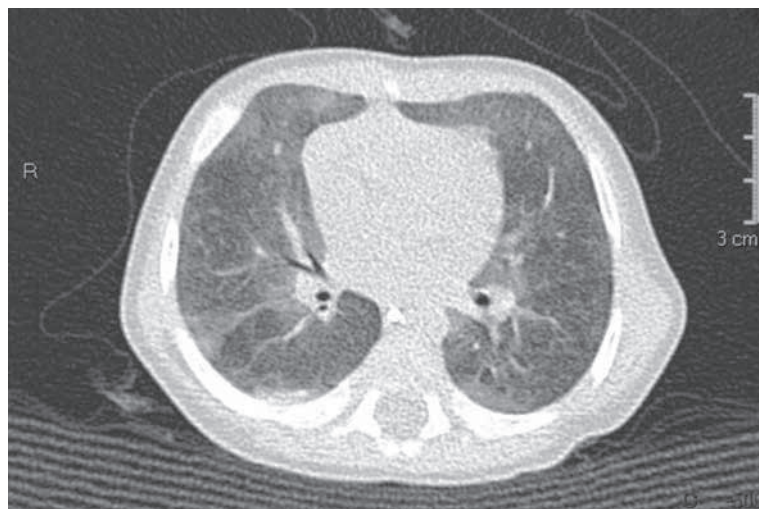


Figura 1. Imagen de TC pulmonar en la que se observan numerosas opacidades, distribuidas en ambos pulmones, correspondiendo a un patrón tipo vidrio esmerilado.

Pruebas complementarias

Hemograma: hemoglobina 113 g/L; VCM 77. Serie blanca normal. Plaquetas 496.000.

Bioquímica: GOT 42 U/L. LDH 282 U/L. Fósforo 5,8 mg/dl. Resto normal. Proteína C reactiva: 4,3 mg/L. Metabolismo del hierro: Sideremia 14,7. Ferritina 536. Transferrina 229. Índice de saturación 5%.

Gasometría venosa: normal.

Estudio de coagulación: TP 16 seg. Tiempo de protombina. 50,3%. INR 1,45. TPTA 55,4 seg. Fibrinógeno 1,8. G/L.

IgE total: 15,20 KU/L. IgE proteína de la leche de vaca normal. Inmunoglobulinas: normales.

Proteinograma: normal.

Radiografía de tórax: trama biliar bilateral algo marcada, infiltrado intersticial. ICT 0,5.

Ecocardiografía 2DD color: normal.

Ecografía cerebral: corteza y sustancia blanca sin alteraciones significativas. Cuerpo calloso, tálamos y núcleos de la base sin anomalías significativas. Ventricúlos de tamaño normal, sin asimetrías patológicas. No objetivaron alteraciones en tronco del encéfalo y cerebelo. Resumen: estudio sin hallazgos significativos.

Pulsioximetría nocturna: valores patológicos. Tiempo total de registro: 6 h y 40 min.

Tiempo total de registro con saturación < 90%: 6 h y 21 min. Porcentaje de tiempo con saturación < 90%: 89%. Porcentaje de tiempo con saturación 90-100%: 11%.

pHmetría/impedanciometría esofágica: *Resumen del estudio de pH-metría:* Índice de exposición ácida 10,3% (VN < 4,2%). Episodios mayores de 5 minutos: 7 (VN < 3,5), Total de episodios detectados por pH 32 (VN < 46,9). Tiempo medio aclaramiento ácido 3,3 min/refl. *Resumen de estudio de impedancia:* N° total de reflujos 58 (VN < 73), N° reflujos ácidos 29, N° reflujos no ácidos 29, tiempo medio aclaramiento del bolo 9,1 seg/refl (VN < 44), N° reflujos durante las comidas: ácidos 0, no ácidos 8.

Tomografía computarizada (TC) pulmonar: no se visualizan alteraciones groseras a nivel de caja torácica o mediastino. A nivel de ambos pulmones se observan numerosas opacidades, distribuidas anárquicamente en ambos pulmones, correspondiendo a un patrón tipo vidrio esmerilado. No se aprecian zonas de atrapamiento aéreo. A nivel del segmento posterior del pulmón derecho (segmento apical del lóbulo inferior) se observa una pequeña área de consolidación pulmonar, correspondiente probablemente a microatelectasia por declive. No se aprecian otras anomalías (Fig. 1).

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL Y FINAL

Desde el punto de vista clínico, en la primera exploración física se pone en evidencia la existencia de una polipnea y de un tiraje subcostal leve, con episodios de desaturación que precisan oxigenoterapia intermitente y una radiografía de tórax que mostraba un infiltrado intersticial bilateral. Con la sospecha de neumopatía intersticial, se contacta con el Servicio de Neumología Pediátrica, que realiza pulsioximetría nocturna y TC pulmonar, confirmando nuestra sospecha inicial. Se indica posteriormente la realización de una biopsia pulmonar, en la que se observan alteraciones histológicas compatibles con glucogenosis intersticial pulmonar.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Tras establecer el diagnóstico definitivo, se inicia tratamiento con bolos de metilprednisolona y tratamiento antiinfeccioso profiláctico. Desde un punto de vista nutricional, ante la escasa ingesta inicial, se decide completar las tomas orales mediante nutrición enteral por SNG con LM enriquecida, consiguiendo aportes calóricos de 100-110 kcal/kg/día y proteicos en torno a 2-2,5 g/kg/día. Desde el punto de vista digestivo, en relación al diagnóstico de un RGE ácido patológico detectado por pHmetría, se inicia tratamiento con omeprazol a dosis de 1 mg/kg.

Tras el inicio del tratamiento de su enfermedad de base y con el aporte nutricional optimizado, el paciente presenta una mejoría clínica importante desde el punto de vista respiratorio, pero no desde el punto de vista nutricional. La diversificación alimentaria se inicia a los 5 meses en forma de papillas con cereales y la introducción de la alimentación complementaria siguiendo las recomendaciones habituales. La administración de lactancia materna fortificada fue disminuyendo de forma progresiva hasta que se suspendió por completo a los 7 meses, con un peso de 5.690 g (-3,05DE), una longitud de 63,8 cm (-2,74DE), un PC de 43,5 cm

(-0,56DE), un IMC de 13,98 kg/m² (-2,55DE), un índice de Waterlow (peso) de 81,29%, un índice de Waterlow (talla) de 92,20% y un índice nutricional (Shukla) de 74,36%. A medida que se reducía la administración de LM fortificada y viendo que la evolución nutricional no era la adecuada, se comenzó a administrar una fórmula polimérica hipercalórica para lactantes (Infatrini®) inicialmente por SNG durante 6 semanas más, y posteriormente (coincidiendo con una mejoría muy manifiesta del apetito y antes de que se planteara la necesidad de gastrostomía) por vía oral, alcanzando aportes calóricos mínimos de 130-140 kcal/kg/día y proteicos en torno a 3-3,5 g/kg/día. A los 11 meses de vida, la evolución es muy satisfactoria, tanto desde el punto de vista clínico como desde el punto de vista nutricional, con un peso de 7.770 g (-1,71DE), una longitud de 70 cm (-2,15DE), un PC de 45,5 cm (-0,32DE) un IMC de 15,86 kg/m² (-0,77DE), un índice de Waterlow (peso) de 90,35%, un índice de Waterlow (talla) de 93,96% y un índice nutricional (Shukla) de 87,97%. (Fig. 2)

CONCLUSIONES Y PUNTOS CLAVE

- La glucogenosis intersticial pulmonar es una variante rara y no letal de la enfermedad pulmonar intersticial en la edad pediátrica. Se han descrito muy pocos casos hasta la fecha, aunque parece ser predominante en el sexo varón. Debuta en el período neonatal con signos más o menos evidentes de distrés respiratorio. El diagnóstico se realiza por biopsia pulmonar y el hallazgo histopatológico característico consiste en la presencia de acúmulos de partículas de glucógeno en las células intersticiales pulmonares.
- Los niños afectados de una enfermedad pulmonar intersticial tienen un gasto energético en reposo mucho más elevado que otros niños de la misma edad, relacionado en parte con la disminución de la adaptabilidad pulmonar (puede alcanzar hasta

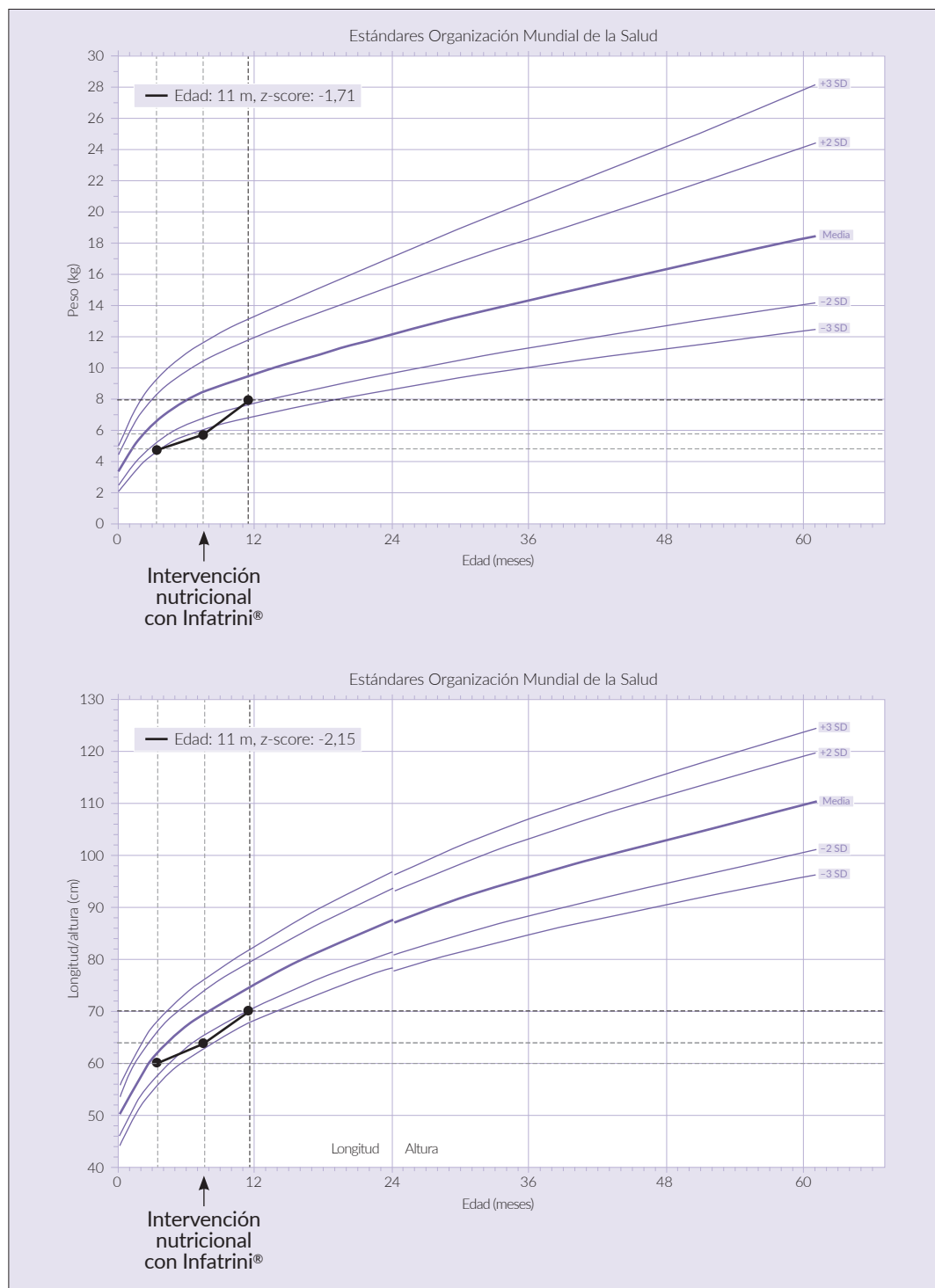


Figura 2. Evolución del peso y la longitud durante el tratamiento nutricional.

160-180 kcal/kg). El gasto energético en reposo elevado y los episodios de hipoxemia mantenida, así como el empleo de medicamentos y el efecto de numerosos cuadros intercurrentes contribuyen en gran medida al fallo de medro que suelen presentar.

- La LM es la forma ideal de aportar a los lactantes sanos los nutrientes que necesitan para un crecimiento y desarrollo saludables. En lactantes con enfermedades graves, puede ser necesario fortificar la LM con módulos específicos o administrando parcialmente fórmulas poliméricas hipercalóricas para lactantes, aumentando no solo el contenido energético de la fórmula, sino también aumentando las proteínas y los micronutrientes. Estas modificaciones en la nutrición son bien toleradas, incluso en edades muy tempranas, y se ha demostrado que fomentan la ingestión adecuada de nutrientes y mejoran el equilibrio energético y el balance nitrogenado sin efectos adversos y mejorando el pronóstico de la enfermedad subyacente.
- En nuestro caso se empleó inicialmente LM fortificada con un producto comercial, que permitía alcanzar un aporte calórico de 0,85 kcal/ml con un 10% del valor calórico total en forma de proteínas. Posteriormente, ante la evolución desfavorable, se emplea una fórmula hipercalórica para lactantes

(Infatrini®) en combinación con la LM fortificada hasta su suspensión, alcanzando mayor aporte de energía, proteínas y micronutrientes (1 kcal/ml, 10% del valor calórico total en forma de proteínas) sin presentar en ningún momento efectos adversos o mala tolerancia oral-enteral.

BIBLIOGRAFÍA

1. Canakis AM, Cutz E, Manson D, O'Brodovich H. Pulmonary interstitial glycogenosis: a new variant of neonatal interstitial lung disease. *Am J Respir Crit Care Med.* 2002; 165: 1557-65.
2. Kurland G, Deterding RR, Hagood JS, Young LR, Brody AS, Castile RG, et al.; American Thoracic Society Committee on Childhood Interstitial Lung Disease (chILD) and the chILD Research Network. An official American Thoracic Society clinical practice guideline: classification, evaluation, and management of childhood interstitial lung disease in infancy. *Am J Respir Crit Care Med.* 2013; 188: 376-94.
3. Lands LC. Nutrition in pediatric lung disease. *Paediatr Respir Rev.* 2007; 8: 305-11.
4. Clarke SE, Evans S, Macdonald A, Davies P, Booth IW. Randomized comparison of a nutrient-dense formula with an energy-supplemented formula for infants with faltering growth. *J Hum Nutr Diet.* 2007; 20: 329-39.
5. van Waardenburg DA, de Betue CT, Goudoever JB, Zimmermann LJ, Joosten KF. Critically ill infants benefit from early administration of protein and energy-enriched formula: a randomized controlled trial. *Clin Nutr.* 2009; 28: 249-55.

Fallo de medro en paciente con prematuridad extrema: un largo camino hacia la recuperación ponderal



Pablo Flórez Díez, Marta Fernández Morán, Juan José Díaz Martín,
Santiago Jiménez Treviño, Carlos Bousoño García

*Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica.
Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

HISTORIA CLÍNICA

Lactante mujer de 11 meses de edad remitida a la consulta de Nutrición desde la consulta de Neonatología por estancamiento ponderal.

Se trata de una lactante procedente de una gestación pretérmino de 27 + 2 semanas, finalizada por cesárea urgente por corioamnionitis materna. Su peso al nacimiento fue de 780 gramos, siendo éste un peso adecuado para su edad gestacional (p14; -1,07DS). Permaneció ingresada durante 3 meses en Neonatología, presentando durante este periodo una enfermedad de membrana hialina que requirió la administración de surfactante intratraqueal y ventilación mecánica invasiva durante 15 días, persistencia del ductus arterioso, cerrado farmacológicamente con ibuprofeno, ictericia de la prematuridad que precisó fototerapia durante 6 días, anemia multifactorial que precisó 1 transfusión de concentrado de hematíes, hemorragia subependimaria izquierda grado I, dos episodios de sepsis nosocomial, retinopatía del prematuro de grado 2 y desmineralización metafisaria grado II. Recibió alimentación parenteral durante 15 días, con aportes enterales por SNG de fórmula adaptada para prematuros progresivamente mayores, presentando una adecuada ganancia ponderal desde el undécimo día de vida. Al alta de Neonato-

logía recibía alimentación oral con fórmula adaptada normal. Durante los primeros meses de vida presentó un adecuado desarrollo pondero-estatural. Al introducir la alimentación complementaria, la niña rechazaba los nuevos alimentos y texturas, por lo que se añadió un suplemento de lípidos e hidratos de carbono (Duocal®) a su fórmula adaptada, consiguiendo introducir algunos purés de verduras con carne y pescado, pero en cantidades muy pequeñas. La curva de peso presenta un aplanamiento, motivo por el cual se remite a la consulta de Nutrición.

En la consulta de Nutrición los padres indican que la niña presenta vómitos frecuentes. Con la dieta que recibe la niña se calculan unos aportes de 132 kcal/kg/día.

EXPLORACIÓN FÍSICA Y PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Somatometría (corregida según edad gestacional): peso de 5.280 g (<p1; -3,52DS), longitud 63 cm (<p1; -4,16DS) [índice de Waterlow (peso) del 82,5%, índice de Waterlow (talla) 86,5%, índice nutricional (Shukla) 70,13%]. Aspecto distrófico, pálida. Masas musculares hipotróficas. Escaso panículo adiposo. Fontanela normotensa. Pulsos periféricos palpables. No distrés respiratorio. Auscultación cardio-pulmonar: normal. Abdomen blando, no

se aprecian masas ni megalias. Genitales femeninos normales. ORL sin alteraciones.

Exámenes complementarios

- **Hemograma:** 7.540 leucocitos (55%N, 35%L, 6%M); Hb 12,6 g/dl; Hto 34,9%. Plaquetas 296.000/mm³
- **Bioquímica:** urea 12 mg/dl, creatinina 0,35 mg/dl, glucosa 99 mg/dl, sodio 136 mEq/L, potasio 4,1 mEq/L, calcio 2,4 mmol/L, fosfato 1,71 mmol/L, magnesio 0,93 mmol/L, hierro 59 µg/dl, proteínas totales 73 g/L, albúmina 51 g/L, ferritina 58 ng/ml, calcidiol 45,2 ng/ml
- **Cribado absortivo fecal de 72 horas:** peso: 70 g, almidón 3,7%, azúcares 2,61%, agua 88,3%, nitrógeno 0,27%, grasa 3,7%.
- **IgE específica a proteínas de leche de vaca y huevo:** negativa.
- **Cuantificación de inmunoglobulinas (IgG, A y M):** normales.
- **Serología enfermedad celíaca:** Anti gliadina deaminada IgA 29 u/ml (N 0-10), anti gliadina deaminada IgG 17 u/ml (N 0-10), anti transglutaminasa IgA indetectable.
- **Genética enfermedad celíaca:** HLA-DQ2 positivo heterocigoto, DQ8 positivo.
- **Esofagograma:** normal.
- **pH-metría:** compatible con reflujo gastroesofágico leve.
- **Endoscopia digestiva alta:** sin alteraciones.
- **Biopsias de mucosas duodenal, antral y esofágica:** normales.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL Y FINAL

- Prematuridad.
- Fallo de medro.
- Desnutrición crónica moderada.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Inicialmente se intenta aumentar el aporte energético con un módulo de hidratos de carbono (Maxijul®), que ha de suspenderse por vómitos, y se indica tratamiento con omeprazol (1 mg/kg/día). Se sustituye la fórmula adaptada

de la niña por una fórmula polimérica hipercalórica (Infatrini®), añadiéndose además una nutrición enteral a débito continuo (NEDC) nocturna, calculándose unos aportes energéticos totales de 170 kcal/kg/día. En principio, la administración de la NEDC se realizó a través de una sonda nasogástrica, con dificultades debido a la mala tolerancia de la misma por la paciente, por lo que se realizó una gastrostomía, manteniéndose los aportes en torno a 180 kcal/kg/día para conseguir una recuperación ponderal progresiva adecuada, que todavía no ha alcanzado en el momento actual, a los 24 meses. La gráfica de peso y talla adjunta (Fig. 1) muestra la evolución de nuestra paciente. Los exámenes complementarios realizados para el estudio etiológico del fallo de medro evidencian una serología de enfermedad celíaca positiva, por lo que se realiza una endoscopia alta con biopsias, que resultó normal.

CONCLUSIONES Y PUNTOS CLAVE

El fallo de medro consiste en la incapacidad para sostener una velocidad de crecimiento normal, tanto en peso y/o talla, en niños menores de 3 años de edad¹. Etiológicamente se clasifica en orgánico (por alteraciones endocrinas, metabólicas o digestivas) y no orgánico (incluyendo los trastornos alimentarios post-traumáticos y las anorexias infantiles)².

Esta patología suele presentarse asociada a factores intercurrentes que contribuyen al fallo de medro, como son la prematuridad, el retraso del crecimiento intrauterino, las malformaciones, los síntomas respiratorios, digestivos o neurológicos y las infecciones frecuentes³.

Respecto a la prematuridad, si bien, por sí sola no tiene por qué producir fallo de medro, varios factores asociados a ella, como la mayor incidencia de alteraciones neurológicas, cardiorrespiratorias o digestivas y la necesidad de cuidados médicos intensivos durante largo tiempo (con asistencia respiratoria, sondajes, procedimientos invasivos, cirugías, etc.) pueden contribuir al estancamiento pondero-estatu-

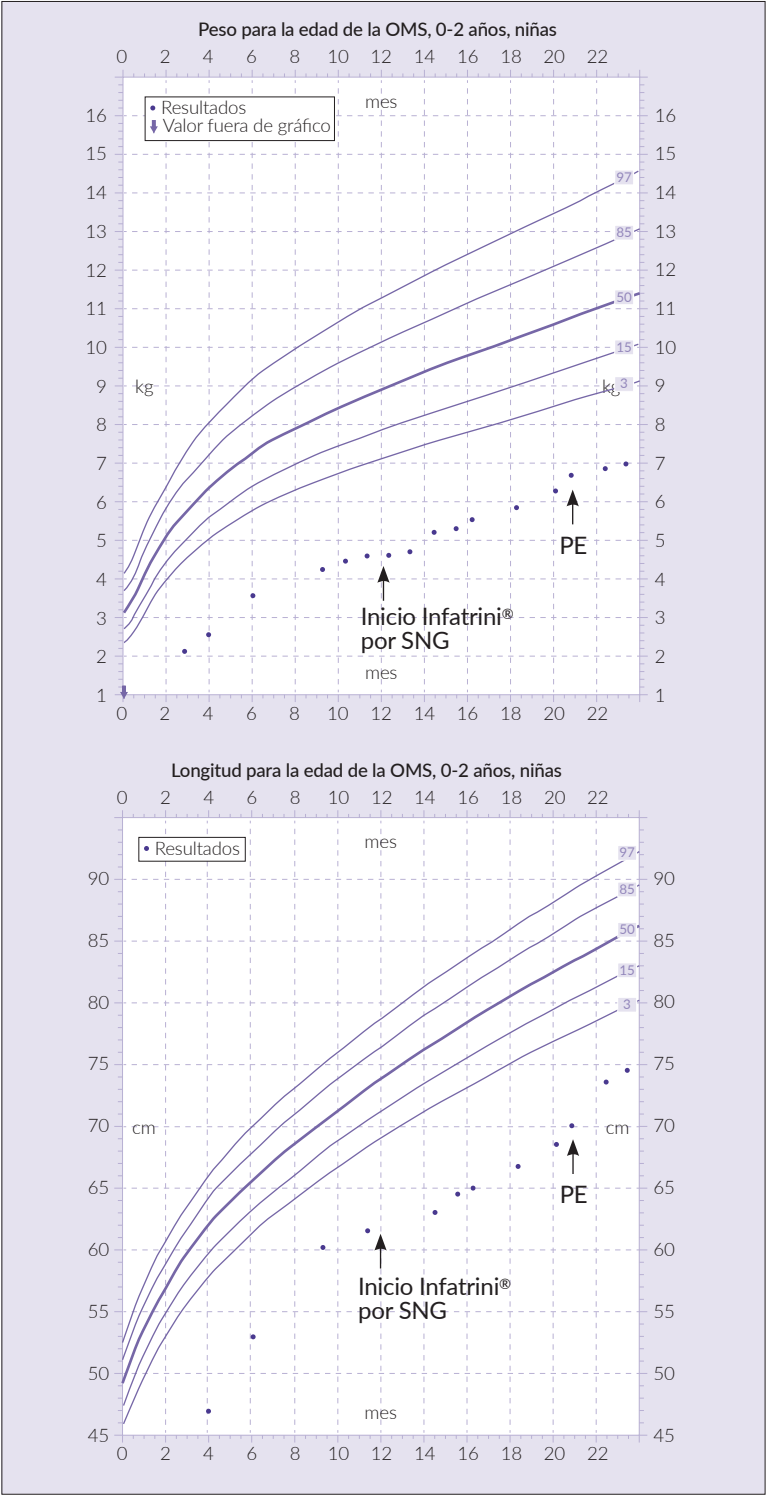


Figura 1. Evolución del peso y la talla de la paciente tras inicio de fórmula hipercalórica por SNG y posteriormente gastrostomía.

ral. Nuestra paciente permaneció ingresada durante sus primeros 3 meses de vida, recibiendo alimentación parenteral y posteriormente enteral por SNG, lo que probablemente contribuyó al desarrollo de cierta aversión oral, rechazo de nuevos alimentos y texturas e ingesta de escasas cantidades.

Entre las pruebas complementarias realizadas, se evidenció un aumento de anticuerpos anti gliadina deaminada de forma persistente, por lo que se realizó una endoscopia digestiva alta con toma de biopsias ante la sospecha de enfermedad celíaca, siendo ésta normal.

Respecto al tratamiento del fallo de medro, éste idealmente es multidisciplinar con especialistas en nutrición, psicólogos y gastroenterólogos pediátricos para trabajar en los diferentes aspectos que configuran esta patología⁴.

El factor que más contribuye al fallo de medro es la inadecuada ingesta calórica⁵. Por ello, el primer paso consiste en calcular los requerimientos calóricos diarios necesarios para conseguir una recuperación adecuada del peso, utilizando fórmulas disponibles en la literatura, por ejemplo: $\text{Requerimientos energéticos (kcal/kg/día)} = 120 \text{ kcal/kg} \times (\text{peso ideal para la edad (kg)} / \text{peso actual (kg)})^6$.

La forma de aportar esta energía debe individualizarse según el caso. En primer lugar, se puede optar por ofrecer ideas de enriquecimiento de alimentos. La utilización de fórmulas poliméricas hipercalóricas (Infatrini®) constituye una forma importante de aumentar el aporte calórico en el mismo volumen de fórmula. Si no es suficiente, se debe valorar introducir suplementos o módulos, como ocurrió en nuestro caso, si bien hubo que suspenderse por vómitos. Si esta medida también falla, se valorará iniciar una nutrición enteral con una fórmula polimérica hipercalórica (Infatrini®) (con SNG o gastrostomía), nocturna o a lo largo de todo el día. En nuestra paciente se

colocó una SNG, pero por la mala tolerancia a ella y la previsible necesidad de un acceso enteral durante bastante tiempo, se decidió colocar una gastrostomía. El último paso ante el fallo de las medidas previas sería el uso de nutrición parenteral, siendo esta medida muy infrecuente⁷⁻⁹.

Por otra parte, se debe ofrecer a los padres asesoramiento de medidas comportamentales respecto a la alimentación, tratando de aliviar la ansiedad que suele acompañar a estos cuadros y tratar los déficits nutricionales en caso de existir (no en nuestra paciente).

BIBLIOGRAFÍA

1. Doherty CP, Reilly JJ, Paterson WF, Donaldson MDC, Weaver LT. Growth failure and malnutrition. En: Walker, Durie, Hamilton, WalkerSmith, Watkins (eds). *Pediatric gastrointestinal disease. Pathophysiology, diagnosis, management*. 3th Edition. Ontario: BC Decker; 2000. p. 12-27.
2. Wright CM. Identification and management of failure to thrive: A community perspective. *Arch Dis Child*. 2000; 82: 5-9.
3. Ferrer Lorente B, Dalmau Serra J. Fallo de medro. En: Peña Quintana L, ed. *Tratamiento en Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica*. 3^a ed. Madrid: Ergon; 2012. p. 881-90.
4. Shields B, Wacogne I, Wright CM. Weight faltering and failure to thrive in infancy and early childhood. *BMJ*. 2012; 345: e5931.
5. Nützenadel W. Failure to thrive in childhood. *Dtsch Arztebl Int*. 2011; 108: 642-9.
6. Cole SZ, Lanham JS. Failure to thrive: an update. *Am Fam Physician*. 2011; 83: 829-34.
7. Bergman P, Graham J. An approach to "failure to thrive". *Aust Fam Physician*. 2005; 34: 725-9.
8. Rudolf MC, Logan S. What is the long term outcome for children who fail to thrive? A systematic review. *Arch Dis Child*. 2005; 90: 925-31.
9. Dusick AM, Poindexter BB, Ehrenkranz RA, Lemons JA. Growth failure in the preterm infant: can we catch up? *Semin Perinatol*. 2003; 27: 302-10.

Lactante de 3 meses tras postoperatorio de cirugía cardíaca



Mónica Rodríguez Salas, María José Comino Monroy,
Belén Jordano Moreno

Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica.
Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.

HISTORIA CLÍNICA

Varón de 3 meses remitido desde África Oriental a través de una organización no gubernamental para valorar tratamiento quirúrgico de cardiopatía congénita compleja con insuficiencia cardíaca congestiva, cianosis y escasa ganancia ponderal. Desde su nacimiento no ha recibido tratamiento médico ni ninguna cirugía cardíaca previa. No presenta malformaciones mayores o menores asociadas. En nuestro hospital se realiza valoración cardiológica, llegando al diagnóstico de *truncus* tipo II, con comunicación interventricular amplia, válvula truncal competente, comunicación interauricular tipo foramen oval y arco aórtico permeable. Ingresa en UCIP tras corrección de *truncus* arterioso.

EXPLORACIÓN FÍSICA Y PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Aceptable estado general con aspecto de desnutrición moderada, cianosis peribucal. Taquipneico, sudoración profusa. Saturación 82-83% con oxígeno suplementario a 1 lpm. Pulsos saltones. Auscultación cardiorrespiratoria: soplo pansistólico en borde esternal izquierdo. Abdomen: hepatomegalia de 2-3 cm bajo el reborde costal. Masas musculares disminuidas con escaso panículo adiposo. Fontanela normotensa, hipotonía leve generalizada. Datos antropométricos y estudio de valoración nutricional: peso: 3.590 g ($p < 1$; -2,81DE), talla: 52 ($p < 1$; -2,77DE, PC 38 cm ($p < 1$; -2,26DE),

índice de Shukla 69,57% compatible con malnutrición grave.

Pruebas complementarias

- AngioTC: *truncus* arterioso tipo II en el que se visualiza la salida de ramas pulmonares independientes de cara posterior de la aorta ascendente con comunicación interventricular amplia, comunicación interauricular y arco aórtico permeable.
- Radiografía de tórax: se aprecia cardiomegalia con imágenes de hiperaflujo pulmonar.

JUICIO CLÍNICO

- Cardiopatía congénita compleja con hipertensión pulmonar: *truncus* arterioso tipo II.
- Malnutrición grave.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Previo a la programación de cirugía correctora se digitaliza al paciente y se asocian diuréticos. Se realiza intervención a los 4 días del ingreso bajo circulación extracorpórea que consiste en resección de la salida de las ramas pulmonares e implante de tubo valvulado de Contegra de 14 mm entre la bifurcación y ventrículo derecho. Se procede al cierre de la comunicación interventricular y foramen oval. Tras intervención ingresa nuevamente en UCIP para postoperatorio de cirugía cardíaca. Como incidencias relevantes durante su postoperatorio presenta inicialmente inestabilidad hemodi-

námica por sangrado quirúrgico que precisa transfusión de hemoderivados e inotrópicos. Las ecocardiografías iniciales de control presentan buena función sistólica de ambos ventrículos, pequeña dehiscencia en el parche de la comunicación interventricular y signos de hipertensión pulmonar. Se inicia terapia con óxido nítrico inhalado, profundización, sedación y relajación muscular, dichas medidas no son efectivas por lo que se indica oxigenación de membrana extracorpórea (ECMO)¹. La evolución posterior es favorable, retirándose apoyo inotrópico, óxido nítrico inhalado y ventilación mecánica a ventilación no invasiva tras el 5º día de finalización de ECMO, pasando a planta de hospitalización a los 10 días de soporte mecánico.

Tras la estabilización del paciente y el nuevo inicio de nutrición enteral, se decide la instauración de nutrición enteral a débito continuo a través de sonda nasogástrica con fórmula hipercalórica (Infatrini®) de forma paulatina hasta conseguir un aumento de 20 cc/hora que supone un aporte de 121 kcal/kg/día y un aporte proteico 3 g/kg/día. La alimentación a través de sonda es bien tolerada con buena ganancia ponderal de forma progresiva, por lo que el paciente permite el fraccionamiento de las tomas y con un buen entrenamiento boca sonda permite el alta a domicilio con tomas a través de boca de cinco tomas de Infatrini® de 100 cc. Tras el alta a domicilio a los 20 días tras intervención quirúrgica y seguimiento posterior en consulta externa de Gastroenterología Infantil con introducción progresiva de alimentación complementaria y suplemento de fórmula hipercalórica a la edad de 6 meses, el paciente presenta los siguientes datos antropométricos: peso. 6.400 g (p2; -1,98DE), talla: 64 cm (p2; -2,13DE), PC 43 (p8; -1,44DE).

CONCLUSIONES Y PUNTOS CLAVE

Los pacientes afectados de *truncus* arterioso intervenidos más allá de los 3 meses presentan

un gran riesgo de hipertensión pulmonar en el postoperatorio de la cirugía cardíaca, siendo una de las complicaciones importantes reseñadas en nuestro caso clínico. La ECMO nos permite el mantenimiento del paciente en situación de fracaso respiratorio y/o hemodinámico, por lo que está indicada en patologías recuperables hasta la solución de las causas que llevaron al fracaso hemodinámico¹⁻³. Estos pacientes obligados a estancias largas y tópidas en UCIP son sometidos a situaciones de estrés, con un aumento importantísimo de sus requerimientos energéticos; si a esta situación crítica se añade su pobre situación basal nutricional, hace que debamos enfatizar muchísimo sobre el tratamiento nutricional tan pronto como sea posible, tal y como se reseña en nuestro caso. Si inicialmente la tolerancia no puede realizarse por sí mismo o no tolera grandes cantidades en tomas fraccionadas, debe hacer uso de sistemas como sondas nasogástricas para instaurar nutrición enteral a débito continuo e ir progresando paulatinamente, asegurando los aportes calóricos y proteicos necesarios^{4,5}.

BIBLIOGRAFÍA

1. Annich GM, Lynch WR, McLaren G, et al. ECMO Extracorporeal Cardiopulmonary Support in Critical care, 4th ed. Michigan: extracorporeal Life Support Organization; 2012.
2. Fernández C, Muñoz R. Tronco arterioso. Cuidados críticos en cardiopatías congénitas o adquiridas. Bogotá: Distribuna; 2008. p. 273-81.
3. Hawkins A, Tulloh R. Treatment of pediatric pulmonary hypertension. Vasc Health Risk Manag. 2009; 5: 509-24.
4. Rosen D, Schneider R, Bao R, et al. Home nasogastric feeds: feeding status and growth outcomes in a pediatric population. J Parenter Enteral Nutr. 2014 [En prensa].
5. Medoof-Cooper B, Ravishankar C. Nutrition and growth in congenital heart disease: a challenge in children. Curr Opin Cardiol. 2013; 28: 122-9.

Lactante de 4 meses con ictericia generalizada



Mónica Rodríguez Salas, Belén Jordano Moreno,
María Asunción Pino Gálvez

*Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica.
Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.*

HISTORIA CLÍNICA

Paciente mujer de 4 meses de vida, de origen marroquí, trasladada desde Melilla por ictericia progresiva no filiada, ascitis y empeoramiento progresivo del estado general junto con un deterioro nutricional importante. Remitida para estudio diagnóstico de colestasis así como indicación de trasplante hepático, si fuese factible.

Antecedentes personales

RNAT PAEG, PN: 3.120 g. Talla: 50 cm. PC 32 cm. No patología perinatal. No ictericia neonatal. Lactancia materna exclusiva desde el nacimiento. No aporta calendario vacunal. Desarrollo psicomotor adecuado. Ingreso en hospital de origen marroquí a la edad de 43 días por cuadro de fiebre, deshidratación moderada e ictericia progresiva junto coluria y acolia, en el cual se realiza intervención quirúrgica no especificada (aportan informe manual con letra no legible). A partir de esa fecha presenta diversos ingresos por fiebre no filiada y la ictericia va en aumento, con deterioro general de la paciente hasta la situación actual durante el ingreso en nuestro hospital.

Antecedentes familiares

Madre de 23 años de origen subsahariano sana. No abortos previos. Padre de 24 años sano. Cosanguíneos. No hermanos. No otros antecedentes familiares de interés para el proceso clínico actual.

EXPLORACIÓN FÍSICA Y PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Exploración física al ingreso

REG. Ictericia generalizada. Consciente pero hipoactiva. Irritable. Fontanela normotensa. Auscultación cardiorrespiratoria: Tonos rítmicos. No soplos. Roncus bibasales. Leve taquipnea. Disociación toracoabdominal. Abdomen: cicatriz de laparotomía, red de circulación venosa abdominal, hepatoesplenomegalia. Signo de oleada ascítica. Ascitis. Hernia umbilical. Masas musculares hipotróficas. Datos antropométricos: Peso 5.000 g (p3; -1,88DE). Talla: 57 (p2; -2,22DE). Perímetro abdominal: 45 cm. Índice de Shukla 76,81% (Fig. 1).

Pruebas complementarias

Analítica: grupo sanguíneo B+. Hemograma: 12.000 leucocitos (fórmula normal). Hb 7,8 g/dl. Hto 31%. Plaquetas 122.000 cél/mm³. Bioquímica: glucosa, urea, creatinina e iones normales. Proteína 3,5 g/dl. Albúmina 2,5 g/dl. Bilirrubina total 20 mg/dl. Bilirrubina directa 14,7 mg/dl. Fosfatasa alcalina 357 UI/L, AST 120 UI/L, ALT 189 UI/L, GGT 1.119 UI/L. Coagulación Tiempo de actividad de protombina 67%. Serología VIH, VHA, VHB, VHC, TORCH, CMV, VEB, parvovirus, adenovirus, enterovirus negativos. Autoanticuerpos negativos. Ceruloplasmina normal. Estudio metabólico negativo.

Radiografía de tórax: leve infiltrado intersticial. No cardiomegalia. Resto sin hallazgos.



Figura 1. Aspecto de la paciente a su llegada para la valoración de enfermedad colestática no filiada.

Ecografía Doppler abdominal: no se observa vesícula. Hepatomegalia con diversas lesiones focales. Cavernomatosis portal. Líquido libre abundante. Esplenomegalia. Riñones y páncreas de aspecto normal.

Ecocardiograma: sin hallazgos patológicos.

Gammagrafía hepatobiliar: ausencia de captación hepática del contraste, ausencia de vía biliar intra y extrahepática ni paso hacia el intestino a las 24 horas (Fig. 2).

Biopsia hepática: proliferación ductal, colestasis ductular, fibrosis con expansión fibrosis periportal, siendo característica de atresia de vías biliares extrahepática.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL Y FINAL

El diagnóstico diferencial inicial ante colestasis no filiada del lactante se debe realizar con múltiples patologías referidas en la tabla 1. Finalmente, todos los datos clínicos, analíticos y de diagnóstico por imagen en nuestra paciente concuerdan con **atresia de vías biliares extrahepática (AVBEH)**.

Probablemente la intervención realizada en su país de origen se corresponde con portoenterostomía de Kasai, siendo el procedimiento empleado con el fin de reestablecer el flujo biliar, pero los factores de buen pronóstico más importantes son la realización de la intervención por un equipo experto y el tiempo de realización de la intervención, antes de los 45 días de vida. En nuestro caso, la paciente probablemente se vio sometida a dicha intervención de Kasai, pero no fue efectiva ya que no se había reestablecido el flujo biliar debido a que la paciente presentaba una ictericia progresiva junto con signos de deterioro de función hepática.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Durante su ingreso hospitalario y hasta llegar al diagnóstico final se realizó estabilización de la paciente mediante la administración de diuréticos con el objetivo de paliar el cuadro ascítico, coleréticos, antibioterapia profiláctica ante cuadros de colangitis y vitaminas liposo-

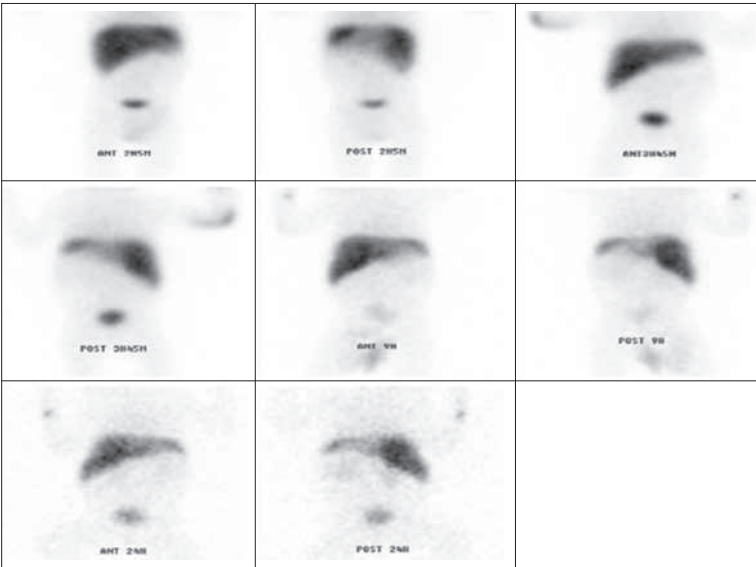


Figura 2. Imágenes de la gammagrafía hepatobiliar, que evidencia la presencia de vía biliar atrésica.

TABLA 1. Diagnóstico diferencial etiológico colestasis neonatal.	
Obstrucción extrahepática	Atresia de vías biliares Colangitis esclerosante Quiste de colédoco Tumores/masas
Infecciones	Víricas Bacterianas: ITU, sepsis, sífilis Protozoos: toxoplasma
Enfermedades metabólicas/genéticas	Idiopático: Alagille, CIFP, Caroli Alteraciones metabolismo HC: galactosemia, fructosemia, glucogenosis Alteraciones metabolismo lípidos: Niemann-Pick, Gaucher Alteraciones síntesis ácidos biliares Enfermedades mitocondriales Déficits alfa-1-antitripsina, hipotiroidismo
Tóxicos	Fármacos. Nutrición parenteral
Autoinmune	
Miscelánea	Hepatitis neonatal idiopática Shock, hipoperfusión Obstrucción intestinal

lubles. A pesar de la buena predisposición de la paciente a la hora de la alimentación, no era capaz de asumir tomas por vía oral de más de 40 cc debido a la gran distensión abdominal por ascitis y cierto íleo, lo que provocaba que tras la toma comenzara con vómitos postpran-

diales. Debido a ello y al grado de desnutrición que presentaba la paciente, y ante su indicación cercana de trasplante hepático, se decidió en los primeras semanas del ingreso pautar la alimentación a través de sonda nasogástrica a débito continuo, debido a que, en pacientes

con hepatopatías terminales de este tipo, se reduce el riesgo de regurgitaciones y se consigue un mejor balance energético debido a la alteración del metabolismo que está basado de forma mayoritaria en los nutrientes inmediatos ingeridos y no en los almacenados.

En cuanto a la fórmula de alimentación empleada, a pesar de que la paciente estaba con lactancia materna debido al ingreso y múltiples factores asociados, se constató que ésta ya no estaba siendo del todo efectiva dada la situación de la paciente, por lo que fue sustituida en principio por una fórmula hidrolizada suplementada con MCT y dextrinomaltosa. Dicha fórmula no fue bien tolerada, ya que provocó numerosos cuadros de diarrea y aumento de distensión abdominal.

Ante la necesidad del cambio de fórmula se planteó la posibilidad de la sustitución por una fórmula hipercalórica para lactantes (Infatrini®) en cantidad de 25 cc/hora, lo cual equivale a 120 kcal/kg/día y aporte proteico 3 g/kg/día y aporte lipídico de 6,4 g/kg/día, de ellos 11% MCT. Debido a la indicación preferente en lista de espera de trasplante hepático y ante la imposibilidad de realización de donante vivo por parte de los progenitores, nos marcamos como objetivo un manejo nutricional agresivo¹ para que nuestra paciente llegara en las mejores condiciones para el trasplante, por lo que intentamos aumentar los aportes calóricos hasta 150 kcal/kg/día, lo que equivaldría a una NEDC 30 cc/hora, que fue muy bien tolerada por nuestra paciente. El manejo nutricional se mantuvo así hasta el momento del trasplante ya que la AVBEH se encontraba en fase terminal, no pudo plantearse el alta a domicilio y también por las connotaciones sociales del caso. El trasplante se realizó tras 2 meses de estancia hospitalaria a la edad de 6 meses con una ganancia ponderal de 1,5 kg sin ascitis desde el inicio de la terapia nutricional²⁻⁴. Posteriormente al trasplante, la paciente no ha tenido ninguna complicación importante durante el período inmediato, y tras 3 meses en



Figura 3. Aspecto de la paciente tras realización de trasplante hepático.

domicilio se retiró a la paciente la sonda nasogástrica, y se inició la alimentación triturada sin incidencias, siguiendo la suplementación de 2 tomas al día con la fórmula hipercalórica reseñada (Fig. 3).

CONCLUSIONES Y PUNTOS CLAVE

La malnutrición es uno de los puntos clave en los niños con enfermedad hepática crónica, ya que hasta un 60% de ellos presentan un fracaso en el crecimiento. Si a esta condición le añadimos que en el caso de la AVBEH, un 50% van a tener que someterse a un trasplante hepático en el primer año de vida, es importante realizar un manejo nutricional agresivo de estos pacientes a la hora de intentar que lleguen de la mejor manera posible al trasplante desde el punto de vista nutricional. Todo ello está refrendado, ya que en numerosos estudios se ha constatado que la nutrición es uno de los factores más importantes asociados a las comorbilidades del período postrasplante inmediato e incluso tardío^{5,6}.

BIBLIOGRAFÍA

1. Young S, Kwarta E, Azzam R, Sentongo T. Nutrition assessment and support in children with end stage liver disease. *Nutr Clin Pract*. 2013; 28: 317-29.
2. Smart KM, Alex G, Hardikar W. Feeding the child with liver disease: a review and practical clinical guide. *J Gastroenterol Hepatol*. 2011; 26: 810-15.
3. Baker A, Stevenson R, Dhawan A, Goncalves I, Socha P, Sokal E. Guidelines for nutritional care for infants with cholestatic liver disease before liver transplantation. *Pediatr Transplantation*. 2007; 11: 825-34.
4. Greer R, Lehnert M, Lewindon P, Cleghorn GJ, Shepherd RW. Body composition and component of energy expenditure in children with end-stage liver disease. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2003; 36: 358-63.
5. Ng VL, Haber BH, Magee JC, Miethke A, Murray KF, Michail S. Medical status of 219 children with biliary atresia surviving long-term with their native livers: results from a North American multicenter consortium. *J Pediatr*. 2014; 165: 539-46.
6. Barshes NR, Chang IF, Karpen SJ, Carter BA, Goss JA. Impact of pretransplant growth retardation in pediatric liver transplantation. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2006; 43: 89-94.

Abordaje nutricional en paciente con malformación orofacial



M^a Carmen Rivero de la Rosa

Sección de Gastroenterología y Nutrición Infantil UGC Pediatría.
Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

HISTORIA CLÍNICA

Lactante de 1 mes que acude a Urgencias por encontrarse poco reactivo. Tras realizar una toma, presenta cianosis y desaturación en monitor domiciliario durante 5 minutos, con adecuada recuperación posterior. Durante la exploración en Urgencias comienza de nuevo con hipotonía, desaturación y bradicardia de segundos de duración, que recupera tras estimulación cutánea. Ante la sospecha de episodios aparentemente letales, se decide ingreso en UCI de Pediatría para monitorización estrecha.

Antecedentes familiares

Sin interés.

Antecedentes personales

Embarazo gemelar bicorial biamniótico, espontáneo, de 37 semanas de gestación. Serología a AgVHBs, lúes, VIH y toxoplasma negativa. Rubéola inmune. Cultivo vagino-rectal EGB positivo, con profilaxis completa con 2 dosis de penicilina prenatal.

Amniorrexia intraparto con salida de líquido claro. Nace 1^{er} gemelo intraparto mediante parto eutócico y 2^o gemelo por cesárea por presentación pelviana y no progresión del parto con registro cardiotocográfico poco tranquilizador. Nace mediante cesárea niña de peso: 2.490 g (p10-25), longitud: 47 cm (p25-50) y perímetro cefálico: 34 cm (p25), con test de Apgar de 7-7-9 a los 1, 5 y 10 minutos de vida. Presenta en primeros minutos de vida distrés

respiratorio con aleteo, tiraje sub e intercostal y quejido audible, secreciones abundantes. Saturación transcutánea en el límite inferior de la normalidad, que mejora con FiO₂ a 30-40%. Mantiene saturación de O₂ del 90% a los 10 minutos de vida con FiO₂ del 30% y persisten signos de dificultad respiratoria. Frecuencia cardíaca normal. pH cordón: 7,27.

Ingresa en Unidad Neonatal por distrés respiratorio.

A la exploración se detecta fisura palatina amplia, hipoglosia, micrognatia y retrognatia. Resto sin interés.

Evolución favorable durante su ingreso. Precisa SNG para completar tomas, y O₂ durante las mismas. Al alta, completa las tomas por tetina y se prescribe O₂ y monitorización domiciliaria.

Diagnósticos al alta de Neonatología

- Trastorno alimentación.
- Fisura palatina completa.
- Retromicrognatia.
- Enteritis aguda.
- Muguet oral.
- Foramen oval permeable.

OEA no superadas. Pendiente de audiometría.

En seguimiento por Cirugía Plástica, Rehabilitación y Neonatología.

Alimentación al alta: fórmula de prematuros 90 cc cada 3 horas (8 tomas). No realización de lactancia materna.

EXPLORACIÓN FÍSICA Y PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Exploración física al ingreso

Peso: 3.300 g ($p < 1$; $-2,35\text{DE}$). Longitud: 52 cm ($p 5$; $-1,68\text{ DE}$). Perímetro cefálico: 37,5 cm ($p 28$; $-0,59\text{DE}$).

Aparente buen estado general. Discreta palidez cutánea. Buen estado de hidratación. No dificultad respiratoria. Fontanela normotensa, buen tono y actividad. Reflejos normales y simétricos. Auscultación cardiorrespiratoria con buen murmullo vesicular, no ruidos patológicos. Abdomen blando, depresible, no visceromegalias. Microrretrognatia, microglosia y hendidura palatina completa. Resto normal. Constantes al ingreso: Temperatura: $36,6^{\circ}\text{C}$. Frecuencia cardíaca: 125 lpm. Frecuencia respiratoria: 45 rpm. Saturación de oxígeno transcutánea 99% con aire ambiente.

Pruebas complementarias durante su ingreso

- Hemograma: anemia normocítica. Trombocitosis. Resto sin hallazgos.
- Bioquímica: hiperglucemia. Resto normal
- Estudio de coagulación: normal.
- PCR: normal.
- PCT: 0,3 ng/ml.
- Hemocultivo: negativo
- Sedimento orina: normal.
- Radiografía tórax: normal.
- Estudio preanestésico.
- Interconsulta gastroenterología y nutrición.
- Ecocardiografía: foramen oval permeable. Ductus moderado con *shunt* ID sin medir gradiente. Se objetiva flujo venoso y paralelo a la aorta que drena en innominada compatible con hemiacigos.
- Interconsulta a Unidad de disfagia: ausencia de movimientos linguales efectivos. Succión débil. Aspiraciones durante las tomas.
- EEG en vigilia: registro EEG caracterizado por actividad fundamental de vigilia dentro de los valores evolutivos normales. No

se recoge actividad paroxística, signos de focalidad u otras anomalías electroencefalográficas.

- Ecografía cerebral: línea media centrada con sistema ventricular de tamaño normal. Plexos coroideos simétricos en cuanto a tamaño sin evidencia de sangrado. Surcos y circunvoluciones de morfología y tamaños normales, sin observar lesiones ocupantes en la sustancia blanca. *Cavum septum pellucidum* como variante anatómica de la normalidad.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Evolución durante su ingreso

Favorable. Permanece afebril y asintomática desde inicio de alimentación enteral exclusivamente por sonda nasogástrica (SNG), a sus necesidades calóricas con fórmula de prematuros. Tras valoración por Gastroenterología y Nutrición Pediátrica, se decide colocación de gastrostomía endoscópica percutánea (PEG) debido a la necesidad de nutrición enteral mantenida en el tiempo por su patología de base (sospecha de síndrome de Pierre Robin), presencia de aspiraciones, la desnutrición que presenta y la preparación para una futura cirugía correctora. Hasta entonces, alimentación por sonda fraccionada 90 cc/3 horas.

Juicio clínico

- Disfagia y aspiraciones en contexto de malformación orofacial (posible síndrome de Pierre Robin).
- Desnutrición moderada.

Evolución tras alta

Hasta colocación de gastrostomía, escasa ganancia ponderal a pesar de alimentación correcta. Mala tolerancia al aumento de volumen en las tomas, con vómitos ocasionales y regurgitaciones.

Tras 4 semanas (2 meses de vida), ingresa para colocación de gastrostomía vía endoscópica.

pica, sin presentar incidencias durante el proceso y siendo dada de alta tras tres días con buena evolución post-intervención.

Alimentación por sonda de PEG, decidiéndose, debido a la evolución nutricional tórpida y la escasa tolerancia a mayor volumen en las tomas, paso a fórmula hipercalórica para lactantes 1,01 kcal/ml Infatrini®, indicando la realización de 6 tomas de 90 cc, consiguiendo un aporte calórico adecuado a sus requerimientos con menor volumen, siendo el cambio bien tolerado.

Revisada de nuevo en consultas de Nutrición Infantil a las 2-4-6-10 semanas tras colocación de gastrostomía e inicio de alimentación con fórmula hipercalórica, presentando la siguiente evolución nutricional y antropométrica:

- 2 semanas: peso 4.620 g (<p1; -2,47DE); longitud 56,5 cm (p2; -2,12DE); PC 39 cm (p19; -0,87DE). IMC 14,47 (p8; 1,39DE). Índice de Waterlow (peso): 90,59. Índice nutricional: 84,31. Relación peso/longitud 0,08 (p22; -0,76DE).
- 4 semanas: peso: 4,8 kg (p1; -2,29DE); longitud: 57 cm (p1; -2,32DE); PC: 40,7 cm (p39; -0,28DE). IMC: 14,77 kg/m² (p10; -1,29DE). Índice de Waterlow (peso): 94,12%. Índice de Waterlow (talla): 91,79%. Índice nutricional (Shukla): 81,71%. Relación peso/longitud-talla: 0,08 (p27; -0,60DE)
- 10 semanas: peso: 5,46 kg (p3; -1,93DE); longitud: 60 cm (p2; -2,01DE); PC: 42,7 cm (p80; 0,85DE). IMC: 15,17 kg/m² (p12; -1,18DE). Índice de Waterlow (peso): 94,14%. Índice de Waterlow (talla): 93,75%. Índice nutricional (Shukla): 84,41%. Relación peso/longitud-talla: 0,09 (p19; -0,88DE).

En la actualidad 6 meses de vida. Realiza 6 tomas de hasta 125 cc de Infatrini® completas por sonda de PEG con ausencia de vómitos o regurgitaciones. Mantiene hábito intestinal normal y buena evolución nutricional. Revisada en Unidad de Disfagia con mejoría de movimientos linguales y succión. Buen crecimiento mandibular. Se indica posibilidad de inicio de

estimulación oral con papillas, por lo que se prescribe comenzar con la introducción de alimentación complementaria por boca, manteniendo aporte calórico necesario con tomas por PEG.

Continuará con rehabilitación oromotora y alimentación enteral hasta intervención por parte de Cirugía Maxilofacial y rehabilitación posterior.

CONCLUSIONES Y PUNTOS CLAVE

Las malformaciones orofaciales son una causa frecuente de desnutrición y necesidad de alimentación enteral^{1,2} por diferentes motivos:

- En primer lugar, por la imposibilidad de alimentación adecuada a pecho o con fórmula debida a malformación *per se* (presencia de fisuras completas, labio leporino, hipotonía e hipodesarrollo de la musculatura orofacial etc.), no siendo posible cubrir requerimientos de forma adecuada con la consiguiente desnutrición del paciente.
- Y, en segundo lugar, por la posibilidad de presentar disfagia y complicaciones de origen respiratorio debido fundamentalmente a la presencia de aspiraciones (episodios aparentemente letales, neumonías por aspiración, etc.) y anomalías de la vía aérea lo que implica igualmente más desnutrición (aumento de requerimientos por aumento del trabajo respiratorio) y deterioro del paciente³.

El abordaje nutricional precoz es prioritario de cara a mantener una adecuada situación para la cirugía, necesario en casi todos los casos a medio o largo plazo, y para evitar complicaciones asociadas como las ya mencionadas⁴.

Elegimos de entrada, y dado que el intestino es funcional, soporte nutricional enteral, más fisiológico; y puesto que se prevé una duración del mismo mayor de 8-12 semanas, es de elección la realización de una gastrostomía^{5,6}.

Aunque el uso de lactancia materna o fórmula de prematuros está contemplado y es de

elección al inicio, en nuestro caso la paciente no toleró de forma adecuada los volúmenes necesarios de dichas fórmulas para cubrir requerimientos, por lo que se hizo necesario el empleo de fórmula hipercalórica, con una buena relación energía/proteínas, que cubriese necesidades con menos volumen y fuera bien tolerada, y permitiese además la recuperación precoz en una paciente previamente muy desnutrida.

No hay que olvidar la rehabilitación oromotora de forma paralela a la recuperación nutricional. Destacar en este sentido el apoyo multidisciplinar con las Unidades de Disfagia y Logopedia. De esta forma, favorecemos el desarrollo de la musculatura y región orofacial, a la vez que mantenemos unos aportes adecuados por gastrostomía que permitan la llegada a la cirugía en las mejores condiciones y la reintroducción progresiva de alimentación oral acorde a sus necesidades.

BIBLIOGRAFÍA

1. Álvarez Hernández J, Peláez Torres N, Muñoz Jiménez A. Utilización clínica de la nutrición Enteral. *Nutr Hosp*. 2006; 21(Supl 2): 87-9.
2. Niss AA, Allis AD. Enteral nutrition support. *Nutrition*. 2005; 21: 109-12.
3. González JA, Cartaya Zenia. Síndrome de Pierre Robin. Presentación de un caso clínico. *Panorama Cuba y Salud*, 2014; 6: 44-6.
4. Pandya AN, Boorman JG. Failure to thrive in babies with cleft lip and palate. *Plast Surg*. 2001; 54: 471-5
5. Al-Attar H, Shergill AK, Brown NE, Guernsey C, Fisher D, Temple M, John P, Amaral JG, Parra D, Connolly BL. Percutaneous gastrostomy tubes in children with Pierre Robin sequence: efficacy, maintenance and complications. *Pediatr Radiol*. 2012; 42: 566-73.
6. Al-Zubeidi D, Rahhal RM. Safety techniques for percutaneous endoscopic gastrostomy tube placement in Pierre Robin Sequence. *JPEN J Parenter Enteral Nutr*. 2011; 35: 343-5.

Lactante de 7 meses intervenido de atresia esofágica en periodo neonatal

15

Mónica Rodríguez Salas, Guadalupe Muñoz Pino,
Belén Jordano Moreno

*Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica.
Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.*

HISTORIA CLÍNICA

Recién nacido a término que ingresa en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales por presentar distrés respiratorio inmediato al nacimiento.

Antecedentes personales

RNAT PAEG. Embarazo controlado. Ecografía del tercer trimestre presenta polihidramnios junto con disminución del diámetro de la burbuja gástrica. Parto a las 38 semanas, vaginal, eutócico. Apgar 6/9. Reanimación tipo III.

Antecedentes familiares

Sin interés para el proceso clínico actual.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Peso: 2.990 g (p35; -0,39DE), longitud 50 cm (p62; 0,32DE), perímetro cefálico 35 cm (p71; 0,66 DE). TA 76/43 mmHg. Frecuencia cardíaca: 140 lpm. Taquipneico con tiraje subcostal. Auscultación cardiopulmonar sin hallazgos patológicos. Abdomen blando, depresible, no se palpan masas ni visceromegalias. Resto de exploración normal salvo la imposibilidad de progresión de sonda nasogástrica.

Pruebas complementarias

Radiografía toraco-abdominal: Imposibilidad de paso de sonda nasogástrica a nivel de vér-



Figura 1. Radiología que muestra la interrupción del paso de la sonda nasogástrica a nivel de la zona cervical.

tebra D3. Presencia de aire a nivel intestinal. (Fig. 1).

Ecocardiograma: sin hallazgos patológicos.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL Y FINAL

El cuadro clínico y la comprobación en la radiología son compatibles con **atresia esofágica** con fístula traqueoesofágica distal. Dicha malformación se produce entre la 3ª y 6ª

TABLA 1. Malformaciones asociadas con atresia esofágica.

Malformaciones	Descripción	Incidencia
Digestivas	Atresia y/o malrotación duodenal, ano imperforado, páncreas anular	14%
Cardiovasculares	Comunicación interventricular, ductus arterioso persistente, tetralogía de Fallot, comunicación interauricular, arteria umbilical única y arco aórtico derecho	29%
Genitourinarias	Agenesia o displasia renal, riñón poliquístico, malformaciones ureterales, hipospadias	13%
Óseas/Vertebrales	Hemivértebras, escoliosis, polidactilia, sindactilia	10%
Respiratorias	Hipoplasia pulmonar, estenosis traqueales, atresia de coanas	6%
Genéticas	Trisomía 21 y 18, delección 13q	4%

semana de gestación, por lo que es importante descartar otras malformaciones asociadas tal como se muestran en la tabla 1. Generalmente el diagnóstico prenatal está realizado, ya que se suele evidenciar una pequeña o incluso ausente burbuja gástrica fetal en la ecografía del tercer trimestre y asocia polihidramnios. Su pronóstico ha mejorado notablemente en las últimas décadas, considerándose factores pronósticos relevantes el peso al nacimiento y la asociación de malformaciones cardíacas.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Ante el diagnóstico de atresia esofágica, el paciente es intervenido a las 48 horas de vida mediante abordaje extrapleurar por toracotomía derecha. Se procede al cierre de la fístula y defecto traqueal, se identifica el bolsón esofágico superior realizando una anastomosis termino-terminal con el esófago distal. Tras la intervención, permanece intubado 48 horas, apareciendo como complicación tras la extubación un neumotórax derecho que es resuelto con toracocentesis. Inicialmente el paciente es alimentado con nutrición parenteral. Al 7º día de la intervención se realiza esofagograma de control que no presenta alteraciones, por lo que se inicia tolerancia oral con lactancia materna sin incidencias, por lo que el paciente tras el postoperatorio

es dado de alta a domicilio. A los 7 meses del ingreso en una revisión rutinaria, se evidencia estancamiento ponderal debido a presencia de vómitos muy frecuentes por lo que se decide ingreso hospitalario para ampliar estudio y ver si existe complicación de la cirugía. Se realiza un esofagograma con evidencia de estenosis a nivel del segmento anastomótico que permite la progresión de forma parcial del bolo alimenticio. Se realiza endoscopia e impedanciometría con resultado de esofagitis leve en zona pre y postanastomótico y reflujo leve. La actitud a seguir fue la realización de dilatación para permitir una adecuada motilidad y progresión del bolo, así como establecer tratamiento médico antirreflujo con procinético e inhibidor de la bomba de protones. Durante todo este proceso diagnóstico-terapéutico y debido al deterioro nutricional que había sufrido en los meses previos a la consulta, se toma la decisión de suplementar la alimentación^{1,2} con una fórmula hipercalórica para lactantes (Infatrini®) partiendo de una antropometría inicial: peso 6.300 g (p1; -2,31DE), talla: 65 cm (p2; -2,03 DE), PC 43 (p4, -1,71 DE). El cálculo de sus requerimientos según fórmula de Shofield serían 628 kcal/24 horas, por lo que se diseñó una dieta en la que realizaba una suplementación de 3 tomas de Infatrini® de 120 ml suplementadas con 25 gramos de

cereales con gluten + 1 puré de pollo, ternera o pavo más verduras y 1 compota de 6 frutas más cereales; todo ello aproximadamente componen 754 kcal/día, un total de 120 kcal/kg/día para el paciente, lo que permitiría una recuperación nutricional progresiva. Se reevaluó a los 2 meses en consulta y su antropometría fue la siguiente: peso 7.800 g (p8; -1,38DE), talla: 69 (p7; -1,45DE).

CONCLUSIONES Y PUNTOS CLAVE

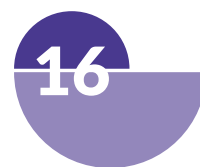
La atresia esofágica puede formar parte de síndromes malformativos y con frecuencia los pacientes son prematuros, por lo que estamos ante diversos factores de riesgo importantes para establecer un estado de deterioro nutricional y fallo de crecimiento^{3,4}. El tratamiento multidisciplinar de estos pacientes, que se ha realizado en las últimas décadas, ha permitido descender de forma sustancial su morbimortalidad. Es fundamental conocer las posibles complicaciones postquirúrgicas que pueden presentarse no solo en el postoperatorio inmediato, sino en el tardío, ya sea el reflujo

gastroesofágico, la estenosis o la dismotilidad esofágica, porque pueden condicionar el bienestar nutricional de nuestros pacientes en un período crítico del crecimiento⁵.

BIBLIOGRAFÍA

1. Zanduetta Pascual L, Giménez López V, Campos Bernal A, Clavero Montañés N, Olivares López JL, Elías Pollina J. Assessment of nutritional status in esophageal atresia. *An Pediatr*. 2010; 73: 74-7.
2. Lacher M, Froehlich S, von Schweinitz D, Dietz HG. Assessment of nutritional status in esophageal atresia. *Klin Padiatr*. 2010; 222: 296-301.
3. Schneider A, Blanc S, Bonnard A, Khen-Dunlop N, Auber F, Breton A, et al. Results for French National Esophageal atresia register: one-year outcome. *Orphanet J Rare Dis*. 2014; 11: 206.
4. Baird R, Levesque D, Birnbaum R, Ramsay M. A pilot investigation of feeding problems in children with esophageal atresia. *Dis Esophagus*. 2015; 28: 224-8.
5. Ramsay M, Birnbaum R. Feeding difficulties in children with esophageal atresia: treatment by a multidisciplinary team. *Dis Esophagus*. 2013; 26: 410-2.

Manejo de la alimentación en lactante con secuencia Pierre Robin



María Elena Ruiz Yepe

*Unidad de Pediatría. Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria.
Santa Cruz de Tenerife.*

HISTORIA CLÍNICA

Lactante mujer de 2 meses de vida remitida desde la Unidad de Neonatología por dificultades para la alimentación.

Ingreso durante el primer mes de vida por distrés respiratorio y succión deficiente en relación con fisura palatina, glosptosis y micrognatia (secuencia de Pierre Robin).

En las primeras 24 horas de vida precisa ventilación mecánica no invasiva, modalidad CPAP que se puede retirar sin necesitar otro soporte ventilatorio. Durante su ingreso en el Servicio de Neonatología (33 días) se realiza fisioterapia para mejorar la succión-deglución, siendo necesario el empleo de sonda nasogástrica (SNG) para la alimentación.

Al alta se va con tomas 100-120 ml de lactancia materna (LM) cada 3 horas con pausa nocturna de 6 horas, ofreciéndole por boca al inicio de cada toma, siendo necesario administrar casi la totalidad de éstas por sonda nasogástrica. Aporte calórico: 140 kcal/kg/día; aporte proteico: 2 g/kg/día; LT: 190 ml/kg/día. Tratamiento con omeprazol por reflujo gastroesofágico. Se remite a consultas de nutrición pediátrica y continúa rehabilitación. En seguimiento en consultas de cirugía pediátrica, pendiente de cirugía correctora.

Antecedentes familiares

Sin interés.

Antecedentes personales

- Recién nacido a término de peso (3.150 g, p61) y talla (50 cm, p74) adecuados para su edad gestacional.
- Polihidramnios moderado.

EXPLORACIÓN FÍSICA

En la primera consulta

Edad: 2 meses; peso: 4.330 g (p20);talla: 53,5 cm (p11); PC: 37 cm (p60).

Buen aspecto, normohidratada y normocoloreada.

No signos de dificultad respiratoria. Buen relleno capilar. Micrognatia.

ORL y Respiratorio: glosptosis, fisura palatina en U que abarca paladar blando y duro. Adecuada entrada de aire. No ruidos sobreañadidos.

Cardiocirculatorio: pulsos periféricos presentes y simétricos. Ruidos cardíacos rítmicos. No soplos. Resto de exploración física por órganos y aparatos normal.

Pruebas complementarias

- Hemograma: Hb 16,3 g/dl; Hematocrito 51,1%; plaquetas 402.000/mm; leucocitos 24.400/mm. Fórmula leucocitaria normal.
- Bioquímica: normal.
- Ecografía de abdomen: sin alteraciones
- Ecocardiografía: normal.

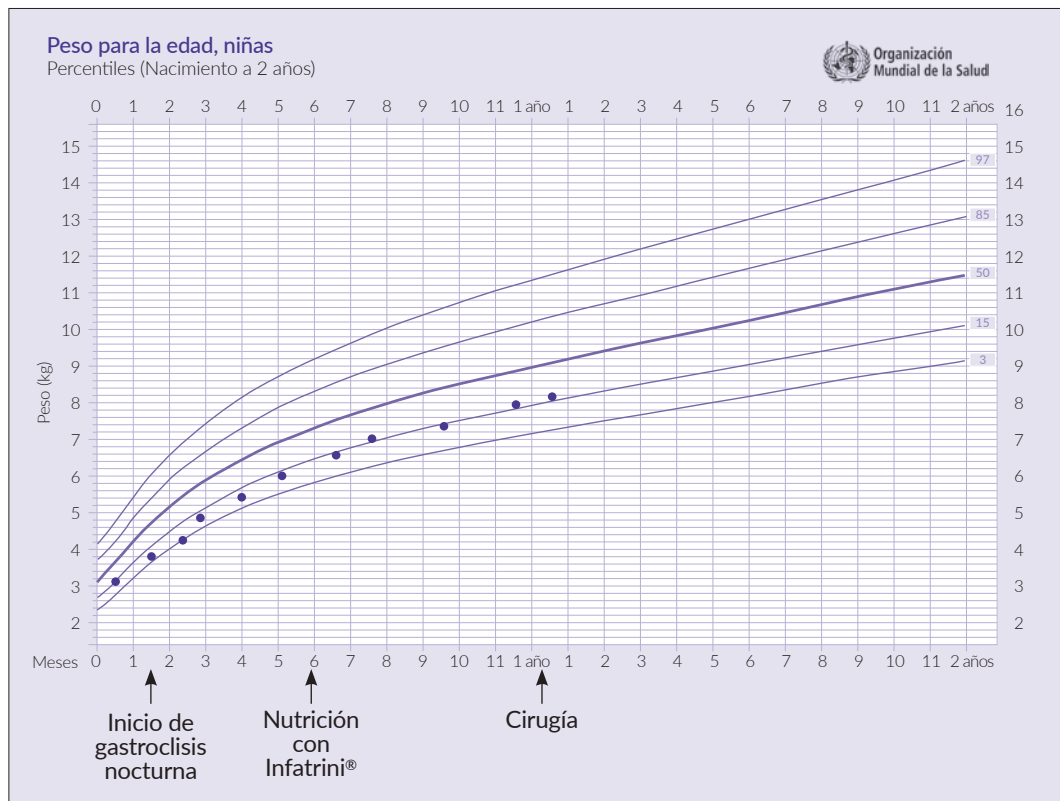


Figura 1. Evolución del peso.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL Y FINAL

- Dificultades para la alimentación.
- Secuencia de Pierre Robin.

EVOLUCIÓN

En la primera consulta de nutrición, a los 2 meses de vida, la madre refiere que las tomas duran aproximadamente 1 hora, provocando gran ansiedad familiar, consiguiendo completar por boca volúmenes de hasta 50 ml. Debido a esto, se decide disminuir el número de tomas diurnas a 5 al día y disminuir la cantidad de éstas a 100 ml de LM por toma, completándolas por SNG, e iniciar una gastroclisis nocturna de 520 ml (LT 180 ml/kg/día y 130 kcal/kg/día). Se mantiene con estos aportes hasta los seis meses de vida, introduciéndose los cereales a los 4 meses. A los 6 meses consigue completar tomas por

boca de 100 ml de LM. A partir de entonces y a petición materna de retirar la leche materna, se inician tomas de Infatrini® 120-140 ml + 4 cacitos de cereales sin gluten, alternando aportes con biberón y cuchara, consiguiendo retirar la SNG y la gastroclisis nocturna. Asimismo, se introducen las frutas y verduras. Aportes calóricos y proteicos aproximados de 140 kcal/kg/día y 2,6 g/kg/día, respectivamente.

Se mantiene durante el primer año de vida con los aportes calóricos referidos, permaneciendo en percentiles de peso 15-25 y talla entre 11-25 (Gráficas de OMS, ver Fig. 1).

Al año de vida, se realiza palatoplastia sin incidencias durante la cirugía. En los meses posteriores se continúa el seguimiento por parte de logopedia mejorando la ingesta oral, por lo que es posible una alimentación acorde

a su edad, retirando gradualmente la fórmula hipercalórica.

CONCLUSIONES Y PUNTOS CLAVE

- En los pacientes con secuencia de Pierre Robin las dificultades en la alimentación son muy frecuentes e intervienen varios factores: la obstrucción de la vía aérea, la disfunción de la deglución, aspiraciones y la presencia de reflujo gastroesofágico.
- La mayoría de estos pacientes tienen un mayor gasto energético debido al aumento del trabajo respiratorio y las dificultades en la succión-deglución. La necesidad de alimentación por sonda nasogástrica y/o gastrostomía se presenta en un 40-60% de los casos según la severidad de la malformación y la presencia de otras malformaciones/síndromes asociados a esta secuencia.
- Mediante la nutrición por sonda fue posible mantener la lactancia materna hasta los seis meses de vida, con aportes calóricos adecuados para conseguir crecimiento dentro de límites normales.
- La administración de Infatrini® a los 6 meses de edad permite alcanzar unos aportes

calóricos a 140 kcal/kg/día en menor volumen, con lo que es posible retirar la sonda nasogástrica y los aportes nocturnos, manteniendo una adecuada ganancia pondero-estatural hasta la cirugía correctora. Asimismo, se pueden introducir nuevas texturas y sabores que favorecen una mejor función motora oral.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kevin N, Kathleen C, Cunningham ML. Robin Sequence: from diagnosis to development of an effective management plan. *Pediatrics*. 2011; 127: 936-48
2. Wan T, Wang W, Yang Y. The nutrition status of mildform Pierre Robin sequence before cleft palate repair: an analysis of 34 cases. *Oral Surg Oral Med*. 2014; 118: 43-6.
3. Cladis F, Kumar A, Grunwald L, et al. Pierre Robin sequence: a perioperative review. *Anesth Analg*. 2014; 119: 400-12.
4. Vicente V, Romea M. Nutritional support for children with oromotor dysfunction. En: Roig-Quilis M, Pennington L, eds. *Oromotor disorders in childhood*. Viguera Editores; 2011.
5. Pencharz PB. Protein and energy requirements for "optimal" catch-up growth. *Eur J Clin Nutr*. 2010; 64: S5-S7.

Abordaje nutricional en un lactante con síndrome de Pierre Robin



María Rubio Murillo, Justo Valverde Fernández,
José Carlos Salazar Quero, Alejandro Rodríguez Martínez,
Beatriz Espín Jaime

*Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Infantil. UGC Pediatría.
Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.*

HISTORIA CLÍNICA

Motivo de consulta

Paciente varón de 2 meses de edad remitido desde las consultas externas de Neonatología para valoración por riesgo de malnutrición.

Antecedentes personales

Segunda gestación de 39 semanas que transcurre con amenaza de aborto (AA) en el primer trimestre. Parto eutócico, espontáneo. Apgar 10/10/10.

Peso: 2.704 g (p7; -1,5DS), longitud: 48 cm (p12; -1,18DS), perímetro craneal: 36 cm (p85; -1,03DS). Ingresado primera semana de vida para estudio de síndrome dismórfico. Lactancia materna exclusiva 2 meses. Pruebas metabólicas normales.

Antecedentes familiares

Madre y padre sanos.

Hermano 2 años mayor: sano.

Enfermedad actual

Lactante de 2 meses de edad que nos es remitido desde consultas externas de Neonatología por riesgo nutricional en el contexto de su síndrome de Pierre Robin. Ingresado los primeros 10 días de vida en Neonatología; durante su ingreso fue alimentado con tomas de fór-

mula de inicio a través de tetina, realizando las tomas lentas pero efectivas. Pérdida máxima de peso al nacimiento de un 9%. Es dado de alta con tomas de lactancia materna (LM) a través de biberón con un peso de 2.474 g.

En casa realiza las tomas muy lentamente, con succión fuerte pero irregular y con tendencia al agotamiento precoz. Curva de peso perezosa, con ganancia aproximada de 100 gramos a la semana. En una visita ambulatoria en maduración aconsejan suplementar la fórmula materna con módulo de hidratos de carbono y lípidos; refieren que coincidiendo con la suplementación, el paciente está más molesto con signos de discomfort tras las tomas.

Desde el punto de vista digestivo regurgita de forma ocasional, sin asociar irritabilidad a las tomas, deposiciones de aspecto y frecuencia normal en el lactante, no manifiesta problemas de deglución y solo en una ocasión presentó un dudoso episodio de sofocación asociado a la ingesta, que se resuelve con facilidad. Desde el punto de vista respiratorio no ha presentado hasta la fecha ninguna infección de vías respiratorias bajas. Desde el punto de vista neurológico no presenta signos clínicos de alarma.

Encuesta nutricional: 6 tomas de LM de 70 ml + 2 gramos de módulo en cada biberón: 354 kcal. Nunca completa las tomas, aproximadamente 2/3 de las mismas: 234 kcal/día: 83 kcal/kg/día.

EXPLORACIÓN FÍSICA Y PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Regular estado general, aspecto desnutrido, muy escaso panículo adiposo, resaltes óseos. *Pectus excavatum*. Discreta palidez de piel, bien hidratado y perfundido, buen tono global, sostén cefálico. Fenotipo Pierre Robin

ACP: Normal. Abdomen: normal. ORL: fenotipo Pierre Robin con retrognatia moderada, lengua corta y fisura paladar blando.

Peso: 2.870 g ($p < 1$; -4,04DE), talla: 52,5 cm ($< p1$; -3,14DE), perímetro cefálico 37 cm ($p2$; -1,51DE). Índice de Waterlow para el peso (IWp): 63,88%. Índice de Waterlow para la talla (IWt): 89,90%. [Estándar OMS].

Perímetro braquial: 9 mm ($p < 1$; -2,85DS). [Fernández et al, 2005].

Se realiza estudio para descartar otras causas de fallo de medro, si bien la desnutrición estaba justificada por una falta de aportes energéticos. Los resultados de hemograma, bioquímica, metabolismo del hierro, proteograma, perfil tiroideo, Inmunoglobulinas, EAB y urocultivo fueron normales. Ecografía abdominal y cerebral: normales.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL Y FINAL

- Fallo de medro.
- Desnutrición aguda severa en contexto sindrómico.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Nos encontramos ante un paciente alimentado con LM que presenta una desnutrición severa por falta de aportes energéticos adecuados para su crecimiento. La madre está sensibilizada y concienzada con el amamantamiento. El primer paso ante un abordaje nutricional es calcular cuáles son las necesidades de nuestro paciente. En este caso habrá que considerar las necesidades para su crecimiento más la recuperación energética. Según la fórmula de Schofield para su peso y talla, las necesidades calóricas de nuestro paciente se estiman en unas 359,08 kcal/24 horas. Es el gasto energé-

tico total (GET), que corresponde al gasto energético basal x 2 (factor de corrección estimado para la actividad en lactante de 1 a 3 meses). Si le sumamos al GET la energía de recuperación, que son las kilocalorías necesarias para el peso ideal para su talla, las necesidades ascienden a un total de 550 kcal. Considerando que la ingesta actual está muy por debajo del GET y que la renutrición debe ser siempre progresiva, fijando como mejor indicador para el ajuste de necesidades la monitorización estrecha de la curva, decidimos por el momento ajustar las calorías al GET y reevaluar.

El siguiente paso del abordaje nutricional es decidir qué fórmula se administra. De sobra conocemos que la LM es el alimento ideal del lactante de forma exclusiva en los primeros 6 meses de vida por las ventajas que reporta desde un punto de vista nutricional, inmunológico y afectivo. Sin embargo, en el caso del lactante patológico y en riesgo nutricional, es necesario evaluar cada caso de forma individual, conociendo y respetando la postura materna, pero a la vez buscando el máximo beneficio global para nuestro paciente. Y de esta forma se consideró. Dado que era necesario aumentar el aporte calórico de las tomas a ser posible sin aumentar su volumen y nos encontrábamos ante una situación de desnutrición grave (IWp: 63.88%), se propone a la madre alimentación mixta 50% de aporte en forma de LM y 50% leche artificial hipercalórica: Infatrini®. Se prescribe, por tanto, un volumen de unos 200 ml en forma de Infatrini® y resto tomas de LM.

El tercer paso en el abordaje es decidir la vía de administración. Por el momento y con estrecha monitorización, se decide alimentación vía oral.

Continuará con suplementos de vitamina D. Reevaluación en una semana.

Curso clínico

A la semana, la ganancia ponderal ha sido de unos 150 gramos y presenta dificultad para

completar las tomas, por lo que se decide colocación de sonda nasogástrica (SNG) con un débito continuo nocturno durante 12 horas. Empezamos por 5 ml/hora y subimos progresivamente hasta 17 ml/hora: 200 ml de Infatrini® nocturno. Durante el día, 4 tomas de 60 ml de LM o Infatrini®.

Siete días después la evolución es muy satisfactoria. Ha ganado 220 g y sobre todo muestra más apetito, mejor succión, más actividad y mejor conexión con el entorno. Peso: 3.225 g ($p < 1$; -3,82DE), talla: 52,7 cm ($p < 1$; -3,41DE), IWp: 71,77%. IWt para la talla: 90,24%. [Estándar: OMS].

Cuatro semanas después de colocar la SNG, se retira la misma por buena evolución y recuperación nutricional. En el momento de la retirada hace 7 tomas de 70 ml. Dos terceras partes del aporte en forma de Infatrini® y resto LM. Conserva succión fuerte, no regurgita, no ha presentado incidencias desde el punto de vista respiratorio y el uso de la SNG no ha supuesto dificultad ni incomodidad en el manejo a los padres ni complicación para el paciente.

A la retirada de la SNG, 3 meses y 8 días, mejoría muy significativa del IWp: 96,67%. Peso: 4.250 g ($p < 1$; -3,14DE), talla: 55,7 cm ($p < 1$; -3,16DE). [OMS].

Al mes de la retirada de la SNG, se han introducido cereales, con lo que se ha conseguido aumentar el aporte calórico aún más, siendo bien tolerado, aunque le cuesta más terminar las tomas. Peso: 5.310 g ($p < 1$; -2,4DE).

A los 9 meses presenta una alimentación adecuada para su edad, con fórmula láctea exclusiva con Infatrini®, ha introducido alimentación complementaria con buena tolerancia. Buenas habilidades oromotoras. No atragantamientos, correcta deglución. No signos sugestivos de enfermedad por reflujo gastroesofágico (ERGE). Primer episodio de bronquitis a los 8 meses, que se ha manejado ambulatoriamente. Pendiente de corrección de fisura palatina. Máxilo-facial ha desestimado

la intervención de retrognatia por evolución muy favorable de la misma. Peso: 7.475 g ($p < 6$; -1,54DE), talla: 69,5 cm ($p < 15$ -1,02DE), perímetro cefálico 45,75 cm ($p < 73$ 0,62DE). IWp: 90,06%. IWt: 96,53%. Perímetro braquial 13 mm ($p < 6$; -1,54DE). [Estándar: OMS].

A la edad de dos años su somatometría refleja su buena evolución nutricional. Alimentación adecuada para su edad sin fórmulas especiales. Se mantuvo Infatrini® hasta los 18 meses, hasta el postoperatorio de la fisura palatina, que transcurre sin incidencias. Evolución global muy favorable. Peso: 11.750 g ($p < 32$; -0,46DE), talla: 84,5 cm ($p < 13$; -1,13DE), perímetro cefálico 50 cm ($p < 89$; 1,23DE). IWp: 103,95%. IWt: 96,02%. Perímetro braquial 15,6 mm ($p < 13$ 0,14). OMS.

CONCLUSIONES Y PUNTOS CLAVE

El síndrome de Pierre Robin corresponde a un tipo de síndrome craneofacial cuya principal manifestación es la micrognatia, acompañada de paladar hendido y obstrucción de la vía aérea por glosoptosis. La fisura palatina posterior es un defecto secundario: la hipoplasia mandibular en la gestación temprana hace que la lengua se mantenga elevada en la cavidad oral, evitando la fusión de los procesos palatinos. Suelen asociar problemas alimentarios porque, al ser la mandíbula hipoplásica, la acción de los músculos genioglosos que llevan la lengua hacia delante, no se realiza adecuadamente y la lengua tiende a caer hacia la hipofaringe, pudiendo cerrar la vía aérea superior durante la inspiración^{1,2}. Asimismo, el contacto de la lengua con la pared posterior de la faringe puede provocar regurgitación. En la mayoría de los casos los pacientes mejoran con la posición en decúbito ventral, que mantiene la lengua en posición anterior por efecto de la gravedad, facilitando la respiración y la alimentación. Éste es nuestro caso, en el que no se detectan episodios de sofocaciones ni signos sugestivos de ERGE. Si bien las limitaciones en la succión motivaron la necesidad de

adaptar su alimentación con fórmula calórica y durante un tiempo portar SNG para optimizar su nutrición. La evolución global paralela a la renutrición fue tan favorable que no fue necesaria la técnica de distracción ósea mandibular por corrección espontánea de la retrognatia a medida que su mejoría nutricional fortalecía la musculatura mandibular. La fisura palatina, por otro lado, ocurre cuando falla la unión de las prominencias palatinas laterales con la prominencia palatina media o frontonasal y se manifiesta por la presencia de una apertura en el cielo de la boca. La alimentación, cuando existe fisura palatina, normalmente puede realizarse sin grandes dificultades. Únicamente se ha de tener paciencia y dedicar algo más de tiempo de lo normal, teniendo la precaución de colocar al niño en posición ventral para aprovechar la ventaja de la gravedad y estimular el reflejo de deglución^{3,4}. La LM directamente en pezón no está contraindicada⁵. Si no se consigue la alimentación materna, existen biberones con tetinas especiales, pero será mucho más sencillo si logramos que se adapten a tetinas normales^{6,7}.

Nos parece de interés el caso por la difícil decisión que supone para un pediatra sustituir, aunque sea en parte, la LM a una madre convencida, por la indicación de soporte nutricional de forma transitoria con muy buena evolución y por el ejemplo de un paciente con fisura palatina alimentado con tetina sin complicaciones. El uso de una fórmula como es Infatrini® se decide por tratarse de una fórmula nutricional completa hipercalórica. Esto facilita alcanzar aportes necesarios en menor volumen y nos permite eliminar la suplementación que

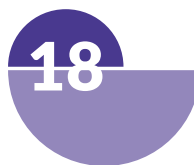
tan mal toleraba nuestro paciente. No olvidar, además, que la suplementación puede llevar a errores de preparación domiciliaria.

El curso de nuestro caso nos refuerza en que cada paciente se beneficia de un abordaje individualizado que será el mejor para cada uno. El conocimiento profundo de las diferentes fórmulas y productos de nutrición disponibles ayudan en la individualización de la dieta.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sevilla-Paz Soldán RM, Flores-Saavedra S, Rojas-Salazar EG. Síndrome de Pierre Robin: reporte de un caso. *Rev Med-Cient "Luz vida"*. 2013; 1: 58-62.
2. http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Lng=ES&Expert=718
3. Labio leporino y fisura palatina. Guía para padres. Gobierno de Navarra. Disponible en: <http://www.navarra.es/NR/rdonlyres/5D348E05-8C86-4426-BCB2-8B12631DF9B3/182053/GUIAPARAPADRESLABIOLEPORINOV321.pdf>
4. Tresserra L. Labio leporino y fisura palatina. En Ficat. *Inf. Associació de fissurats de Catalunya*. Disponible en: <http://ficat.info/archivo3.pdf>.
5. Reilly S, Reid J, Skeat J, Cahir P, Mei C, Bunik M; Academy of Breastfeeding Medicine. ABM Clinical Protocol #18: Guidelines for breastfeeding infants with cleft lip cleft palate, or cleft lip and palate. Revised 2013. *Breastfeed Med*. 2013; 8: 349-53.
6. Katge F, Dalvi S, Shetty A, Shetty S. Feeding Intervention in Cleft Lip and Palate Patients: A Review. *Int J Dent Med Res*. 2014; 1: 143-7.
7. Bessell A, Hooper L, Shaw WC, Reilly S, Reid J, Glenny AM. Feeding interventions for growth and development in infants with cleft lip, cleft palate or cleft lip and palate. *Cochrane Database Syst Rev*. 2011; (2): CD003315.

Abordaje nutricional del cardiópata en el periodo pre-quirúrgico



Justo Valverde Fernández, Alejandro Rodríguez Martínez,
José Carlos Salazar Quero, María Rubio Murillo,
Beatriz Espín Jaime

Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. UGC de Pediatría y Áreas Específicas. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

HISTORIA CLÍNICA

Lactante de 4,5 meses con síndrome de Down y cardiopatía congénita que es remitido desde la Unidad de Cardiología Pediátrica para abordaje nutricional. Pendiente de cirugía correctora, estimándose un peso ideal para la intervención de 6 kilos.

Antecedentes familiares

Padre de 41 años sano. Madre de 40 años con rinitis alérgica e hipotiroidismo en tratamiento con levotiroxina.

Antecedentes personales

Embarazo de 39 semanas. Cesárea por pelviana. Apgar 8-10. Fenotipo Down. PN: 2.960 g (p27; -0,60DE). LN: 48 cm (p19; -0,86DE). PC: 33 cm (p13; -1,13DE). A los 30 minutos de vida comienza hipoxemia, ingresa en Neonatología donde permanece 15 días con diagnóstico de hipertensión pulmonar y comunicación interventricular. Controles posteriores en consultas de cardiología con escasa ganancia ponderal y empeoramiento de su patología de base, apareciendo signos clínicos y ecográficos de insuficiencia cardíaca. Tratamiento actual con espirolactona, furosemida y enalapril. Desde el nacimiento con alimentación artificial con fórmula de inicio.

EXPLORACIÓN FÍSICA Y PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Peso: 3.670 g (<p1; -3,79DE). Longitud: 54 cm (<p1; -4,16DE). PC: 37,5 cm (<p1; -2,81DE). IMC: 12,59 kg/m² (<p1; -2,97DE). SC: 0,23 m². Índice de Waterlow (peso): 87,38%. Índice de Waterlow (talla): 84,38%. Índice nutricional (Shukla): 63,04%. Tricipital (pCT): 5 mm (<p1; -2,68DE). Perímetro braquial: 10 mm (<p1; -3,18DE). Estándares empleados: OMS 2006/2007.

Fenotipo Down. Aspecto de desnutrida. Bien hidratada y perfundida. Corazón rítmico con soplo sistólico 2/6. Hígado a 3 cm de reborde costal. Resto de exploración por aparatos y sistemas sin hallazgos de interés.

Pruebas complementarias

Hemograma: anemia microcítica hipocrómica. Serie blanca y plaquetas normales. Bioquímica general: normal. Perfil férrico: ferropenia leve. Albúmina: 3,1 g/dl. Prealbúmina: 5 mg/dl. Inmunoglobulinas: normales. Estudio orina y heces: sin alteraciones.

Encuesta dietética de 3 días: tomas de fórmula de inicio muy irregulares en frecuencia y cantidad. Ingesta media diaria de 360 ml/día, 241 kcal/día (66 kcal/kg/día, 1,5 g de proteínas/kg/día).

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL Y FINAL

- Comunicación interventricular amplia.
- Hipertensión pulmonar e insuficiencia cardíaca.
- Desnutrición crónica severa.
- Síndrome de Down.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Dada la desnutrición crónica, los escasos aportes y la necesidad de recuperación prequirúrgica, se decide instaurar una nutrición enteral por sonda nasogástrica. Se opta por una fórmula polimérica hipercalórica para lactantes (Infatrini® 1,01 kcal/ml), ideal en estos pacientes cardiopatas, ya que nos permite administrar una adecuada proporción energético-proteica, sin sobrecargar hemodinámicamente. Estimamos teniendo en cuenta el gasto energético total (GET) y las calorías de recuperación, un aporte calórico total de 450 kcal/día (122 kcal/kg/día, 3 g proteínas/kg/día). Para conseguir estos aportes instauramos una pauta cíclica, con tomas intermitentes por boca durante el día, completadas por sonda nasogástrica y una enteral continua durante la noche.

Valoramos a la paciente al mes con una mejoría evidente de los índices nutricionales. Peso: 4.700 g (<p1; -3,16DE). Longitud: 57 cm (<p1; -3,77DE). PC: 39 cm (<p1; -2,35DE). IMC: 14,47 kg/m² (p4; -1,74DE). SC: 0,26 m². Índice de Waterlow (peso): 92,16%. Índice de Waterlow (talla): 86,76%. Índice nutricional (Shukla): 74,21%. Tricipital (pCT): 5,8 mm (p2; -2,09DE). Perímetro braquial: 10,6 mm (<p1; -2,89DE).

Ajustamos los aportes calórico-proteicos, manteniendo misma pauta. Sin embargo, al siguiente mes la paciente presenta un estancamiento pondero-estatural, no toma prácticamente nada por boca y presenta regurgitaciones llamativas con las tomas diurnas. Todo coincide con un empeoramiento a nivel cardiológico, con mayor insuficiencia cardíaca. Peso: 4,8 kg (<p1; -3,50DE). Longitud: 57,5 cm (<p1; -4,26DE). PC: 39,4 cm (<p1; -2,62DE). IMC:

14,52 kg/m² (p4; -1,70DE). SC: 0,26 m². Índice de Waterlow (peso): 94,12%. Índice de Waterlow (talla): 85,44%. Índice nutricional (Shukla): 73,92%. Tricipital (pCT): 5,9 mm (p3; -1,88DE). Perímetro braquial: 10,6 mm (<p1, -3,00DE).

Se decide cambiar pauta de alimentación a una nutrición enteral continua 24 horas con misma fórmula, aumentando el aporte calórico hasta las 150 kcal/kg/día. Se consensua con cardiología la necesidad de adelantar la cirugía correctora programada, dada la evolución del caso.

Una semana después se realiza cierre quirúrgico de la comunicación interventricular mediante parche de CorMatrix®. La intervención y el postoperatorio en UCI-P transcurren sin incidencias. Al alta, la paciente tolera nuevamente una nutrición cíclica, realizando las tomas completas por boca durante el día. Es valorada nuevamente en consulta de nutrición al mes (8 meses de vida) con una mejoría llamativa de todos los índices nutricionales. Progresivamente se retira la alimentación por sonda y se va introduciendo alimentación complementaria con buena tolerancia. Finalmente, a los 13 meses se sustituye la fórmula hipercalórica por una leche de continuación, persistiendo la evolución favorable.

CONCLUSIONES Y PUNTOS CLAVE

- La desnutrición y el hipocrecimiento son muy frecuentes en la cardiopatía congénita moderada-severa. Tiene la peculiaridad de ser una malnutrición proteico-calórica, que no solo ocasiona efectos adversos en el crecimiento, sino que además incrementa la morbilidad de la enfermedad de base y puede alterar la indicación y los resultados de la cirugía¹. Al ser una desnutrición mayoritariamente proteica, el sistema inmune se puede resentir de forma cualitativa.
- Nuestro objetivo será siempre aportar más calorías (máximo 160 kcal/kg/día aprox.) sin alterar el equilibrio metabólico y sin incrementar en exceso el aporte hídrico diario.

Las fórmulas poliméricas hipercalóricas para lactantes son ideales para este tipo de pacientes con cardiopatía pendientes de cirugía correctora². Cubren por sí solas todas las necesidades nutricionales de macro/micronutrientes del lactante durante el primer año de vida o hasta que alcance los 9 kg de peso. Especialmente indicadas en las patologías asociadas a una restricción de volumen y/o aumento del gasto energético³.

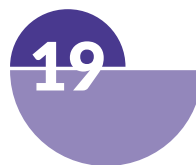
- Son múltiples los estudios que demuestran que el factor pronóstico más importante de la cirugía cardiaca es el estado nutricional del paciente en el momento de la intervención. Por eso, requerirán un abordaje nutricional rápido e intenso. Generalmente, los cardiópatas pendientes de cirugía precoz precisan de soporte nutricional enteral, respetando en la medida de lo posible las tomas por boca⁴. Es más frecuente el uso de la sonda nasointestinal que la ostomía, ya que la intervención nutricional suele ser breve.
- El tratamiento definitivo del retraso ponderoestatural será la cirugía correctora. Cuando se retrasa la intervención, la recuperación puede no ser completa y aumenta

la morbimortalidad⁵. Aunque se suele esperar a que el paciente alcance un peso ideal y una edad apropiada, si el tratamiento nutricional no es eficaz, está indicado adelantar la cirugía.

BIBLIOGRAFÍA

1. Natarajan G, Reddy Anne S, Aggarwal S. Enteral feeding of neonates with congenital heart disease. *Neonatology*. 2010; 98: 330-6.
2. Mehta NM, Compher C, A.S.P.E.N. Board of Directors. A.S.P.E.N. Clinical guidelines: nutrition support of the critically ill child. *JPEN. J Parenter Entereral Nutr*. 2009; 33: 260-76.
3. López Ruzafa E, Galera Martínez R, Cortés Mora P, Rivero de la Rosa MC, Blanca García JA, Moráis López A; grupo GETNI. Fórmulas de nutrición enteral pediátrica. ¿Cómo elegir la adecuada? *Acta Pediatr Esp*. 2011; 69: 393-402.
4. Germán Díaz M, Moreno Villares JM, Dalmau J. Y ahora, si es preciso aumentar el contenido en energía y nutrientes en la alimentación de un lactante, ¿qué debo emplear? *Acta Pediatr Esp*. 2014; 72: 195-201.
5. Slicker J, Hehir DA, Horsley M, Monczka J, et al. Nutrition algorithms for infants with hypoplastic left heart syndrome; birth through the first interstage period. *Congenit Heart Dis*. 2013; 8: 89-102.

Lactante de 7 meses con insuficiencia hepática grave



Mónica Rodríguez Salas, Belén Jordano Moreno,
María José Comino Monroy

*Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátricas.
Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.*

HISTORIA CLÍNICA

Lactante de 7 meses que ingresa en Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos por cuadro de fallo hepático agudo de etiología desconocida para estabilización y soporte del cuadro clínico e indicación de código urgente para trasplante hepático.

La sintomatología comenzó 7 días antes del ingreso con un cuadro de diarrea y fiebre de hasta 40°C, con deterioro progresivo de conciencia y estado general, ictericia generalizada y epistaxis espontánea, constatándose en analítica realizada insuficiencia hepática grave, por lo que se procede a su estabilización en hospital de origen e indicación de traslado a nuestro centro por ser hospital de referencia de trasplante hepático infantil.

Antecedentes personales

Origen marroquí. Nacimiento en España. RNAT PAEG. Peso: 3.570 g. Longitud 54 cm. Perímetro cefálico 35 cm. Producto de primera gestación controlada, ecografías prenatales sin hallazgos patológicos. Serologías maternas negativas incluido VHB, VHC. Parto a las 40 semanas vaginal eutócico. No patología perinatal. Lactancia materna exclusiva hasta los 4 meses. Introducción de alimentación complementaria reglada y bien tolerada incluidos cereales con gluten y fruta. Desarrollo psicomotor normal. No procesos respiratorios ni digestivos importantes. No aler-

gias medicamentosas. Vacunación correcta (no realizada vacunación antineumocócica ni rotavirus). Asistencia a la guardería desde los 5 meses. No refiere exposición a tóxicos ni fármacos.

Antecedentes familiares

Madre 27 años sana. No abortos previos. Padre 28 años sano. No cosanguinidad. No antecedentes de enfermedades importantes en otros miembros de la familia para el proceso clínico actual. No proceso infeccioso intercurrente en la actualidad coincidente con el caso clínico de la paciente.

EXPLORACIÓN FÍSICA

REG, Ictericia generalizada de piel y mucosas. TA 110/42 mmHg. FC 60 lpm. Temperatura 37,4°C. Canalización de vía yugular e intubada con ventilación mecánica y sedación. Abdomen: leve distensión, no hepatoesplenomegalia. No adenopatías ni exantemas. Fontanela normotensa. Antropometría inicial: peso: 8.600 g (p62; 0,30DE), longitud 71 cm (p81; 0,91DE), PC 46 cm (p83; 0,95DE).

Pruebas complementarias

- Analítica:
 - Hemograma: leucocitos 6.700 células/mm³ (fórmula normal incluido frotis sanguíneo). Hb 7,9 g/dl. Hto 25,2%. Plaquetas 90.000 células/mm³.

TABLA 1. Diagnóstico diferencial etiología del fallo hepático agudo en Pediatría.**Infecciones**

- Virus: VHA, VHB, VHC, VHE, Enterovirus, VEB, CMV, Herpes virus, Echovirus, Adenovirus, *Coxsackie*.
- Sepsis bacteriana.
- Leptospirosis, sífilis, *Coxiella burnetti*, *Plasmodium falciparum*, *Entamoeba histolytica*.

Tóxicos

- Hepatotóxicos: paracetamol, salicilatos, fósforo, disolventes, *Amanita phalloides*, tetracoloruro de carbono.
- Idiosincrasia: isoniazida, halotano, AINES, valproico, amiodarona, propiltiouracilo, tetraciclinas.

Errores innatos metabolismo

- Galactosemia, fructosemia, tirosinemia tipo I, déficit síntesis de ácidos biliares, errores en la β -oxidación de los ácidos grasos, Wolman, hemocromatosis neonatal, enfermedad de Wilson.

Hepatopatías autoinmunes**Enfermedades infiltrativas****Isquemia o radiación**

- Bioquímica. Glucemia 70 mg/dl. Urea, creatinina e iones normales. AST 670, ALT 823 U/L, GGT 945 U/L, bilirrubina total 12 mg/dl, bilirrubina esterificada 9 mg/dl. Amonio en rangos normales.
- Coagulación: FV 20%. TPAct 17%.
- Estudio infeccioso: PCR VHA, VHB, VHC negativas. VIH negativo. VHS, adenovirus, parvovirus, enterovirus, echovirus negativos. CMV y VEB negativos. Hemocultivo, urocultivo, frotis garganta y coprocultivo negativo. Cultivo LCR negativo.
- Estudio toxicológico: niveles de paracetamol en rangos normales. Se interroga a la familia por otros posibles tóxicos que son negados.
- Estudio de metabolopatías: negativo.
- Estudio de autoinmunidad: inmunoglobulinas normales, ANA, AMA, LKM negativo.
- Ecocardiograma sin hallazgos.
- Electroencefalograma: signos incipientes de encefalopatía grado I-II.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL Y FINAL

El diagnóstico de fallo hepático agudo en Pediatría viene definido por una coagulopatía que no es corregida a pesar de la infusión

de vitamina K junto con disfunción hepática grave en un paciente sin historia de hepatopatía previa. Tras una historia detallada en la que se incluyen la exposición a virus, tóxicos o fármacos, historia familiar, hermanos fallecidos de cuadros similares, cosanguinidad paterna, enfermedad extrahepática y una exploración física, se debe realizar un diagnóstico diferencial complejo para intentar encontrar la etiología que ha derivado en ese cuadro clínico tal y como se detalla en la tabla 1.

Es importante el diagnóstico conjunto de las posibles complicaciones asociadas como es el caso de edema cerebral o hipertensión intracraneal que complica el cuadro de fallo hepático agudo con la aparición de encefalopatía en un 50-80% de los casos; hemorragia digestiva alta, disfunción renal así como las alteraciones metabólicas, hidroelectrolíticas o del equilibrio ácido base, infecciosas y respiratorias, que pueden estar presentes. A toda esta situación se suma una importante desnutrición calórico proteica debida a la situación de hipercatabolismo a la que son guiados estos pacientes (Tabla 2).

Desgraciadamente, en muchos de los casos, la causa etiológica del fallo hepático no se llega a demostrar, por partir de un diagnós-

TABLA 2. Causas de desnutrición calórico proteica en la fase pretrasplante de la hepatopatía aguda.	
Descenso ingesta de nutrientes	• Anorexia, náuseas. • Dietas restrictivas. • Restricción dietética impuesta por medidas diagnósticas. • Hemorragia digestiva. • Alteraciones neumológicas. • Disnea, hipoxia.
Malabsorción	• Descenso de secreción biliar. • Disfunción pancreática. • Enteropatía por disfunción portal.
Alteraciones metabólicas	• Hipercatabolismo. • Cambios en el metabolismo de los principios inmediatos. • Disminución síntesis proteica.
Descenso almacenamiento hepático	• Glucógeno, vitaminas.

tico incierto, las complicaciones presentes en el paciente es necesario decidir si el paciente es subsidiario de indicación de trasplante hepático con la valoración de riesgos y beneficios.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Tras completar el estudio etiológico, no se pudo llegar a ningún diagnóstico concluyente, y tras descartar procesos infecciosos activos en el momento del ingreso, se incluye para código urgente de trasplante hepático, que es realizado a las 72 horas de su inclusión en lista.

Se realiza un trasplante hepático ortotópico reducido (segmentos II, III, IV) con anastomosis biliar término-terminal. El hígado del receptor presenta un aspecto atrófico, duro, con nódulos de regeneración. A las 8 horas de su llegada se reinterviene por sangrado abdominal debido a dehiscencia de sutura en porta y cava. Pico máximo de transaminasas de 3.500 mU/ml de AST y 2.000 de ALT, con descenso progresivo hasta su normalización. En ecografía se muestra hígado algo hiperecogénico aunque homogéneo, con flujos arterial y portal presentes. La función de síntesis hepática tarda en recuperar y a partir del 4º día postrasplante se obtienen cifras de TP superiores al 40%, con descenso de las cifras de bilirrubina. En la 2ª semana postrasplante, salida de líquido bilioso abdominal

por los drenajes y signos de peritonitis biliar que debe ser reintervenida debido a una colección y hematoma y dehiscencia en la sutura de la vía biliar. La evolución de la función hepática posteriormente ha sido buena, presentando al alta aspecto homogéneo del hígado en ecografía, TP 60% y cifras de enzimas hepáticas y bilirrubina normales.

La extubación se produjo sin complicaciones tras la tercera reintervención, aunque presenta tras el trasplante derrame pleural derecho persistente, así como atelectasia del LID, secundarios a parálisis frénica derecha. Por ecografía se comprueba la inmovilidad del diafragma derecho. Ha requerido drenajes pleurales repetidos, pero tras iniciar fisioterapia y deambulación, se observa la casi desaparición del derrame y la atelectasia, aunque persiste el ascenso del hemidiafragma.

En cuanto a los agentes inmunosupresores, recibió una dosis de basiliximab y posteriormente ha seguido triple terapia con tacrolimus, micofenolato y corticoides, ajustando los dos primeros según niveles en sangre.

Respecto al aspecto nutricional tras la estabilización postrasplante y todas las complicaciones quirúrgicas surgidas, recibe nutrición parenteral, iniciándose nutrición enteral a los 7 días de la tercera intervención quirúrgica, pau-

tándose inicialmente un hidrolizado a través de NEDC continua que se continúa a su llegada a la planta de hospitalización. Tras la retirada de todos los drenajes, puntos de sutura e inicio de fisioterapia, la paciente presenta gran mejoría pero con estancamiento ponderal importante. Se decide entonces pautar el cambio de NEDC con una fórmula hipercalórica para lactantes (Infatrini®), con una antropometría basal siguiente: peso: 7.200 g (p11; -1,25DE), resto de parámetros igual que antes del trasplante. El requerimiento energético calculado fue a través de fórmula de Shofield: 676,81 kcal/24 horas, por lo que se inicia la NEDC a un ritmo de 30 cc/hora, que es bien tolerado. Se comprueba que tras esta pauta nutricional el paciente comienza un ascenso ponderal progresivo adecuado, por lo que a los pocos días se realiza fraccionamiento en tomas de 180 ml de Infatrini®, comprobándose que la tolerancia oral por boca es muy buena. Tras otro período de estabilidad y con ganancia ponderal adecuada, se introduce la alimentación triturada, por lo que el paciente es dado de alta con la siguiente estrategia nutricional a su domicilio: 2 tomas de 180 ml de Infatrini® suplementada con cereales con gluten, 1 puré de verduras, pollo o ternera, 1 compota de frutas. A los 6 meses de seguimiento postrasplante, el paciente presenta la siguiente antropometría: peso 10.100 g (p33; 0,43DE), talla: 77 cm (p46; 0,10DE), sin problemas importantes derivados del trasplante.

CONCLUSIONES Y PUNTOS CLAVE

- El hígado es el gran regulador de la homeostasis nutricional por lo que se hace eminentemente necesario el soporte nutricional en pacientes que van a ser sometidos a un trasplante, tanto en la indicación de hepatopatía crónica como aguda, esta última es el caso que hemos descrito con anterioridad. Así, una vez que el paciente es sometido al trasplante hepático, el soporte nutricional

sigue teniendo vital importancia.

- Los primeros objetivos inmediatos tras el trasplante son la corrección de la situación catabólica acontecida tras el trasplante así como el equilibrio hidroelectrolítico.
- La vía de elección para el soporte nutricional preferentemente es la enteral, iniciando la tolerancia oral de forma temprana al 3º-4º día si el paciente lo permite, ya que ha demostrado que este inicio temprano tiene numerosos efectos beneficiosos evitando la prolongación de la nutrición parenteral.
- Se debe tener en cuenta que, una vez dados de alta hospitalaria, estos pacientes siguen siendo de riesgo nutricional debido a diversos factores, como los efectos de la inmunosupresión o alteraciones metabólicas, que influyen en el estado nutricional, por lo que el seguimiento debe ser cercano y exhaustivo, intentando paliar las deficiencias nutricionales presentes en el período tardío al trasplante.

BIBLIOGRAFÍA

1. Zamberlan P, Leone C, Tannuri U, Carvalho WB, Delgado AF. Nutritional risk and anthropometric evaluation in pediatric liver transplantation. *Clinics*. 2012; 67: 1387-92.
2. Mehta NM, Duggan CP. Nutritional deficiencies during critical illness. *Pediatr Clin North Am*. 2009; 56: 1143-60.
3. Askegard-Giesmann JR, Kenney BD. Controversies in nutritional support for critically ill children. *Semin Pediatr Surg*. 2015; 24: 20-4.
4. Gentles E, Mara J, Diamantidi K, Alfheaid HA, Spenceley N, Davidson M, et al. Delivery of enteral nutrition after the introduction of practice guidelines and participation of dietitians in pediatric critical care clinical teams. *J Acad Nutr Diet*. 2014; 114: 1974-80.
5. Martinez EE, Bechard LJ, Mehta NM. Nutrition algorithms and bedside nutrient delivery practices in pediatric intensive care units: an international multicenter cohort study. *Nutr Clin Pract*. 2014; 29: 360-7.

