

noviembre 2017



BOLETIN

Servicio de Pediatría

HOSPITAL CLÍNICO SAN BORJA ARRIARÁN

Departamento de Pediatría

UNIVERSIDAD DE CHILE. CAMPUS CENTRO

VOLUMEN 16 Nº70

CONTENIDO

EDITORIAL

Discapacidad y Rehabilitación

TEMA 1

Atresia vía biliar y acolia

TEMA 2

Insuficiencia hepática aguda

EDITORES

Dr. Francisco Barrera Quezada

fbarreraq@gmail.com

Dra. Marcela Godoy Peña

mmgodoy@gmail.com

Dr. Francisco Prado Atlagic

EDITORIA ASOCIADA

Dra. Gladys Villablanca C.

SECRETARIA

Yini Esbeile Luna

SERVICIO DE PEDIATRÍA

HOSPITAL CLÍNICO SAN BORJA ARRIARÁN

DEPARTAMENTO DE PEDIATRÍA

UNIVERSIDAD DE CHILE. CAMPUS CENTRO.

Santa Rosa 1234 - SANTIAGO

Teléfono: 22 574 8801



www.savval.cl



Revista de circulación exclusiva para personal médico

Lukanex®

MONTELUKAST / SAVAL

Todas las presentaciones
para **RESPIRAR MEJOR**



Lukanex® (Montelukast)

- Lukanex® Comp. Recubiertos 10mg x 40
- Lukanex® Comp. Masticables 5mg x 40
- Lukanex® Comp. Masticables 4mg x 40
- Lukanex® Sobres con Granulado 4mg x 40



• EDITORIAL •

GENERALIDADES SOBRE DISCAPACIDAD Y REHABILITACIÓN INFANTIL

Jimena Alvarado L.

Introducción y Definiciones

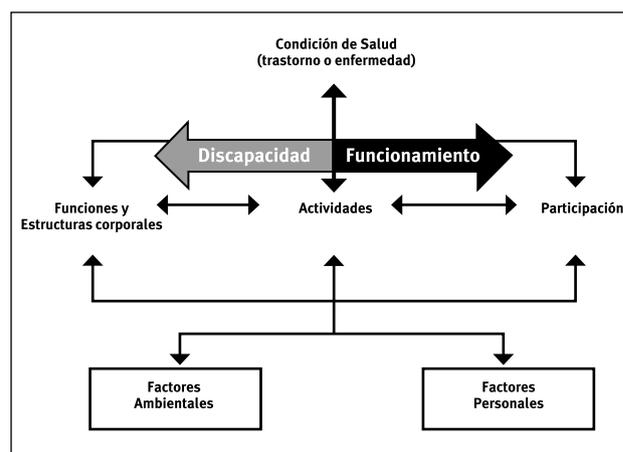
La discapacidad es parte de la condición humana. Casi todas las personas tendrán una discapacidad temporal o permanente en algún momento de sus vidas, y los que sobrevivan y lleguen a la vejez experimentarán cada vez más dificultades de funcionamiento.

La **discapacidad** es el resultado de una compleja relación entre la condición de salud de una persona, factores personales, y los factores externos que representan las circunstancias en las que vive esa persona. Así lo define la ONU en la Convención Internacional sobre los Derechos de las Personas con Discapacidad del año 2006: “Las personas con discapacidad incluyen a aquellas que tengan deficiencias físicas, mentales, intelectuales o sensoriales a largo plazo que, al interactuar con diversas barreras, puedan impedir su participación plena y efectiva en la sociedad, en igualdad de condiciones con las demás”.

Considerando todo esto, la Organización Mundial de la Salud (OMS), propuso el año 2001 la **Clasificación Internacional del funcionamiento, de la discapacidad y la salud (CIF)**, que busca medir el impacto que proporciona una visión más amplia y significativa del estado de salud de las personas; definiendo dos componentes que interactúan entre sí, el primero consta de la clasificación de las estructuras y funciones corporales (ej: deficiencia congénita de pierna y trastorno de marcha) y el segundo de las Actividades y Participación que tiene ese individuo

tanto desde una perspectiva individual como social (ej: desplazarse por el entorno y capacidad/ desempeño laboral). Estos componentes interactúan con factores contextuales tanto personales como ambientales, determinando así el desempeño del individuo en la sociedad (Figura 1).

Figura 1. Interacciones entre los componentes de la CIF



La CIF sugiere utilizar el enfoque biopsicosocial para el manejo de la Discapacidad, en el que se enfatiza que la discapacidad no es sólo una característica de la persona, sino un complicado conjunto de condiciones e interacciones, muchas de las cuales son creadas por el contexto y el entorno social. Por lo tanto, la *discapacidad no es un atributo sólo de la persona*, sino un complicado conjunto de condiciones, muchas de las cuales son modificadas por múltiples factores biomédicos, psicológicos y sociales. En este contexto hablamos de “*personas que viven en situación de discapacidad*” (PsD).

Por otro lado, la OMS define **Rehabilitación** como

“el uso de todos los medios para reducir el impacto de la discapacidad y las condiciones discapacitantes, para permitir que las personas con discapacidad logren una integración social óptima”.

El Informe Mundial sobre la Discapacidad de la OMS, establece la distinción entre **“habilitación”**, que trata de ayudar a quienes tienen una discapacidad congénita o adquirida durante las primeras etapas de la vida que les impide lograr el nivel máximo de funcionamiento, y **“rehabilitación”**, que hace referencia a las personas que han experimentado una pérdida de funcionamiento y reciben ayuda para recuperar el funcionamiento máximo.

La habilitación y la rehabilitación reducen el impacto de una gran variedad de condiciones de salud. Deben tener objetivos claros, definidos en un período de tiempo determinado, que permitan determinar acciones a desarrollar, las que pueden implicar una intervención única o varias por parte de una persona o un equipo de profesionales de la rehabilitación.

Las personas con discapacidad y sus familias consiguen un mejor nivel de salud y de funcionamiento cuando participan activamente en la rehabilitación. La evidencia es contundente al respecto, pero no es objetivo de este escrito detallarla: puede mejorar los resultados sanitarios, reducir costos al abreviar la permanencia en el hospital, disminuir la discapacidad y mejorar la calidad de vida. Los mejores resultados se obtienen cuando se realiza precozmente, en forma continua y con un equipo de salud coordinado.

Existen al menos 3 formas de trabajo en equipo:

Multidisciplinario: Existen 2 ó más profesionales que realizan intervenciones de rehabilitación, pero trabajan en forma independiente, cada uno aportando con su visión, sin un plan de intervención consensuado.

Interdisciplinario: Propone la integración de las disciplinas o profesiones en torno a objetivos y lenguajes comunes en el análisis y abordaje del tratamiento. Se tiene en cuenta la participación y respeto por las decisiones del grupo.

Transdisciplinario: Implica contacto, coordinación y cooperación entre los profesionales. Tiene lugar cuando todos han adoptado un mismo método de trabajo, bajo el mismo paradigma, pero en este caso la información trasciende las otras disciplinas, y la interrelación supone una apropiación de saberes como un aprendizaje continuo, logrando el nivel más elevado de la complementación de los profesionales, y con la posibilidad de que se suplan en muchas ocasiones unos a los otros.

Los médicos especializados en rehabilitación reciben el nombre de **fisiatras o especialistas en Medicina Física y Rehabilitación**, la cual ha sido definida por la Sección de Medicina Física y rehabilitación de la UEMS (Especialidades Médicas de la Unión Europea) como: *“especialidad médica independiente que da cuenta de la promoción del funcionamiento físico y cognitivo, actividades (incluyendo la conducta), participación (incluyendo calidad de vida) y modificación de factores ambientales y personales. Es así responsable por la prevención, diagnóstico, tratamiento y manejo de rehabilitación de las personas con condiciones médicas discapacitantes y comorbilidades, en todas las edades”.*

Los fisiatras trabajamos con enfoque biopsicosocial en la evaluación médica de pacientes con patologías discapacitantes **cuyo origen principal es físico**; coordinamos el equipo de rehabilitación definiendo planes de rehabilitación y realizamos intervenciones de rehabilitación no farmacológicas (como la prescripción de ejercicio terapéutico, terapias de rehabilitación, órtesis y ayudas técnicas) y farmacológicas que incluyen algunos procedimientos principalmente para manejo del dolor como de trastornos del tono muscular; además de realizar procedimientos diagnósticos electrofisiológicos (electromiografía, velocidad de conducción y potenciales evocados).

¿Cuándo derivar a un fisiatra?

La respuesta no es sencilla puesto que no existen normas al respecto; sin embargo, recomendamos derivar a fisiatría a:

- Pacientes que tengan déficits en al menos 2 áreas.
- Pacientes que requieran intervenciones de rehabilitación integral interdisciplinarias.
- Pacientes en quienes el manejo del dolor crónico o del tono muscular eventualmente se beneficie de procedimientos intervencionistas.

Epidemiología de la discapacidad infantil

Los cálculos de prevalencia de discapacidades varían dependiendo de la definición de discapacidad que se use, no existiendo un sistema de medición uniforme.

El *Informe Mundial de la Discapacidad de la OMS* reportó que el 15% de la población mundial vive en situación de discapacidad, de ellos el 5,1% serían menores de 15 años.

Según una estimación de la UNICEF, ampliamente utilizada, a nivel mundial 1 de cada 20 niños menores de 14 años, vive con alguna discapacidad moderada o grave.

En Chile, los últimos datos disponibles corresponden al segundo **Estudio Nacional de Discapacidad (ENDISC II)** publicado el 2015, que estimó una prevalencia de personas que vivían en situación de discapacidad de 5,8% en menores de 18 años. De los que presentan condiciones de salud permanentes, las principales dificultades son mentales o intelectuales (21,5%), seguido por alteraciones del habla (15,6%), y luego dificultades físicas o de movilidad (9,6%) y luego psiquiátricas y sensoriales.⁽⁵⁾

Respecto a las patologías discapacitantes, son pocos los estudios disponibles a nivel nacional. Teletón tiene una cobertura de un 85% de la población portadora de discapacidad motora menor de 20 años. En sus reportes, las patologías más prevalentes son: Parálisis Cerebral, que constituye el 32% de los casos atendidos, seguida por las enfermedades neuromusculares con un 12%, otras lesiones del SNC con un 10%, retraso del desarrollo psicomotor 10%, síndromes genéticos y embrionarios 9% y alteraciones raquimedulares 9%.

Centros de atención de rehabilitación a niños y adolescentes con discapacidad

En Chile, existen múltiples instituciones que realizan prestaciones de rehabilitación a niños y adolescentes que lo requieren, tanto en el sistema público como en el privado, los cuales detallaremos a continuación, especificando brevemente sus ámbitos de acción.

Sistema Público de Salud

-Atención Primaria (APS): En este nivel de atención, se entregan prestaciones de promoción y prevención de salud, en el caso de niños, el **Sistema Chile Crece Contigo** ofrece intervenciones de estimulación temprana a niños en riesgo de retraso del desarrollo psicomotor, y los profesionales que se desempeñan en cada sala de estimulación son variables entre cada centro de salud y comunas; en general, cuentan con psicólogos y educadoras de párvulos, algunos cuentan con terapeutas ocupacionales o kinesiólogos. También algunos CESFAM cuentan con Centros Comunitarios de Rehabilitación, conformados al menos por un kinesiólogo y un terapeuta ocupacional, pero la cartera de prestaciones que poseen es sólo para atención de pacientes adultos. Cabe destacar que existen algunos centros que, por iniciativa local atienden niños, pero no es la norma.

-Atención secundaria y terciaria: Dado que no existen formalmente prestaciones de rehabilitación para niños en APS, los centros de este nivel de atención realizan las prestaciones a este grupo etario; sin embargo, no existe estandarización de estas, ya que no todos cuentan con todos los profesionales de rehabilitación. En muchos centros, las atenciones de rehabilitación se centran en los programas NANEAS (niños y adolescentes con necesidades especiales de atención de salud).

-Instituto Nacional de Rehabilitación Pedro Aguirre Cerda (INRPAC): Este centro está ubicado en Peñalolén y es el Instituto de referencia nacional para brindar atenciones de rehabilitación a usuarios con **discapacidad de origen físico**, en

modalidad ambulatoria (niños y adultos) y hospitalizada (hasta 25 años), también se atienden a usuarios del sistema privado, y se accede mediante una interconsulta. www.inrpac.cl

Sistema Privado de Salud

-Instituto de Rehabilitación Infantil, Teletón: Posee 14 centros a lo largo del país. Atiende usuarios con discapacidad física, de hasta 20 años si es de origen congénita, y hasta 24 años si es adquirida. Se accede mediante Interconsulta a usuarios del sistema público y privado. www.teleton.cl

-COANIQUEM: Posee 3 centros (Santiago, Antofagasta y Puerto Montt). Brindan atención de rehabilitación integral y gratuita a los menores de 18 años con secuelas de quemaduras, cicatrices y linfedema, tanto del sistema público como privado. www.coaniquem.cl

-Fundación COANIL: Centra su gestión en las áreas de educación, protección y capacitación de las personas con discapacidad intelectual con el fin de conseguir su inclusión social. Este modelo de atención cubre todas las etapas del ciclo de vida de una persona, ofreciendo programas para niños, jóvenes y adultos. Tienen centros en todo Chile. www.coanil.cl

-Centro de rehabilitación Infantil del Ejército (CRIE): Atiende a niños con problemas neuromotores, familiares de personal del Ejército.

-Centro de rehabilitación integral de Carabineros (CRICAR): Atiende a niños menores de 14 años, familiares de funcionarios de Carabineros, con discapacidad de cualquier origen.

-Fundación GANTZ: Ofrece tratamiento y rehabilitación integral a pacientes con fisuras faciales, sin límites de edad, procedencia, previsión, diagnóstico o situación socioeconómica.

www.gantz.cl

Bibliografía:

- 1.- World Health Organization, editor. International classification of functioning, disability and health: ICF. Geneva: World Health Organization; 2001. 299 p.
- 2.- World Health Organization, World Bank, editores. Informe mundial sobre la discapacidad. Geneva, Switzerland: World Health Organization; 2011. 363 p.
- 3.- Vergara Bize L. Desarrollo de la Medicina Física y Rehabilitación como especialidad médica. Repos Académico - Univ Chile [Internet]. 2010 [citado 6 de julio de 2017]; Disponible en: <http://repositorio.uchile.cl/handle/2250/124197>
- 4.- Estado Mundial De La Infancia 2013. United Nations Pubns; 2013.
- 5.- SENADIS. Resultados Generales Segundo Estudio Nacional de la Discapacidad Niños, Niñas y Acolescentes. ENDISC [Internet]. 2015 [citado 1 de julio de 2017]. Disponible en: http://www.senadis.gob.cl/pag/355/1197/ii_estudio_nacional_de_discapacidad
- 6.- Paolinelli GC, González AM. Epidemiología de la discapacidad en Chile, niños y adultos. Rev Médica Clínica Las Condes. 2014;25(2):177-182.

• TEMA 1 •

ATRESIA BILIAR Y DIAGNÓSTICO DE ACOLIA

Dra. Marcela Godoy P., Gastroenteróloga Pediátrica. Hospital Clínico San Borja Arriarán.

Atresia biliar es una colangiopatía obliterante progresiva cuya etiopatogenia aún no ha sido del todo aclarada. Se ha asociado a virus, por ejemplo, Citomegalovirus, Reovirus, Rotavirus, Herpes 6, pero aún es tema de discusión el verdadero rol que tienen estos virus en la patogenia.

La incidencia es de 1 en 8.000 a 13.000 RNV, siendo mas frecuente en países asiáticos.

La edad menor a 60 días al momento de la portoenterostomía (operación de Kasai) se asocia a mejor pronóstico con sobrevivida de hígado nativo. Lamentablemente la edad al diagnóstico no ha disminuido en las últimas 3 décadas. Su diagnóstico sigue siendo tardío. La Atresia biliar es la principal causa de trasplante hepático en el niño. Se debe sospechar AB en todo RN con Ictericia y acolia por lo que es fundamental estar familiarizado con el color normal de las deposiciones para poder diagnosticar deposiciones acólicas.

En particular esta patología requiere de un manejo precoz, dado que la resolución quirúrgica de estos niños mediante cirugía de Kasai (Porto enteroanastomosis) antes de los primeros 60 días de vida, se correlaciona con una sobrevivida a los 5 años de 89%, en comparación con un 100% de mortalidad cuando esta operación no se realiza. La AB sigue siendo de diagnóstico tardío en Chile y en el mundo lo que conlleva peor pronóstico y es la principal causa de trasplante hepático en niños.

Se han publicado distintos métodos de screening en un intento de adelantar la edad de pesquisa

de AB dado la importancia del diagnóstico precoz. Dentro de estos métodos está la Cartilla de colores.

Cartilla de colores de deposiciones para diagnóstico precoz de Atresia Biliar

Es una tarjeta que muestra colores de deposiciones normales y acólicas, lo que permite compararlos con las deposiciones del niño al mes de edad. Cuando atendemos a un niño con Ictericia siempre deberíamos preguntar ¿De qué color son las deposiciones? El ideal es que el profesional de salud vea el color de las deposiciones al momento de realizar el control del niño y compare objetivamente con la cartilla. En 1994 en Japón se implementó la Cartilla de colores. Se realizó screening de color deposiciones en 115.226 RN (86.9% de los RN) mostrando una especificidad y sensibilidad del 100% y 78,6%, respectivamente, para detectar AB.

Este es un método de alta sensibilidad, especificidad y de bajo costo, pero a pesar de esto existen muy pocos países en el mundo que ya la han implementado.

En Chile el Proyecto de Cartilla de colores de deposiciones para diagnóstico precoz de Atresia biliar se inicia en el año 2015 por la Rama de Gastroenterología, Grupo Hepatología SOCHIPE en coordinación con el Dr. Carlos Becerra, encargado Programa Nacional de Salud de la Infancia de Minsal. En el grupo de trabajo participó la Dra. Rossana Faúndez, past President de Rama de Gastroenterología SOCHIPE, el Dr. Humberto

Soriano, Hepatólogo Pediátrico y la Dra. Marcela Godoy, Gastroenteróloga Pediátrica.

El objetivo de la Cartilla de colores de deposiciones es poder reconocer las deposiciones que son acólicas, decoloradas por falta de pigmentos biliares, en el niño de un mes con o sin ictericia. Las deposiciones acólicas se deben considerar siempre anormales.

La recomendación es aplicar la cartilla a las 4 semanas ya que en muchos países la primera visita al personal médico es obligatoria al mes. Además la Cartilla podría no ser tan sensible a la detección de AB antes de los 30 días de vida.

Desde Enero de 2016 a través de Ministerio de Salud se envían las Cartillas con instructivo a los distintos centros públicos del país. Se adjunta al carné de control sano al momento del alta del niño de la Maternidad.

Los padres o cuidadores también deberían estar capacitados en el reconocimiento de deposiciones acólicas. En un estudio realizado por Witt et al, publicado en 2016 en Eur J Pediatr Surg, se le solicitó a 100 padres, clasificar fotografías de las deposiciones como normales o anormales. Posteriormente se les preguntó si acudirían al médico. Dos tercios de los padres reconocieron todas las deposiciones decoloradas. Sólo la mitad de ellos respondió que iría con un médico si las deposiciones son decoloradas. Usando la cartilla para comparar, el porcentaje de padres que reconocían todas las heces decoloradas aumentó del 66 al 87% ($p < 0.01$).

En conclusión en todo niño con ictericia es obligación objetivar color de las deposiciones y si son acólicas al comparar con Cartilla de colores el primer diagnóstico a plantear es Atresia Biliar.

• TEMA 2 •

INSUFICIENCIA HEPÁTICA AGUDA

Dra. Marcela Godoy P., Gastroenteróloga Pediátrica. Hospital Clínico San Borja Arriarán.

Definición

Insuficiencia Hepática Aguda (IHA) se presenta en un niño sin antecedente de enfermedad hepática crónica con lesión hepática aguda que se manifiesta con transaminasas elevadas. Coagulopatía definida como INR (International Normalized Ratio) $\geq 1,5$ en presencia de Encefalopatía Hepática (EH) o INR ≥ 2 en pacientes sin EH que es irreversible con la administración de vitamina K ev.

Prioridades en el manejo

- 1.- Establecer etiología.
- 2.- Iniciar la terapia específica si existe.
- 3.- Prevenir y tratar posibles complicaciones.
- 4.- Instaurar racionalmente terapias de detoxificación y de regeneración.
- 5.- Pronosticar que IHA requiere trasplante hepático.

Establecer etiología: Etiologías más frecuentes (Tabla 1).

Clínica

Ictericia y compromiso de conciencia progresivos. Petequias, equimosis, sangramiento en sitios de punción, hemorragias. Se debe buscar signos de enfermedad hepática crónica (hipertensión portal) u otra enfermedad crónica y signos de infección. Medir tamaño del hígado (vigilar disminución de tamaño).

Laboratorio

- Hemograma: Evaluar anemia, trombocitopenia.
- Perfil Bioquímico completo incluyendo GGT.
- Glicemia, Gases y electrolitos plasmáticos, amonio.
- Tiempo de protrombina, INR.

Tabla 1, Etiología de IHA por edad

Causas	Lactante <1 año	Niños	Adolescentes
Metabólica	Hepatitis aloinmune Galactosemia Tirosinemia Fructosemia Enf. Mitochondrial	Hepatitis autoinmune S. Hemofagocítico E. Wilson E. Mitochondrial	Hepatitis autoinmune Def. Beta Oxidación E. Wilson
Infecciosa	Virus: Herpes CMV, VEB, Parvovirus, Enterovirus, Hepatitis B Bacterias: E. Coli	Virus: VEB, Hepatitis A-B-C-D-E	Virus: VEB, Hepatitis A-B-C-D-E
Drogas		Acetaminofeno, Ácido Valproico, Ácido acetilsalicílico, Isoniazida	Acetaminofeno, Ácido Valproico, Ácido acetilsalicílico, Isoniazida
Tóxicos			Amanita phalloides, Mercurio

VEB: Viris Epstein barr. CMV: Citomegalovirus

- Marcadores virales: serología para virus A, B, C, E, Epstein Barr, Citomegalovirus, Parvovirus B19 y Herpes.
- Ecografía abdominal: con doppler en busca de enfermedad hepática crónica y signos de hipertensión portal.
- Estudio metabólico: acylcarnitina, ferritina, cupremia, cupruria, ácidos orgánicos en orina, alfa feto proteína, lactacidemia, piruvato, Succinilacetona en orina.
- Toxicológico: frente a sospecha clínica de ingesta medicamentosa o cuando no es posible definir la causa de IHA. Niveles de Mercurio en orina.
- Inmunológico: sospecha de hepatitis autoinmune. Solicitar Ac anti musculo liso, ANA, Ac Anti LKM.
- Biopsia hepática: puede ser de utilidad para determinar la necesidad de algún tratamiento específico.
- Biopsia de labio: sospecha de Hepatitis aloinmune.

Prevenir y tratar complicaciones

- Hipoglicemia y alteraciones hidroelectrolíticas y ácido - base
- Encefalopatía y Edema cerebral
- Hipertensión endocraneana
- Síndrome hepatorenal
- Hemorragia digestiva
- Infecciones
- Ascitis refractaria

Manejo e iniciar terapia específica si existe

Hospitalizar siempre, de preferencia en un centro que tenga experiencia en el manejo de insuficiencia hepática aguda y capacidad de realizar trasplante hepático. (Figura 1)

Monitorización en Unidad de paciente crítico: signos vitales, balance de diuresis y peso. Evaluación permanente de compromiso conciencia (escala de coma).

Nutrición: Aporte de calorías 150% de las recomendadas para la edad. Restricción proteica en Encefalopatía III a IV. Evitar deshidratación. Evitar hipoglicemia manteniendo aporte de glucosa en infusión 4 a 6 mg/k/min.

Hemodinamia: colocar catéter venoso central, lo que permite aportar un adecuado volumen, administrar coloides, cristaloides, medicamentos si son requeridos.

Coagulopatía: Los pacientes con IHA desarrollan disfunción plaquetaria, hipofibrinogenemia y déficit de vitamina K. No se recomienda corrección de rutina. Inicialmente vitamina K1 (Konaktion®) ofrece la posibilidad de corregir coagulopatía reversible en dosis de 0,5 mg/kg/día endovenoso por 3 días. (dosis máxima 10 mg/día) Plasma fresco congelado en pacientes con sangrado significativo, previa realización de procedimientos invasivos o en coagulopatía severa.

Crioprecipitado administrar en hipofibrinogenemia severa <100 mg/dl.

Transfusión de plaquetas: realizar si el recuento es <20.000/mm³ o si hay hemorragia significativa con recuento de plaquetas <50.000/mm³. Recuento de plaquetas de >50.000/mm³ se considera seguro para realizar un procedimiento invasivo.

Neurológico: evitar medicamentos que interfieran en la evaluación del nivel de conciencia. Si se encuentra en Encefalopatía III o IV de la escala de coma de Encefalopatía hepática, considerar

intubación endotraqueal y la monitorización de la presión intracraneana mediante colocación de transductor.

Ascitis: restricción en el aporte de sal. Diurético: inicialmente espironolactona 2 a 3 mg/kg/día c/8-12 horas oral. Furosemida se podría adicionar en dosis de 0,5 a 1 mg/kg/dosis c/8 horas, sólo sino hay respuesta a espironolactona y con monitorización permanente de natremia y kalemia. En el manejo de ascitis refractaria, se ha intentado prótesis de Shunt portosistémico intrahepático transyugular (TIPS). Siguiendo alternativa es el trasplante hepático.

Hiperamonemia: evitar infecciones y hemorragia digestiva. Administración de lactulosa y antibióticos no absorbibles (Neomicina y rifaximina) tienen el objetivo de disminuir el aporte de amonio, sin embargo actualmente no todos apoyan el uso. En adultos existen estudios con L-ornitina fenil acetato (LOPA).

Prevención Hemorragia digestiva alta:

Administración profiláctica de inhibidores de la bomba de protones para la prevención de hemorragia gastrointestinal. Omeprazol en dosis de 1 a 2 mg/kg/día EV.

Síndrome hepatorenal: la prevención es fundamental evitando factores precipitantes como infección, hemorragia digestiva y paracentesis de gran cuantía. Sospechar frente al aumento de creatinemia, disminución de filtración glomerular y ascitis refractaria.

Transporte: Trasladar de forma segura y oportuna a una Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos en un centro de TH. Si el niño presenta EH grado

III o IV debe ser intubado previo al traslado con acceso vascular. Monitorización continua de frecuencia cardíaca, oximetría de pulso y presión arterial durante el transporte. Disponer durante el traslado de drogas vasoactivas por si fuera necesaria su utilización.

Manejo específico

El tratamiento específico debe administrarse si la causa subyacente de insuficiencia hepática aguda ha sido determinada, por ejemplo, hepatitis autoinmune, tirosinemia, Hepatitis Alóinmune, galactosemia o sobredosis de paracetamol. El realizar la terapia específica aumenta la probabilidad de supervivencia del paciente con el órgano nativo y disminuye la necesidad de trasplante hepático.

Instaurar terapias de detoxificación y de regeneración

MARS (Molecular Adsorbent Recirculating System) es un soporte hepático extracorpóreo que puede mejorar la función renal y la supervivencia en pacientes con síndrome hepatorenal.

Pronosticar necesidad de Trasplante Hepático

Desde la introducción del Trasplante Hepático (TH) como opción terapéutica en IHA la supervivencia alcanza el 60 a 80%. El desafío consiste en identificar precozmente los niños que requerirán TH.

El TH de emergencia debe ser considerado en un paciente con encefalopatía mayor a grado II, asociada a factor V <20% o INR ≥2.

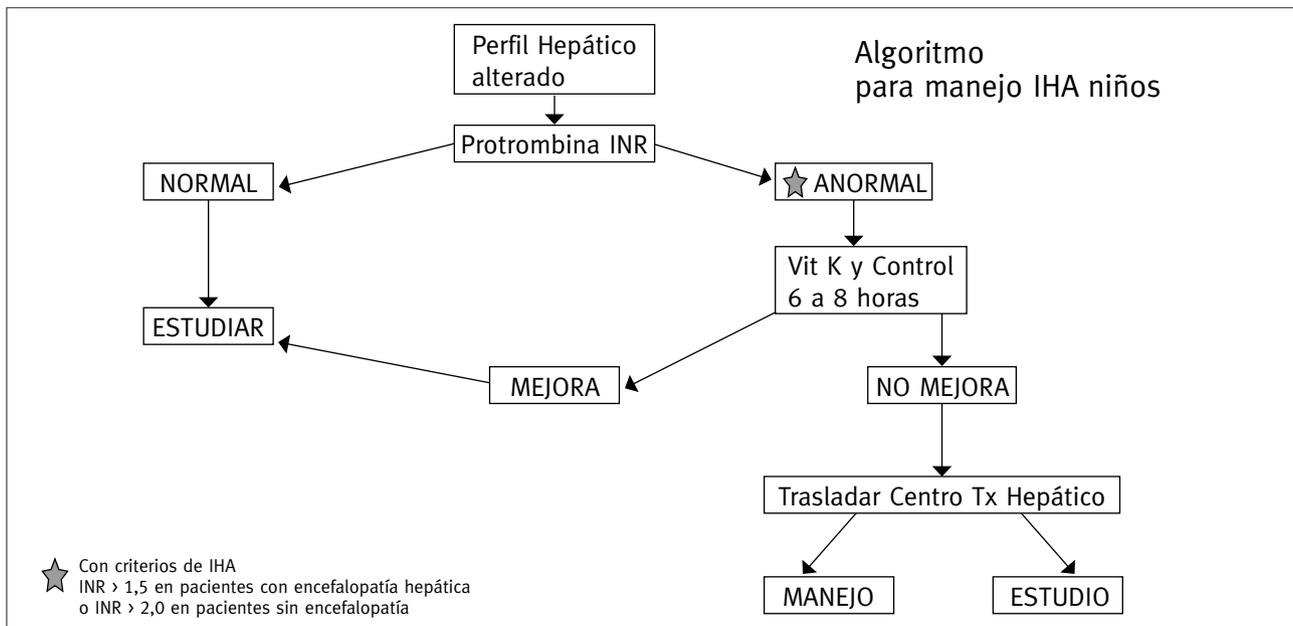
Es muy importante definir ¿Qué niños requerirán Trasplante hepático? ya que implica riesgo quirúrgico e inmunosupresión permanente.

Trasplante de hepatocitos

Existe mucha investigación clínica sobre el uso de trasplante hepatocelular como alternativa al trasplante hepático para tratar niños con

enfermedades metabólicas. Esta alternativa es particularmente atractiva en aquellos niños con enfermedades metabólicas que causan daño del SNC sin producir cirrosis o inflamación hepática.

Figura 1, Algoritmo de manejo de IHA en niños



Referencias:

- 1.- Hegarty R, Hadzic N, Gissen P, Dhawan A. Inherited metabolic disorders presenting as acute liver failure in newborns and young children: King's College Hospital experience. *Eur J Pediatr.* 2015 Oct;174(10):1387-92.
- 2.- Taylor S ,Whittington P. Neonatal Acute Liver Failure. *Liver Transpl.* 2016;22(5):677-85.
- 3.- Ciocca M, Costaguta A, Cuarterolo M. Insuficiencia hepática aguda pediátrica. Grupo de trabajo de la sociedad latinoamericana de gastroenterología, hepatología y nutrición pediátrica. *Acta Gastroenterol Latinoam* 2016;46(1):53-71.
- 4.- Ciocca M, Alvarez F. Neonatal acute liver failure: a diagnosis challenge. *Arch Argent Pediatr* 2017;115(2):175-180.
- 5.- Gilbert Pérez JJ, Jordano Moreno B, Rodríguez Salas M. Aetiology, outcomes and prognostic indicators of paediatric acute liver failure. *An Pediatr* 2017 Apr 7. pii: S1695-4033(17)30084-X.
- 6.- Dias Costa F, Moinho R, Ferreira S, Garcia P, Diogo L, Gonçalves I, Pinto C. Acute liver failure related to inherited metabolic diseases in young children. *An Pediatr* 2017 Apr 11. pii: S1695-4033(17)30078-4.
- 7.- Di Giorgio A, Sonzogni A, Piccichè A, Alessio G, Bonanomi E, Colledan M, D'Antiga L Successful management of acute liver failure in Italian children: A 16-year experience at a referral centre for paediatric liver transplantation. *Dig Liver Dis.* 2017 Jun 12. pii: S1590-8658(17)30903-9.
- 8.- Newland CD. Acute Liver Failure. *Pediatr Ann.* 2016;45(12):e433-e438.
- 9.- Lutfi R, Abulebda K, Nitu M. Intensive Care Management of Pediatric Acute Liver Failure. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2017;64: 660-670.
- 10.- Jain V, Dhawan A. Extracorporeal Liver Support Systems in Paediatric Liver Failure. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2017 Jun;64(6):855-863.

En terapia antialérgica

Zival[®]

LEVOCETIRIZINA DICLORHIDRATO / SAVAL

Valora las diferencias



Presentaciones Pediátricas de ZIVAL[®]

- 5 mg / ml x 20 ml solución en gotas
- 2,5 mg / 5 ml x 120 ml solución oral
- 5 mg / 5 ml x 120 ml solución oral
- 5 mg / 40 comprimidos recubiertos



Unidad | **Pediatría**

Material promocional exclusivo para médicos cirujanos y químicos farmacéuticos.
Información completa para prescribir disponible para el cuerpo médico en www.saval.cl y/o a través de su representante médico.

www.saval.cl

LS
SAVAL

Cooperación Científica Laboratorios SAVAL

Centro SAVAL Acceso personalizado a información biomédica



- Una red de centros a lo largo del país
- Atención profesional especializada en búsqueda de información
- Bases de datos de nivel mundial
- Artículos a texto completo
- Diseño de presentaciones y material gráfico
- Actividades de extensión científica
- Auditorios y salas de reuniones



Planta Farmacéutica SAVAL



- Tecnología de vanguardia
- Certificada según normas internacionales