



PEDIA

#14

PD

AMIR

Manual de
PEDIATRÍA

11.^a EDICIÓN

Pediatría



PD





AUTORES

DIRECCIÓN EDITORIAL

FRANCO DÍEZ, EDUARDO (2)
RUIZ MATEOS, BORJA (56)
CAMPOS PAVÓN, JAIME (18)
SUÁREZ BARRIENTOS, AIDA (58)

ARREO DEL VAL, VIVIANA (11)
SÁNCHEZ VADILLO, IRENE (11)
GALLO SANTACRUZ, SARA (18)
SESMA ROMERO, JULIO (37)

RELACIÓN GENERAL DE AUTORES

| | | | |
|---------------------------------------|--|--|---------------------------------------|
| ADEVA ALFONSO, JORGE (1) | CUÑO ROLDÁN, JOSÉ LUIS (16) | LOUREIRO AMIGO, JOSÉ (13) | PÉREZ FEAL, PATRICIA (50) |
| AGUADO CASANOVA, VÍCTOR (2) | DÁVILA GONZÁLEZ, PABLO (23) | LOZANO GRANERO, CRISTINA (2) | PÉREZ SÁNCHEZ, EZEQUIEL JESÚS (51) |
| ALEDO-SERRANO, ÁNGEL (3) | DE MIGUEL-CAMPO, BORJA. (18) | LUENGO ALONSO, GONZALO (18) | PÉREZ TRIGO, SILVIA (18) |
| ALONSO MARTÍNEZ, ANA (4) | DOMÍNGUEZ MUÑOZ, M.ª DE LOS ÁNGELES (24) | MALO DE MOLINA HERRERA, ALEJANDRO (20) | PINILLA SANTOS, BERTA (52) |
| ALONSO PEREIRO, ELENA (5) | DUESO DELGADO, VÍCTOR (11) | MARÍA DELGADO MÁRQUEZ, ANA (18) | PINTOS PASCUAL, ILDUARA (53) |
| ÁLVAREZ ANDRÉS, EVA (6) | ESTEBAN-SÁNCHEZ, JONATHAN (25) | MARTÍN GUIJARRO, DIEGO (36) | PIRIS BORREGAS, SALVADOR (18) |
| AMMARI SÁNCHEZ-VILLANUEVA, FADI (7) | FABUEL ORTEGA, PABLO (26) | MARTÍN TORRES, JOSE MIGUEL (37) | PLASENCIA RODRÍGUEZ, CHAMAIDA (11) |
| ANTÓN MARTIN, MARÍA DEL PILAR (8) | FERNÁNDEZ BERDASCO, KARINA (17) | MARTÍNEZ DÍEZ, JOSÉ MANUEL (11) | RAMIRO MILLÁN, PATRICIA (54) |
| ANTÓN SANTOS, JUAN MIGUEL (9) | FERNÁNDEZ NIETO, DIEGO (2) | MARTÍNEZ HERRERA, MIGUEL (38) | RAMOS JIMÉNEZ, JAVIER (2) |
| APARICIO ELIZALDE, LEIRE (10) | FERRE-ARACIL, CARLOS (27) | MARTÍNEZ LÓPEZ, ISAAC (20) | RODRÍGUEZ-BATLLORI ARÁN, BEATRIZ (55) |
| ARGÜELLO DE TOMÁS, MIGUEL (1) | FORTUNY FRAU, ELENA (28) | MARTÍNEZ ORTEGA, ANTONIO (2) | RUIZ MATEOS, BORJA (56) |
| ARREO DEL VAL, VIVIANA (11) | FRANCO DÍEZ, EDUARDO (2) | MARTOS GISBERT, NATALIA (39) | RUIZ ORTIZ, MARIANO (18) |
| BALBACID DOMINGO, ENRIQUE J. (11) | GABALDÓN PÉREZ, ANA (15) | MELÉ-NINOT, GEMMA (40) | SÁNCHEZ PUJOL, MARÍA JOSÉ (37) |
| BAUBREA DEL CASTILLO, JOSÉ MARÍA (12) | GALLO SANTACRUZ, SARA (18) | MOGAS VIÑALS, EDUARD (12) | SÁNCHEZ VADILLO, IRENE (11) |
| BARRIO GIMÉNEZ, PABLO (13) | GANDÍA GONZÁLEZ, MARÍA LUISA (11) | MOLINA ANDREU, ORIOL (41) | SEGUÍ FERNÁNDEZ, FERRAN (13) |
| BARROS TORNAY, RUBÉN (14) | GARCÍA CARRERAS, ALEJANDRO (1) | MOLINA ESCUDERO, ROBERTO (16) | SEGUÍ SOLIS, ELIA (13) |
| BATALLER TORRALBA, ÁLEX (13) | GARCÍA-ESCRIBANO MARTÍN, FLORENCIO (20) | MONJO HENRY, IRENE (11) | SESMA ROMERO, JULIO (37) |
| BEA SERRANO, CARLOS (15) | GÓMEZ GÓMEZ, ENRIQUE (29) | MORENO HERRER, CARMEN (29) | SEVILLA-RIBOTA, SERGIO (57) |
| BENAVENT NÚÑEZ, DIEGO (11) | GÓMEZ ROMERO, MARÍA (30) | MUERTE-MORENO, IVÁN (20) | SÍGLER VILCHES, INMACULADA (7) |
| BENÍTEZ QUINTANILLA, LETICIA (13) | GÓMEZ-MAYORDOMO, VÍCTOR (20) | NARANJO BONILLA, PEDRO (29) | SUÁREZ BARRIENTOS, AIDA (58) |
| BERNAL BELLO, DAVID (16) | GONZÁLEZ ROCAFORT, ÁLVARO (11) | OCAÑA LEDESMA, ALEJANDRO (42) | TABEAYO ÁLVAREZ, ELOY (11) |
| BURGOS GUTIÉRREZ, CRISTINA (17) | GREDILLA-ZUBIRÍA, IÑIGO (31) | ORTIZ SALVADOR, JOSÉ MARÍA (15) | TAJIMA POZO, KAZUHIRO (59) |
| BUZÓN MARTÍN, LUIS (1) | GUIJARRO VALTUEÑA, AINHOA (27) | OTAOLA ARCA, HUGO (16) | TARAMINO PINTADO, NOELIA (18) |
| CABRERA MARANTE, ÓSCAR (18) | IBÁÑEZ-SANZ, GEMMA (32) | PADILLA LÓPEZ, MIREIA (43) | TEIGELL MUÑOZ, FRANCISCO JAVIER (9) |
| CAMBLLOR VALLADARES, ÁLVARO (19) | IGUALADA BLÁZQUEZ, CRISTINA (1) | PADIN TRIGO, ANA (44) | TORRES FERNÁNDEZ, DAVID (18) |
| CAMPOS PAVÓN, JAIME (18) | IZQUIERDO RIBAS, MARC (13) | PADULLÉS CASTELLÓ, BERNAT (13) | TOUZA FERNÁNDEZ, ALBERTO (60) |
| CANO-VALDERRAMA, ÓSCAR (20) | JIMÉNEZ CAUHÉ, JUAN (2) | PAREJO CORTÉS, VÍCTOR (45) | TRUJILLO LÓPEZ, ANA (7) |
| CARDOSO-LÓPEZ, ISABEL (21) | LALUEZA BLANCO, ANTONIO (18) | PARRILLA LINARES, ROCÍO (46) | VALTUEÑA SANTAMARÍA, JARA (61) |
| CARNERO ALCÁZAR, MANUEL (20) | LOBATO IZAGIRRE, ANE (33) | PASCUAL GUARDIA, SERGI (47) | VÁZQUEZ GÓMEZ, FELISA (62) |
| CORRALES BENÍTEZ, CARLOS (11) | LÓPEZ GARRIDO, MARTA (34) | PASCUAL MARTÍNEZ, ADRIANA (48) | VILLANUEVA MARTÍNEZ, JAVIER (9) |
| CRUZ-HERRANZ, ANDRÉS (22) | LÓPEZ-SERRANO, ALBERTO (35) | PEÑA ORTEGA, PEDRO (49) | |
| CUESTA HERNÁNDEZ, MARTÍN (20) | LOSTAO FERÁNDEZ, CRISTINA (11) | PÉREZ ARGÜELLES, DANIEL (42) | |

| | | | |
|--|--|---|--|
| (1) H. G. U. Gregorio Marañón. Madrid. | (18) H. U. 12 de Octubre. Madrid. | (34) C. H. Insular de Gran Canaria. Las Palmas de Gran Canaria. | (50) C. H. U. de Santiago de Compostela. Santiago de Compostela. |
| (2) H. U. Ramón y Cajal. Madrid. | (19) H. U. de Cabueñes. Gijón. | (35) H. U. San Juan de Alicante. Alicante. | (51) Instituto de Neuropsiquiatría y Adicciones, PSMAR. Barcelona. |
| (3) H. Ruber Internacional. Madrid. | (20) H. C. San Carlos. Madrid. | (36) H. U. de Móstoles. Madrid. | (52) Psiquiatra en ámbito privado. Madrid. |
| (4) H. U. de Burgos. Burgos. | (21) H. Ntra. Sra. de América. Madrid. | (37) H. G. U. de Alicante. Alicante. | (53) H. U. Fundación Jiménez Díaz. Madrid. |
| (5) H. U. del Sureste. Arganda del Rey, Madrid. | (22) U. of California. San Francisco, EE.UU. | (38) H. C. U. Virgen de la Arrixaca. Murcia. | (54) H. C. U. Lozano Blesa. Zaragoza. |
| (6) H. U. Severo Ochoa. Madrid. | (23) H. de Manacor. Mallorca. | (39) H. HM Sanchinarro. Madrid. | (55) H. U. de La Princesa. Madrid. |
| (7) H. U. Virgen del Rocío. Sevilla. | (24) H. U. Virgen de Valme. Sevilla. | (40) H. U. Sagrat Cor. Barcelona. | (56) H. Central de la Cruz Roja. Madrid. |
| (8) Phoenix Children's Hospital. Phoenix, EE.UU. | (25) H. U. de Getafe. Madrid. | (41) Mútua Terrassa. Terrassa. | (57) H. U. Río Hortega. Valladolid. |
| (9) H. Infanta Cristina. Parla, Madrid. | (26) H. U. Morales Meseguer. Murcia. | (42) H. Regional U. de Málaga. Málaga. | (58) Clínica U. de Navarra. Madrid. |
| (10) H. U. de Cruces. Bilbao. | (27) H. U. Puerta de Hierro. Madrid. | (43) H. de Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. | (59) H. U. Fundación Alcorcón. Madrid. |
| (11) H. U. La Paz. Madrid. | (28) H. U. Son Espases. Palma de Mallorca. | (44) C. H. U. de A Coruña. La Coruña. | (60) H. U. de Torrejón. Madrid. |
| (12) H. U. Vall d'Hebron. Barcelona. | (29) H. U. Reina Sofía. Córdoba. | (45) H. U. Parc Taulí. Sabadell. | (61) H. C. U. de Valladolid. Valladolid. |
| (13) H. Clinic. Barcelona. | (30) H. U. Joan XIII. Tarragona. | (46) H. U. Virgen de las Nieves. Granada. | (62) H. U. HM Montepíncipe. Madrid. |
| (14) H. U. Virgen de la Macarena. Sevilla. | (31) H. Quironsalud A Coruña. La Coruña. | (47) Parc de Salut Mar. Barcelona. | |
| (15) H. C. U. de Valencia. Valencia. | (32) H. U. de Bellvitge. L'Hospitalet de Llobregat, Barcelona. | (48) H. U. Infanta Elena. Madrid. | |
| (16) H. U. de Fuenlabrada. Madrid. | (33) H. U. de Basurto. Bilbao. | (49) H. U. Dr. Negrín. Las Palmas de Gran Canaria. | |

| | | |
|--|---|-----------|
| TEMA 1 | NEONATOLOGÍA..... | 13 |
| 1.1. | Asistencia en paritorio..... | 13 |
| 1.2. | Exploración general del recién nacido (RN)..... | 14 |
| 1.3. | El recién nacido pretérmino (RNPT)..... | 17 |
| 1.4. | Cambios en el paso a la vida extrauterina..... | 18 |
| 1.5. | Problemas asociados a los partos traumáticos..... | 18 |
| 1.6. | Encefalopatía hipóxico-isquémica y asfixia perinatal..... | 21 |
| 1.7. | Patología del cordón umbilical..... | 23 |
| 1.8. | Enfermedades del aparato respiratorio..... | 23 |
| 1.9. | Enfermedades del aparato digestivo..... | 27 |
| 1.10. | Ictericia e hiperbilirrubinemia en el recién nacido..... | 31 |
| 1.11. | Trastornos hematológicos..... | 32 |
| 1.12. | Infecciones neonatales..... | 35 |
| 1.12.1. | Infecciones perinatales..... | 35 |
| 1.12.2. | Infecciones connatales congénitas o prenatales..... | 37 |
| 1.13. | Enfermedades metabólicas..... | 43 |
| 1.14. | Consecuencias del consumo de tóxicos durante el embarazo..... | 45 |
| Autores: Salvador Piris Borregas, María Del Pilar Antón Martin, Eduard Mogas Viñals, Viviana Arreo del Val. | | |
| TEMA 2 | CRECIMIENTO Y DESARROLLO..... | 47 |
| 2.1. | Crecimiento normal..... | 47 |
| 2.2. | Otros índices de crecimiento..... | 48 |
| 2.3. | Desarrollo psicomotor..... | 48 |
| 2.4. | Desarrollo sexual. Pubertad..... | 48 |
| 2.5. | Talla baja..... | 50 |
| Autores: Eduard Mogas Viñals, Felisa Vázquez Gómez, Alejandro Malo de Molina Herrera. | | |
| TEMA 3 | NUTRICIÓN..... | 51 |
| 3.1. | Alimentación del lactante..... | 51 |
| 3.2. | Malnutrición..... | 52 |
| 3.3. | Obesidad..... | 53 |
| 3.4. | Raquitismo..... | 53 |
| 3.5. | Escorbuto..... | 55 |
| 3.6. | Otros déficits vitamínicos..... | 55 |
| Autores: Felisa Vázquez Gómez, Eduard Mogas Viñals, Cristina Lostao Ferández. | | |
| TEMA 4 | DESHIDRATACIÓN..... | 56 |
| 4.1. | Síndrome post-enteritis..... | 57 |
| Autores: David Torres Fernández, Salvador Piris Borregas, Alejandro Malo de Molina Herrera. | | |
| TEMA 5 | ENFERMEDADES DEL APARATO RESPIRATORIO..... | 58 |
| 5.1. | Obstrucción aguda de vías respiratorias superiores..... | 58 |
| 5.2. | Estridor laríngeo congénito..... | 59 |
| 5.3. | Bronquiolitis aguda..... | 60 |
| 5.4. | Bronquiolitis obliterante..... | 61 |
| 5.5. | Fibrosis quística..... | 61 |
| Autores: María Del Pilar Antón Martin, David Torres Fernández, Cristina Lostao Ferández, Viviana Arreo del Val. | | |
| TEMA 6 | APARATO DIGESTIVO..... | 65 |
| 6.1. | Reflujo gastroesofágico..... | 65 |
| 6.2. | Estenosis hipertrófica de píloro..... | 66 |
| 6.3. | Invaginación intestinal..... | 66 |
| 6.4. | Divertículo de Meckel..... | 67 |
| 6.5. | Trastornos de la motilidad intestinal..... | 68 |
| 6.6. | Alergias alimentarias..... | 68 |
| 6.7. | Diarrea crónica..... | 69 |
| 6.7.1. | Diarrea crónica inespecífica..... | 70 |
| 6.8. | Enfermedad celiaca..... | 70 |
| Autores: David Torres Fernández, Salvador Piris Borregas, María Del Pilar Antón Martin, Viviana Arreo del Val. | | |

| | | |
|--|--|-----------|
| TEMA 7 | NEFROUROLOGÍA | 73 |
| 7.1. | Infecciones del tracto urinario | 73 |
| 7.2. | Anomalías congénitas del riñón | 73 |
| 7.3. | Patología testicular..... | 76 |
| 7.4. | Alteraciones del pene y la uretra | 78 |
| Autores: <i>Eduard Mogas Viñals, Felisa Vázquez Gómez, Alejandro Malo de Molina Herrera.</i> | | |
| TEMA 8 | SÍNDROME HEMOLÍTICO-URÉMICO | 78 |
| Autores: <i>María Del Pilar Antón Martín, David Torres Fernández, Salvador Piris Borregas.</i> | | |
| TEMA 9 | HEMATO-ONCOLOGÍA PEDIÁTRICA | 79 |
| 9.1. | Tumores en la infancia | 79 |
| 9.2. | Neuroblastoma | 79 |
| 9.3. | Tumor de Wilms o nefroblastoma | 80 |
| Autores: <i>Felisa Vázquez Gómez, Eduard Mogas Viñals, Salvador Piris Borregas.</i> | | |
| TEMA 10 | ENFERMEDADES INFECCIOSAS | 82 |
| 10.1. | Enfermedades exantemáticas | 82 |
| 10.2. | Tos ferina..... | 86 |
| 10.3. | Parotiditis..... | 87 |
| 10.4. | VIH en la infancia..... | 88 |
| Autores: <i>Salvador Piris Borregas, María Del Pilar Antón Martín, Cristina Lostao Fernández.</i> | | |
| TEMA 11 | MUERTE SÚBITA DEL LACTANTE | 89 |
| Autores: <i>María Del Pilar Antón Martín, David Torres Fernández, Felisa Vázquez Gómez.</i> | | |
| TEMA 12 | INMUNIZACIONES Y VACUNAS | 90 |
| 12.1. | Generalidades | 90 |
| 12.2. | Vacunas..... | 91 |
| 12.3. | Calendario vacunal | 94 |
| Autores: <i>Felisa Vázquez Gómez, Eduard Mogas Viñals, David Torres Fernández.</i> | | |
| TEMA 13 | MALTRATO INFANTIL | 95 |
| Autores: <i>Salvador Piris Borregas, Felisa Vázquez, Eduard Mogas Viñals.</i> | | |
| VALORES NORMALES EN PEDIATRÍA | | 96 |



Tema 1

Neonatología

Autores: Salvador Piris Borregas, H. U. 12 de Octubre (Madrid). María Del Pilar Antón Martín, Phoenix Children's Hospital (Phoenix, EE.UU.). Eduard Mogas Viñals, H. U. Vall d'Hebron (Barcelona). Viviana Arreo del Val, H. U. La Paz (Madrid).

Enfoque MIR

Es el segundo tema más preguntado en Pediatría. No debes olvidarte de las características normales del recién nacido, el test de Apgar y el de Silverman, distrés respiratorio para cada edad gestacional y enterocolitis necrotizante.

1.1. Asistencia en paritorio

Test de APGAR (MIR 18, 164)

Se evalúa en el recién nacido (RN) al 1.º minuto (permite identificar aquellos RN que van a precisar reanimación) y a los 5, 10, 15 y 20 minutos (indican la posibilidad de que la reanimación del niño resulte satisfactoria). Un índice de Apgar <3 mantenido más de 20 minutos puede predecir un incremento en la morbi-mortalidad.

El test de APGAR **NO** predice la mortalidad neonatal ni el riesgo de Parálisis Cerebral Infantil (PCI).

| | 0 | 1 | 2 |
|-----------------------|-------------|------------------|-----------------|
| FRECUENCIA CARDIACA | Ausente | <100 | >100 |
| ESFUERZO RESPIRATORIO | Ausente | Pobre, irregular | Llanto vigoroso |
| TONO MUSCULAR | Laxo | Cierta flexión | Activo |
| RESPUESTA A ESTÍMULOS | Ausente | Gesticula | Tos/estornudo |
| COLOR | Azul pálido | Acrocianosis | Rosado |

Tabla 1. Puntuaciones del test de Apgar (MIR).

Reanimación neonatal

Medidas generales

- No bañar nada más nacer al RN hasta que no alcance su estabilidad térmica. Secar con paños secos y calientes.
- Profilaxis ocular de la infección gonocócica mediante pomadas oftálmicas de eritromicina y tetraciclinas.
- Profilaxis universal de la enfermedad hemorrágica mediante vitamina K 1 mg i.m. Si peso <1500 g se administrarán 0,5 mg i.m.
- Administración de la primera dosis de vacuna contra VHB. Si la madre es portadora del antígeno de VHB se le debe administrar además una dosis de gammaglobulina anti-VHB i.v, preferiblemente antes de las 12 h de vida.

Antes del alta, por otro lado, todos los recién nacidos deben haberse realizado:

- Screening endocrinometabólico.
Actualmente se realiza un nuevo screening de patología endocrinometabólica mediante técnica de espectrofotometría de masa en tándem. La muestra se recoge a las 48 horas de vida, mediante muestra única en papel de filtro. Permite el despistaje de más de 30 patologías endocrinometabólicas tratables que podrían poner en peligro la vida del recién nacido.
- Screening auditivo universal a todos los RN mediante potenciales auditivos evocados de tronco cerebral (PEATC) automatizados y otoemisiones.
Si no pasa alguno de los oídos, o existen factores de riesgo de hipoacusia (**se estudia en Otorrinolaringología**), deben ser remitidos al ORL para diagnosticar la hipoacusia y manejarlo de forma precoz.
- Ecografía de cadera en los casos en recién nacidos con riesgo de displasia de cadera: hermano afecto, primogénita mujer nacida de nalgas y/o anomalías musculoesqueléticas.

Los factores de riesgo (MIR 09, 190) más importante para una hipoacusia en la infancia son: infecciones TORCH durante el embarazo, bajo peso al nacimiento, hiperbilirrubinemia indirecta grave, antecedentes familiares de hipoacusia neurosensorial, síndromes o enfermedades que asocian sordera (p. ej., retinitis pigmentosa), empleo de medicamentos ototóxicos (como los aminoglucósidos), meningitis bacteriana postnatal, accidente hipóxico-isquémico, trastornos neurodegenerativos o patología neurológica que curse con convulsiones y traumatismo craneoencefálico grave.

Respecto a las recomendaciones con la suplementación de vitamina D, Los lactantes menores de un año lactados al pecho deben recibir un suplemento de 400 UI/día de vitamina D, iniciando su administración en los primeros días de vida. Estos suplementos se mantendrán hasta que el niño ingiera 1 litro diario de fórmula adaptada enriquecida en vitamina D. Además, todos los lactantes menores de un año alimentados con sucedáneo de leche humana que ingieren menos de 1 litro diario de fórmula han de recibir un suplemento de 400 UI/día.

Por otro lado, todo RN pretérmino o de bajo peso debe recibir suplemento de hierro de forma profiláctica, porque al nacer no ha recibido el aporte férrico que debería haber recibido.

Recuerda...

Debes recordar que la primera medida a tomar, antes que ninguna otra, es calentar y estimular al RN para que respire.

El Apgar tiene muy poco valor predictivo en lo que se refiere a pronóstico del recién nacido.

La prematuridad es la causa más frecuente de necesidad de reanimación en sala de partos (MIR 16, 165).

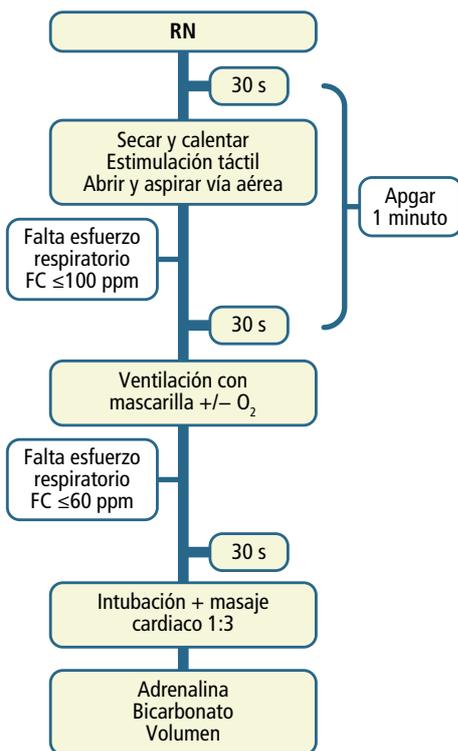


Figura 1. Algoritmo de actuación: reanimación del RN.

Reanimación en recién nacidos con líquido meconial durante el parto

El manejo de la reanimación de estos niños ha cambiado de forma considerable a lo largo de los años. Actualmente, lo más adecuado es seguir los mismos pasos del esquema general de RCP neonatal. No es necesario aspirar el meconio de la tráquea. La única medida especial a tener en cuenta es que deben aspirarse las secreciones meconiales de la orofaringe del niño si éstas están obstruyendo mecánicamente la entrada de aire.

Valoración de la dificultad respiratoria

La dificultad respiratoria es la urgencia más frecuente e importante en el paritorio. Se tiene que diferenciar entre:

| CENTRAL | PERIFÉRICA |
|----------------------------|---|
| Cianosis | Cianosis |
| Alteración centro superior | Incapacidad de intercambio de O ₂ alveolar |
| No esfuerzo respiratorio | Esfuerzo respiratorio aumentado |

Tabla 2. Tipos de insuficiencia respiratoria.

Test de Silverman

Valora el grado de dificultad respiratoria, tanto en RN como en niños más mayores.

Puntuación:

- 0-2: no dificultad respiratoria o leve.
- 3-4: dificultad respiratoria moderada.
- >4: dificultad respiratoria grave.

| | 0 | 1 | 2 |
|-------------------------------------|---------|--------------------------------|-----------------------------------|
| DISOCIACIÓN TORACO-ABDOMINAL | Normal | Tórax fijo Mueve el abdomen | Respiración y balanceo |
| TIRAJE | Ausente | Intercostal | Intercostal, supra/intra-esternal |
| RETRACCIÓN XIFOIDEA | Ausente | Discreta | Intensa |
| ALETEO NASAL | Ausente | Discreto | Intenso |
| QUEJIDO RESPIRATORIO | Ausente | Se oye con fonendo | Se oye a distancia |

Tabla 3. Puntuaciones del test de Silverman.

1.2. Exploración general del recién nacido (RN)

Clasificación del recién nacido

En relación a la edad gestacional:

- RN pretérmino (RNPT) (<37 semanas).
 - RN a término (RNT) (37-42 semanas).
 - RN postérmino (>42 semanas).
- Riesgo de Grandes para la Edad Gestacional (GEG) o de Crecimiento Intrauterino Retardado (CIR).

En relación al peso al nacimiento:

- RN de peso extremadamente bajo al nacimiento si ≤ 1000 g.
- RN de muy bajo peso si ≤ 1500 g (50% de mortalidad y morbilidad).

- RN de bajo peso si ≤ 2500 g (70% son RNPT y el 30% son CIR).
- RN de peso elevado si >4500 g.

En la práctica se combinan ambos criterios según tablas percentiladas:

- PEG: pequeño para la edad gestacional. $<p10$.
- AEG: adecuado para la edad gestacional. Entre $p10-90$.
- GEG: grande para la edad gestacional. $>p90$.

Los recién nacidos GEG tienen mayor riesgo de trauma obstétrico, anomalías congénitas, cardiopatías y mortalidad. Se consideran factores predisponentes la Diabetes Mellitus y la obesidad maternas.

Aspectos generales (MIR)

- Peso normal del RN: 2500-4500 g.
Se produce una pérdida fisiológica de peso durante la primera semana de vida de hasta el 10% (en los RNPT se considera fisiológico hasta un 12-15%). El RN iguala o supera el peso al nacimiento hacia las 2 semanas de vida.
- Talla: ≈ 50 cm.
- Perímetro cefálico: ≈ 35 cm.
- Frecuencia respiratoria: 35-55 rpm.
- Frecuencia cardíaca: 120-160 lpm (en períodos de sueño-relajación puede alcanzar 90 lpm y en períodos de actividad 180 lpm).
En el RNPT puede ser normal en reposo una FC de 140-150 lpm.
- Temperatura al nacimiento: es similar a la de la madre pero disminuye rápidamente tras el parto, restableciéndose en 4-8 h.
- Actitud general:
 - Movimientos incontrolados de extremidades con apertura y cierre de las manos de forma espontánea y sin propósito.
 - Sonrisa involuntaria.
 - Giro de la cabeza y succión bajo control consciente.
 - Movimientos mioclónicos de la mandíbula y pies en períodos de actividad que carecen de significado patológico.
- Expulsión del meconio: primeras 24-48 h.
El 99% de los RNT y el 95% de los RNPT expulsan el meconio en las primeras 48 h. Al tercer día comienzan las deposiciones de transición. La falta de expulsión de meconio a las 24-48 h puede indicar obstrucción del tubo digestivo o fibrosis quística.
- Inicio de diuresis en las primeras 24 h.
El filtrado glomerular disminuye en los primeros días de vida, llegando a ser similar al del adulto en torno al año. Está disminuida la capacidad para concentrar la orina (el túbulo **retiene** cloro y sodio). En el RNPT existen elevadas pérdidas de sodio a través del riñón.
Si no se inicia en las primeras 24 h de vida puede indicar obstrucción urinaria, siendo la causa más frecuente las válvulas de uretra posterior.
- Nutrición.
 - Necesidades calóricas: 110 kcal/Kg/día al final de la primera semana.
 - Necesidades de líquidos: 120-150 cc/kg/día al final de la primera semana.

Exploración física

Aspecto general

- Piel.
Gelatinosa en RNPT y descamada en RN postérmino.
Vérnix caseoso, típico del RNT y que desaparece en el postérmino; **lanugo** (pelo blando, fino e inmaduro) típico del RNPT.
- Acrocianosis y "color en arlequín" por inestabilidad vasomotora y lentitud circulatoria.
No tienen significado patológico.
- **Cutis marmorata** o piel moteada por fluctuación de la temperatura.
Puede aparecer en enfermedades graves, como sepsis.
- Signos de alarma:
Palidez (asfixia, anemia, shock, edema), plétora (policitemia), ictericia en las primeras 24 h y la cianosis generalizada.
- Edemas.
El edema periférico es fisiológico; el edema localizado es característico del Turner en las extremidades o en linfangiectasias congénitas. El edema generalizado aparece en RNPT, hydrops fetalis, síndrome de Hurler (mucopolisacaridosis congénita) o secundario a hipoproteinemia (nefrosis congénita).

Alteraciones cutáneas fisiológicas

- **Mancha mongólica o de Baltz.**
Mácula azulada bien delimitada en nalgas o zona lumbar baja. Suele desaparecer al año de vida.
- **Eritema tóxico alérgico.**
Pápulas blancas pequeñas, sobre base eritematosa, que aparecen durante el 1.º-3.º día de vida, persistiendo durante una semana. Contiene eosinófilos y se localiza fundamentalmente en cara, tronco y miembros. Es más intenso con Lactancia Materna (LM).
- **Melanosis pustulosa.**
Erupción vesiculopustulosa presente al nacimiento, que contiene neutrófilos y que desaparece al 2.º-3.º día. Se localizan en barbilla, cuello, espalda, extremidades, palmas y plantas. Más típico en la raza negra.
- **Millium facial.**
Pequeñas papulas blanquecinas en raíz nasal.
- **Acné neonatorum.**
Relacionado con LM; suelen desaparecer a la semana de vida.
- **Fosita pilonidal** (fosita lumbo-sacra o seno sacrococcígeo).
Es un orificio cutáneo que se localiza en la región superior del pliegue interglúteo. Habitualmente es superficial y no precisa estudio. Sin embargo, puede ser profunda y comunicar con el canal raquídeo. Deben estudiarse (mediante ecografía) aquellas fositas que son profundas ($>0,5$ cm), están situadas $>2,5$ cm del borde anal, o están asociadas a otro marcador cutáneo (típicamente un mechón de pelo) (**MIR 13, 234**).



Figura 2. Mancha mongólica.

Lesiones vasculares en la infancia: tumores y malformaciones vasculares.**• Tumores vasculares.****- Hemangiomas infantiles.**

Tumor vascular más frecuente en la infancia. 4 veces más frecuente en niñas. Se caracterizan por ser de aparición y crecimiento posnatal (aunque el 30–50% pueden estar presentes al nacimiento), y pueden proliferar durante los primeros meses de vida para involucionar siempre antes de la pubertad. Por tanto, es un tumor exclusivo de la infancia y no existe en la vida adulta. Se localizan más frecuentemente en la cabeza y en el cuello (80%). Presentan inmunorreactividad histológica positiva frente a GLUT-1, lo que permite distinguirlos de los hemangiomas congénitos y de las malformaciones vasculares.

• **Hemangiomas neonatales:** se define como la presencia de múltiples hemangiomas eruptivos (más de 5-10), cupuliformes, de pocos milímetros, que afectan la piel y las mucosas. Estas lesiones pueden asociarse con hemangiomas hepáticos, gastrointestinales, pulmonares o intracraneales (hemangiomas neonatales difusa) o pueden aparecer exclusivamente en la piel (hemangiomas neonatales benigna). El riesgo de afectación visceral es proporcional al número de lesiones cutáneas, sobre todo si afectan las mucosas. La tríada clínica típica de la forma difusa es hepatomegalia, insuficiencia cardíaca y anemia.

- Hemangiomas congénitos.

Aparecen totalmente desarrollados en el momento del parto, ya que la fase proliferativa se lleva a cabo exclusivamente intraútero. Son igual de frecuentes en ambos sexos. La inmunorreactividad negativa frente al GLUT-1 permite distinguirlos del hemangioma infantil, lo que es difícil desde el punto de vista clínico e histológico en los primeros días de vida.

- Hemangioendoteliooma kaposiforme.

Es una entidad excepcional que afecta exclusivamente a niños. Es frecuente su localización en el retroperitoneo, pero también puede afectar a la piel en forma de placas o tumores eritematovioláceos infiltrados al tacto. Se suele presentar como una lesión vascular de crecimiento rápido e intenso en un niño menor de 3 meses, aunque algunos casos son congénitos. Mediante estudios de imagen se puede demostrar su carácter infiltrativo y la biopsia cutánea muestra hallazgos combinados de los hemangiomas infantiles y del sarcoma de Kaposi. No metastatiza y su pronóstico depende del tamaño y la localización de la lesión. Las lesiones de gran tamaño que afectan las partes blandas profundas, el mediastino o el retroperitoneo son irreseables y pueden provocar la muerte si se complican con el síndrome o fenómeno de Kasabach-Merritt.

- Otros tipos.

Angioma en penacho, granuloma piógenos, etc.

La mayoría de los hemangiomas (80–90%) no va a requerir tratamiento. Si consideramos el impacto psicológico que una tumoración vascular visible provoca en el desarrollo del niño y en sus padres durante un período prolongado, y la mínima morbilidad que en la actualidad representan algunos tratamientos (propranolol, esteroides o extirpación quirúrgica), la postura de abstención terapéutica puede ser la más cómoda, pero no la más indicada de forma generalizada. En caso de precisar tratamiento farmacológico, el **efecto antiproliferativo del propranolol** ha demostrado ser eficaz, y por tanto se ha convertido en la primera opción en caso de precisar tratamiento farmacológico.

• Malformaciones vasculares.

Son lesiones benignas, no tumorales (alteraciones estructurales que originan un defecto de la constitución de la pared del vaso -vasos displásicos-), presentes siempre **desde el nacimiento**, aunque a veces no son visibles hasta semanas o meses después. Presentan un crecimiento proporcional al corporal del niño (no involucionan), tienen igual frecuencia en ambos sexos, están a menudo asociadas con síndromes dismórficos y son GLUT-1 negativas.

Cráneo

Puede estar moldeado por el parto, recuperando su forma en unos días.

La **craneotabes** es un área ósea blanda, fisiológica cuando se localiza en el hueso parietal, típica de RNPT y de RNT expuesto a compresión uterina. Se considera patológico cuando es persistente, se localiza en región occipital, se asocia a alteraciones óseas (osteogénesis imperfecta, disostosis cleidocraneal, cráneo lacunar, hipotiroidismo) o al síndrome de Down.

• Fontanelas.

La fontanela anterior o bregmática debe cerrarse hacia los 9-18 meses y la posterior o lambdoidea sobre los 3 m.

• Suturas.

- Acabalgamiento de suturas.

Fisiológico en partos distócicos.

- Craneosinostosis.

Fusión prematura que impide el correcto moldeamiento del cráneo o produce alteraciones en su forma. En ocasiones puede alterar el desarrollo del SNC y producir hipertensión intracraneal.

Existen distintos tipos dependiendo de la sutura afectada, siendo la más frecuente la afectación de la sutura sagital que da lugar a la escafocefalia (**se estudia en Neurología y Neurocirugía**).

| FONTANELA ANTERIOR PERSISTENTE | FONTANELAS PEQUEÑAS |
|--|------------------------------------|
| Acondroplasia, disostosis cleidocraneal, hipofosfatasa, raquitismo (déficit vitamina D), osteogénesis imperfecta | Craneosinostosis, huesos wormianos |
| Hidrocefalia | Microcefalia |
| Hipotiroidismo | Hipertiroidismo congénito |
| Rubéola congénita, Apert, Trisomías CIR/RNPT | |

Tabla 4. Alteraciones en la fontanela.

Ojos

- Hemorragias conjuntivales y edema palpebral en partos dificultosos.
- Integridad del iris (descartar colobomas) y presencia de heterocromías (síndrome de Waardenburg) o aniridia (que pueden asociar a lo largo de su infancia Tumor de Wilms).
- **Leucocoria** o reflejo pupilar blanco: aparece en cataratas congénitas, retinoblastoma, coriorretinitis, retinopatía de la prematuridad o persistencia del vítreo primario.

Orejas

- Apéndices o fositas preauriculares, que en ocasiones se asocian a alteraciones renales.

Boca

- Dientes neonatales. Pueden ser típicos de distintos síndromes (Ellis-Van Greveld, Hallerman-Streiff); suelen caer antes de la erupción de los dientes de leche.
- **Fisura palatina, labio leporino.**
- **Perlas de Ebstein.** Acúmulos de células epiteliales en el paladar duro. Suelen desaparecer en semanas de forma espontánea.
- En encías pueden existir quistes de retención de moco (**nódulos de Bonh**) o **hipertrofias gingivales (épuhis congénitos)**.
- El **callo de succión**, localizado en encía superior desaparece cuando finaliza la LM.

Cuello

- Descartar masas cervicales.
- Hematoma del esternocleidomastoideo o **nódulo de Stroemayer**. Tras parto traumático (presentación podálica o expulsivo prolongado). Es una masa palpable de movimiento transversal y resolución espontánea cuyo tratamiento es la fisioterapia.
- Tortícolis congénita por fibrosis del esternocleidomastoideo (**se estudia en Traumatología y Cirugía Ortopédica**).
- Piel redundante en cuello a modo de edema o membrana cervical, típico del síndrome de Turner y de Down.



Figura 3. Tortícolis congénito.

Tórax

- Hipertrofia mamaria (uni o bilateral) fisiológica por estímulo hormonal materno. Puede existir secreción láctea. No se debe manipular para evitar mastitis.
- Pezones supernumerarios o muy separados. Son típicos del síndrome de Turner.
- La respiración en el RN es diafragmática casi en su totalidad. En RNPT la respiración es irregular y periódica.

Corazón

Valorar soplos sugerentes de cardiopatía congénita. Palpar pulsos para descartar coartación de aorta. En los RN existe una taquicardia fisiológica, siendo mayor en los RNPT. El ritmo es embriocárdico, es decir, los dos tonos se oyen con la misma intensidad y están separados por el mismo espacio de tiempo.

Abdomen

El hígado es palpable a 1-2 cm bajo el reborde costal; más raramente se palpa el polo de bazo. A las 24 h en la radiografía de abdomen debe existir aire en recto (si no existe puede indicar obstrucción del tubo digestivo). Son frecuentes las diástasis de los rectos del abdomen (sobre todo en RNPT) y la hernia umbilical (más característica de los niños de raza negra), que se resuelven espontáneamente. El cordón umbilical contiene dos arterias y una vena; la existencia de una arteria umbilical única se ha relacionado con trisomía 18. Se suele caer a los 7-15 días, y el retraso en su caída está relacionado con infecciones fulminantes y defectos en la quimiotaxis de los neutrófilos.

Genitales

La prominencia de los genitales es fisiológica y secundaria a las hormonas maternas que atraviesan la placenta, incluso con una pequeña menstruación en las niñas. También se considera fisiológico el hidrocele, la fimosis y testes en ascensor localizados en conductos inguinales.

Extremidades

En el RN se deben explorar las caderas mediante la maniobra de Barlow (caderas luxables) y de Ortolani (caderas luxadas) (**se estudia en Traumatología y Cirugía Ortopédica**).

Neurológico

Reflejos arcaicos y postura. Según la edad de gestación, el RN mantiene una postura distinta: en extensión completa a las 28 semanas, con flexión de miembros inferiores a las 34 semanas, y flexión de los cuatro miembros en los RNT.

- Reflejo de Moro. La extensión súbita de la cabeza provoca un movimiento de abrazo (extensión de miembros superiores e inferiores seguida de flexión y aducción) que puede acompañarse o no de llanto final. Suele desaparecer al 4.º-6.º mes.
- Reflejo de prensión palmar y plantar. El palmar suele desaparecer al 4.º-6.º mes, y el plantar desaparece hacia el 9.º-10.º mes.
- Reflejo de succión: presente desde las 28 semanas de edad gestacional en los prematuros. Se coordina con la deglución a partir de las 32 semanas de edad gestacional. Suele desaparecer al 4.º mes.
- Reflejo de Galant o incurvación del tronco. El niño huye de los estímulos producidos a los lados del tronco. Desaparece al 4.º-6.º mes.
- Reflejo tónico del cuello. Girando manualmente la cabeza en decúbito supino se produce extensión del brazo hacia donde mira la cara y flexión de las extremidades contralaterales.
- Reflejo del paracaídas. No está presente al nacimiento y es el único que no desaparece nunca.
- Reflejo de la marcha. Al rozar los pies con una superficie dura se producen movimientos de marcha.

1.3. El recién nacido pretérmino (RNPT)

La incidencia de RNPT en España se sitúa en torno al 7%. La hipotermia y la insuficiencia respiratoria son los problemas graves más frecuentes tras superar los primeros minutos de vida de los recién nacidos prematuros. El grupo de prematuros tardíos

(34s-37s) es el más numeroso y su incidencia está en aumento. El índice de CRIB valora el riesgo de mortalidad y de hemorragia intraventricular desde las primeras 12 horas de vida de los recién nacidos de muy bajo peso estratificado por edad gestacional. Indicamos a continuación algunas de las causas más importantes de morbilidad y mortalidad relacionadas con la prematuridad:

1. Trastornos cardiorrespiratorios.

La patología respiratoria es la causa más frecuente de morbilidad y mortalidad del prematuro. Cabe destacar:

- Enfermedad de membrana hialina.
En aumento, dado el aumento de los prematuros de muy bajo peso y menor edad gestacional.
- Ductus arterioso persistente.
Complicación frecuente entre los prematuros <1500 g y <32 semanas. Más frecuente en los que han desarrollado enfermedad de membrana hialina. Empeora el pronóstico a corto y largo plazo. La hiperoxia favorece el cierre del ductus, mientras que la hipoxia (p.ej. por pausas de apnea) y la infección favorecen su reapertura.
- Pausas de apnea.
- Displasia broncopulmonar.

2. Lesiones neurológicas.

- La hemorragia de la matriz germinal y la hemorragia intraventricular son las más frecuentes.
Se relacionan con el riesgo de infarto periventricular e hidrocefalia posthemorrágica por la disfunción en la reabsorción del líquido cefalorraquídeo (LCR) en las granulaciones de Pacchioni.
- Leucomalacia periventricular.
Es la necrosis de la sustancia blanca periventricular, que puede asociar, en su evolución a largo plazo, déficits motores espásticos con o sin déficits intelectuales. Desde el punto de vista anatomopatológico, se habla de necrosis focal, con evolución relativamente rápida (10-20 días) hacia la destrucción del parénquima cerebral y formación de cavidades o quistes, o de lesión difusa, con evolución más frecuente hacia una disminución del volumen cerebral circundante. En su etiología se implican factores diversos: vascularización límite, falta de autorregulación del flujo sanguíneo cerebral, inmadurez celular de la sustancia blanca periventricular del prematuro y cualquier circunstancia que condicione infección/inflamación. La ultrasonografía cerebral es la técnica de elección tanto para el diagnóstico como para el seguimiento evolutivo.

3. Patología digestiva.

La enterocolitis necrotizante es la urgencia gastrointestinal más frecuente y grave del prematuro.

4. Retinopatía de la prematuridad.

(Se estudia en Oftalmología)

1.4. Cambios en el paso a la vida extrauterina

Cardiovascular

Circulación fetal: la sangre oxigenada llega al feto desde la placenta a través de la vena umbilical. La mitad de esta sangre irá al hígado y el resto a la vena cava inferior a través del conducto venoso de Arancio (MIR), llegando a la aurícula derecha.

Desde allí se dirige a la aurícula izquierda a través del foramen oval, y de ahí a la circulación general. La poca sangre que llega al ventrículo derecho llega a la arteria pulmonar y volverá a la aorta a través del ductus arterioso.

Los principales cambios que tienen lugar al nacimiento son:

- Cierre del ductus (10-15 h de vida) - ligamento arterioso.
- Cierre del conducto de Arancio - ligamento venoso.
- Cierre de las arterias umbilicales - ligamento umbilical.
- Cierre de la vena umbilical - ligamento redondo.
- Cierre foramen oval (antes del 3.º mes).

(Ver figuras 4 y 5 en la página siguiente)

Hematología

- Serie roja.
La hemoglobina (Hb) del RN es de 17-19 g/dl con un hematocrito en torno a 45-60% (MIR). El valor de la Hb a los 3 meses disminuye considerablemente (9,5 a 14 g/dl) (MIR) y hacia el 4.º-6.º mes se consumen los depósitos de ferritina (anemia fisiológica del RN) (MIR). Durante los primeros 6-12 meses se mantiene un patrón de Hb similar al del feto: 70% HbF (α^2, γ^2), 29% HbA1 (α^2, β^2) y 1% HbA2 (α^2, δ^2).
- Serie blanca.
Leucocitosis fisiológica tras el parto (hasta 25000 leucocitos/mm³). Tras la primera semana disminuye y aparece una linfocitosis relativa.

Inmune

Los niveles de inmunoglobulinas (Ig) en el RN son ligeramente superiores a los maternos. La IgG fetal es exclusivamente materna; en cambio la IgM no atraviesa la placenta y la encontramos en el feto en respuesta a infecciones intrauterinas. La IgA e IgE no atraviesan generalmente la placenta. Las Igs alcanzan su nivel mínimo al 3.º mes por desaparición de las Igs maternas (inmunodeficiencia fisiológica del lactante).

1.5. Problemas asociados a los partos traumáticos

Los principales factores de riesgo de parto traumático son: macrosomía, desproporción pélvico-cefálica, distocias, parto prolongado, presentación de nalgas y RNPT.

Craneal

| CAPUT SUCEDANEUM | CEFALOHEMATOMA |
|---|--|
| Edema difuso de tejido celular subcutáneo | Hemorragia subperióstica |
| Equimosis | No alteraciones de la piel |
| Atraviesa suturas | Respeto suturas |
| Aparece inmediatamente al parto | Tarda horas en aparecer |
| Desaparece en los primeros días | Desaparece en semanas o meses |
| Suele asociar moldeamiento de cabeza | Puede asociar: fractura, coagulopatía, hemorragia intracraneal |
| Son raros el shock, ictericia o anemia | Puede asociar anemia |
| No precisa tratamiento | No tratamiento (no están indicados la incisión y el drenaje) |

Tabla 5. Características del caput succedaneum y del cefalohematoma (MIR).

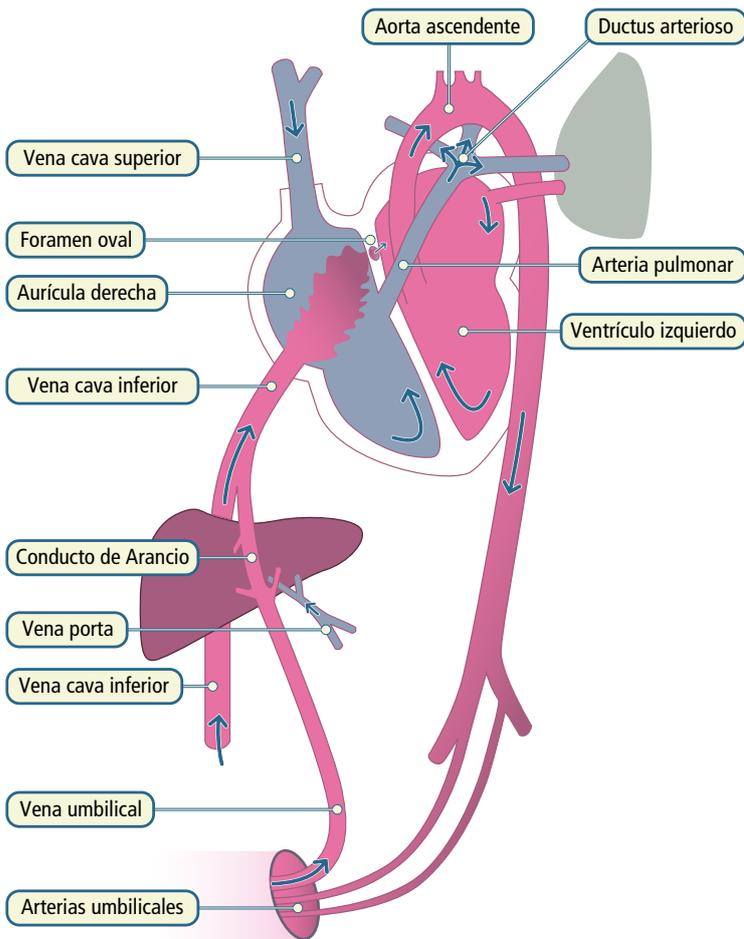


Figura 4. Circulación fetal.

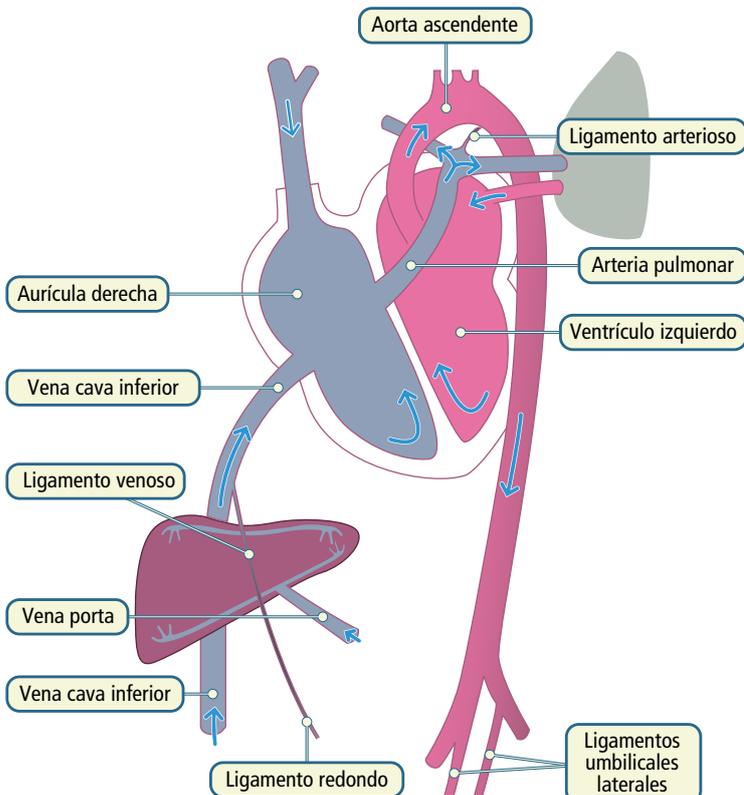


Figura 5. Circulación del recién nacido.

En el cefalohematoma habrá que hacer diagnóstico diferencial con el **meningocele** (masa pulsátil que aumenta de tamaño con el llanto y que asocia a defecto óseo).

La **hemorragia subgaleal del cuero cabelludo** no está delimitada por suturas, por lo que puede provocar anemia e ictericia.

Si en el parto se utilizan fórceps o ventosa puede aparecer eritema, abrasiones, equimosis y necrosis grasa subcutánea.

Las fracturas más frecuentes son las lineales, no requieren tratamiento y suelen ser asintomáticas. Las fracturas deprimidas o en "ping-pong", si son extensas, pueden asociar afectación del parénquima subyacente y precisar tratamiento quirúrgico. Las fracturas que tienen peor pronóstico son las occipitales.

Hemorragia intracraneal

Secundaria a traumatismos, asfixia, coagulopatías o alteraciones vasculares congénitas.

(Ver figura 6 en la página siguiente)

Subdural

Típica en RNT por trauma de parto; suele localizarse en la convexidad y ser asintomática. El diagnóstico se realiza por ECO/TC y el tratamiento es conservador. La hemorragia sintomática (en RNT de gran tamaño) debe ser tratada mediante punción y evacuación del líquido subdural a través de la fontanela anterior.

Hay que sospechar, además del parto traumático, la posibilidad de malos tratos.

Intraparenquimatosa

Suele asociarse a hipoxia-isquemia.

Subaracnoidea

Típica del **RNPT**; puede ser primaria o secundaria a coagulopatías o por extensión de hemorragias localizadas en otras zonas. Suelen ser asintomáticas y el diagnóstico se realiza mediante punción lumbar. El tratamiento es sintomático y el pronóstico favorable.

Columna vertebral y médula espinal

Las lesiones vertebrales más frecuentes tienen lugar a nivel de la 4.^a vértebra cervical en presentaciones cefálicas y en las vértebras cervicales bajas o dorsales altas en las presentaciones de nalgas.

La sección de la médula espinal puede ocurrir sin fractura vertebral; dará lugar a parálisis completa de los movimientos voluntarios por debajo de la lesión, arreflexia y disminución de la sensibilidad. El diagnóstico de confirmación se realiza mediante ecografía o RM y el tratamiento es de soporte.

Lesiones en nervios periféricos

Parálisis braquial de Erb-Duchenne

Es la más frecuente. Afecta a las raíces C5-C6. El brazo se mostrará inmóvil y pegado al cuerpo, con hombro en aducción y rotación interna, codo en extensión, antebrazo en pronación y muñeca en flexión (actitud en propina de camarero).

El reflejo bicipital y estilorrádial, así como el reflejo de Moro, están ausentes, mientras que el reflejo de presión palmar permanece intacto.

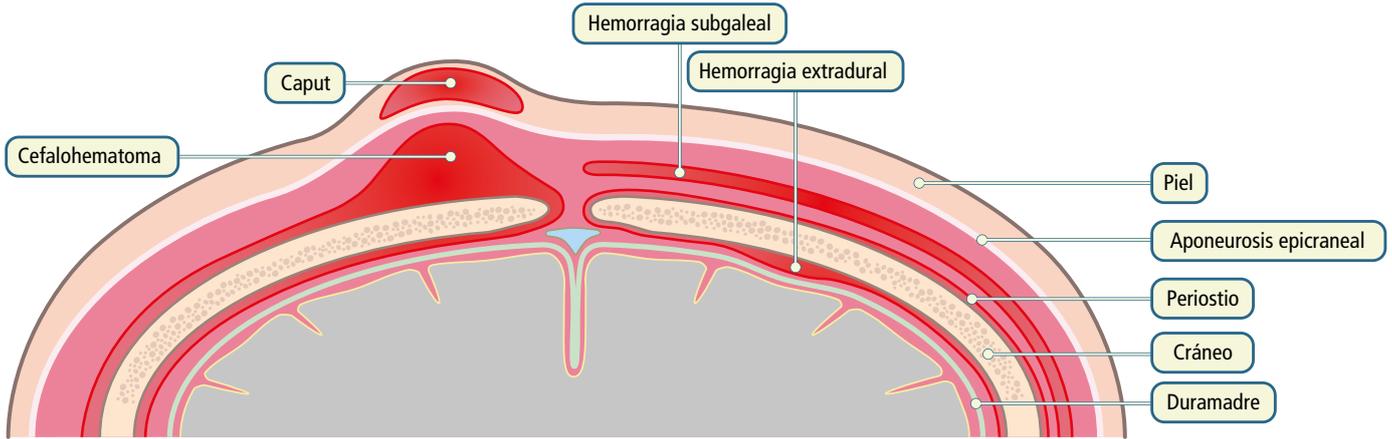


Figura 6. Hemorragias extracraneales y extradurales del recién nacido.

Se puede asociar a alteraciones del nervio frénico (C4), dando lugar a dificultad respiratoria. Tiene buen pronóstico. El tratamiento es la inmovilización parcial intermitente durante 1-2 semanas.

Parálisis de Déjerine-Klumpke

Afecta a las raíces C7-C8, y deja inmóviles los músculos intrínsecos de la mano y flexores largos de muñeca y dedos (actitud de beso en mano). Los reflejos bicipital y estilorrádial, así como el reflejo de Moro, son normales mientras que el reflejo de prensión palmar ha desaparecido. Se puede asociar a lesiones de D1, dando lugar al síndrome de Horner (miosis y ptosis homolateral), por afectación del simpático cervical.

Tiene peor pronóstico que la parálisis superior y el tratamiento es similar.

| | | ERB-DUCHENNE (MÁS FRECUENTE) | DÉJERINE- KLUMPKÉ |
|--------------------------------|---------------------------|---|--------------------------------------|
| RAÍZ AFECTA | | C5-C7 | C8-T1 |
| MECANISMO DE PRODUCCIÓN | | Distocia de hombros | Distocia de nalgas |
| POSICIÓN TÍPICA | | Propina de camarero | Beso en mano |
| COMPLICACIÓN | | Disnea (parálisis frénica) | Ptosis y miosis (síndrome de Horner) |
| REFLEJO | BICIPITAL | - | + |
| | ESTILO RRADIAL | - | + |
| | DE MORO | - | + |
| | DE PRENSIÓN PALMAR | + | - |
| PRONÓSTICO | | Mejor | Peor |
| TRATAMIENTO | | Inmovilización parcial intermitente (1-2 semanas) | |

Tabla 6. Parálisis braquial.

Parálisis frénica

Estiramiento o avulsión de las raíces nerviosas C3-C4-C5, dando lugar a parálisis diafragmática y, con ella, dificultad respiratoria, cianosis, disminución de ruidos respiratorios y asimetría toracoabdominal, generalmente unilateral. El diagnóstico se realiza mediante radiografía y ecografía (que muestran una elevación del diafragma en el lado paralizado con desviación del mediastino hacia el lado opuesto) o fluoroscopia (que mostrará el movimiento paradójico del diafragma). No existe tratamiento específico, debiendo descansar sobre el lado afectado junto con oxigenoterapia si es necesario. Las complicaciones más frecuentes son las infecciones pulmonares y la recuperación suele ser espontánea en 1-3 semanas. En casos graves sería necesaria la ventilación mecánica e incluso tratamiento quirúrgico (plicatura del diafragma).

Parálisis facial

Lo más frecuente es la parálisis periférica asociada al parto instrumentado con fórceps, que suele ser unilateral. La parálisis central hay que distinguirla del síndrome de Moebius (agenesia del núcleo facial con parálisis bilateral).

| PERIFÉRICA | CENTRAL |
|--|---|
| Más frecuente | Menos frecuente |
| Frente lisa homolateral | Frente arrugada |
| <ul style="list-style-type: none"> Ausencia del pliegue nasolabial Flácida Desviación de la comisura bucal al lado sano Debilidad palpebral con imposibilidad de cerrar el ojo | <ul style="list-style-type: none"> Se asocia con frecuencia a parálisis del VI par Diagnóstico diferencial con el síndrome de Moebius |

Tabla 7. Características de las parálisis faciales.

Lesiones viscerales

- Hepática** (1.ª víscera más lesionada). Riesgo de hematoma subcapsular que puede acumular la hemorragia, siendo asintomático los primeros 1-3 días de vida, apareciendo después signos inespecíficos tales como rechazo de las tomas, apatía, palidez, ictericia, taquipnea o taquicardia.

Puede palparse una masa a nivel hepático o estar el abdomen azulado. Si el hematoma se rompe provocará shock y fallecimiento del niño. El diagnóstico se realiza mediante ecografía. El tratamiento es conservador mientras no exista rotura, en cuyo caso se realizará tratamiento quirúrgico.

- **Esplénica** (2.ª víscera más lesionada). Sola o asociada a la del hígado. El manejo es similar a ésta.
- **Hemorragia suprarrenal (MIR)**. El 90% son unilaterales (75% derecho); suele ser secundaria a traumatismos del parto, aunque también a anoxia o infecciones fulminantes. Los factores predisponentes son los partos de nalgas o los grandes para la edad gestacional.
 - **Clínica**. Los recién nacidos pueden estar desde asintomáticos hasta padecer shock con hipotensión, hipoglucemia e hiponatremia. Puede existir una tumoración en el costado con cambios de coloración de la piel subyacente o ictericia. El diagnóstico se realizará por ecografía. Tratamiento: reposición hidroelectrolítica. Puede estar indicado el tratamiento quirúrgico en caso de insuficiencia suprarrenal aguda (hipoglucemias).

Fracturas

- **Clavícula**. La más frecuente; asociada a presentación de vértex y extensión de brazos en las presentaciones de nalgas. El niño presentará el brazo inmóvil, con Moro abolido unilateral, pudiendo palparse crepitación o irregularidades de la superficie ósea. No precisa tratamiento aunque en ocasiones puede inmovilizarse. A la semana aparece un callo de fractura exuberante que puede ser el 1.º signo de la fractura.
- **Extremidades**. Pronóstico excelente. En el RNPT pueden estar relacionadas con la osteopenia. Las luxaciones y epifisiólisis son raras, y mostrarán la pierna acortada y en rotación externa.

Adiponecrosis

Necrosis de la grasa subcutánea que da lugar a nódulos o placas de distintos tamaños, secundarios a traumas del parto (p. ej., en zonas de presión del fórceps). No dolorosos, adheridos a la piel. Suelen desaparecer en meses. Son de consistencia firme (pétreas) y pueden dar coloración purpúrica a la piel suprayacente.

1.6. Encefalopatía hipóxico-isquémica y asfisia perinatal

La asfisia perinatal es una agresión para el recién nacido debido a la ausencia de oxígeno y/o la falta de perfusión de diversos órganos, entre ellos el SNC.

En recién nacidos a término, el 90% de lesiones asfícticas acontecen durante el parto (intraparto) como consecuencia de una insuficiencia placentaria. El resto se produce en el periodo neonatal por anomalías pulmonares, cardiovasculares o neurológicas.

Puede dar lugar a la muerte del recién nacido (15-20%) o manifestaciones más tardías como parálisis cerebral infantil o retraso mental.

Etiología

- Hipoventilación o hipotensión materna.
- Tetania uterina (vasoconstricción vasos uterinos), insuficiencia placentaria.

- Desprendimiento prematuro de placenta.
- Nudos de cordón.
- Tras el nacimiento: Anemia, shock, cardiopatías congénitas o alteraciones pulmonares.

Clínica

La anoxia fetal crónica o la lesión hipóxico-isquémica aguda tras el nacimiento dan lugar a una neuropatología específica para cada edad de gestación:

- RNT. Suele producir una encefalopatía hipóxico-isquémica secundaria a necrosis neuronal de la corteza con posterior atrofia cortical y lesiones isquémicas parasagitales. Originan convulsiones focales o hemiplejía.
- RNPT. Hemorragia intraventricular, leucomalacia periventricular (que produce diplejía espástica posteriormente), y status marmoratus de los núcleos de la base.

Otros **efectos** de la asfisia pueden ser:

- Cardiovasculares. Isquemia miocárdica, disminución de la contractilidad, insuficiencia tricuspídea, hipotensión.
- Respiratorio. Persistencia circulación fetal, hemorragia pulmonar, síndrome de distrés respiratorio.
- Renal. Necrosis tubular aguda o cortical.
- Suprarrenal. Hemorragia.
- Digestivo. Perforación, ulceración, necrosis.
- Metabólico. SIADH, hiponatremia, hipoglucemia, hipocalcemia, mioglobiuria.
- Piel. Adiponecrosis.
- Hematológico. CID.

Tratamiento

De soporte (oxigenoterapia, anticonvulsivantes, glucosa y calcio). En investigación con buenos resultados el uso de hipotermia activa (como tratamiento neuroprotector) en el RNT.

La hipotermia consiste en el enfriamiento del paciente, en 30 minutos, hasta 33-33,5 °C de temperatura esofágica; dicha temperatura se mantiene 72 horas, y posteriormente se realiza una fase de calentamiento progresivo hasta 36,5-37 °C en 8 horas. La hipotermia disminuye la cascada metabólica secundaria que aumenta el daño y la lesión neuronal. Entre sus principales efectos secundarios se encuentran el estrés por el frío y la trombopenia.

Para incluir a un RN en hipotermia, debe cumplir **todos** los siguientes criterios:

- RN >36 semanas de edad gestacional.
- Un episodio centinela (abrupto, placenta previa, rotura de vasa previa...).
- Datos de asfisia perinatal: Apgar <5 a los 5 minutos, reanimación tipo 3-5, acidosis metabólica en la primera hora de vida (pH <7, exceso de bases <-16 mmol/L).
- Encefalopatía moderada o severa.

Hemorragia de la matriz germinal (HMG), hemorragia intraventricular (HIV) e hidrocefalia posthemorrágica (HPH)

Rotura de vasos de la matriz germinal subependimaria, que desaparece a las 28 semanas, por lo que aparece exclusivamente en RNPT. Los factores predisponentes son dificultad respiratoria, lesión hipóxico-isquémica, hipo o hipertensión arterial, disminución del flujo sanguíneo cerebral, pérdida de integridad vascular, aumento de la presión venosa central, neumotórax, hipervolemia.

Clinica

A menor peso mayor incidencia de HIV. El 80-90% se producen antes del 3.º día (50% en el 1.º día). Aparece un brusco deterioro del estado general (sobre todo en RNPT) con palidez, disminución o desaparición del reflejo de Moro o de succión, hipotonía, apneas, somnolencia, fontanela anterior a tensión, SIADH. Un 10-15% desarrollará hidrocefalia.

Diagnóstico

Ecografía transfontanelar (MIR), TC o RM. Mediante la ecografía se puede establecer una gradación:

- I. Limitada a matriz germinal o una ocupación <10% del ventrículo.
- II. 10-50% del ventrículo (más frecuente, en torno al 40%).
- III. >50% del ventrículo acompañado de dilatación ventricular.
- IV. Es un grado III junto a hemorragia intraparenquimatosa.

Hidrocefalia posthemorrágica (HPH)

Aproximadamente en el 50% de los casos, la HIV se complica con hidrocefalia, que se produce inicialmente como consecuencia de la obstrucción al drenaje de LCR por múltiples pequeños coágulos de sangre.

Aunque no se ha establecido una medida estándar del tamaño ventricular universalmente aceptada, uno de los índices más utilizados es el índice ventricular de Levene (IVL), que se mide por ecografía transfontanelar y que mide la distancia entre la hoz interhemisférica y el borde externo del ventrículo lateral en un corte coronal a través de la fontanela anterior (ver figura 7). Con el índice ventricular de Levene se define la dilatación de un ventrículo cuando éste se encuentra por encima del percentil 97 para la edad gestacional (EG) o la edad postmenstrual (EPM). Si la dilatación ventricular progresiva excede 4 mm por encima del percentil 97, la HPH se considera grave y conlleva mal pro-

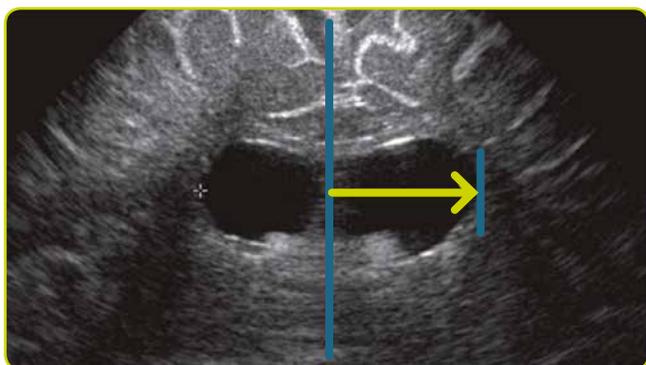


Figura 7. Índice ventricular de Levene.

nóstico, debiéndose considerar en ese momento el inicio de punciones lumbares hasta realizar un tratamiento quirúrgico (colocación de drenaje externo versus válvula de derivación ventricular).

Prevención

Evitar factores predisponentes. La administración de corticoides maternos a bajas dosis o el uso de indometacina en el RN pueden ser útiles.

Tratamiento

Punciones lumbares repetidas pueden reducir los síntomas de la hidrocefalia posthemorrágica, aunque también aumentan el riesgo de meningitis.

Si la hidrocefalia es obstructiva hay que colocar una válvula de derivación.

Leucomalacia periventricular

Necrosis (lesión hipóxico-isquémica) de la sustancia blanca periventricular y lesión de las fibras de la cápsula interna, como consecuencia de una hemorragia. Se sigue de atrofia del tejido con aparición de dilatación ventricular secundaria y quistes. Suele ser asintomática hasta etapas tardías de la lactancia dando lugar a la diplegia espástica. Se diagnostica mediante ecografía por hiperecogenicidad al 3.º-6.º día e imágenes hipodensas quísticas al 14.º-20.º día y por resonancia magnética.

Tratamiento

Rehabilitación.



Figura 8. Leucomalacia periventricular.

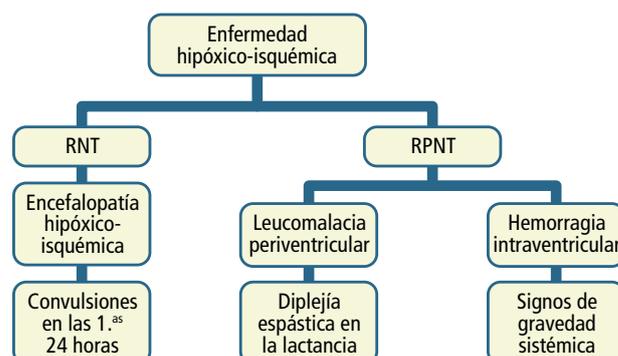


Figura 9. Enfermedad hipóxico-isquémica.

Recuerda...

Ante un recién nacido con clínica neurológica debes recordar que la encefalopatía hipóxico-isquémica es típica de RNT, mientras que la hemorragia intraventricular (HIV) y la leucomalacia periventricular (LPV) lo son del RNPT. Además, en la encefalopatía hipóxico-isquémica, la lesión es principalmente cortical y su clínica típica son las convulsiones en las primeras 24 h de vida, mientras que en la HIV el sangrado se produce en la matriz germinal y cursa con clínica "más grave" (bradicardia, pausas de apnea, fontanela a tensión, etc.) que aparece hacia el 2.º-3.º día de vida. Observa que la LPV es asintomática hasta que aparecen las secuelas (diplejía espástica en etapas tardías de la lactancia).

1.7. Patología del cordón umbilical

Onfalitis

Infección aguda del tejido periumbilical, habitualmente por *S. aureus* y BGN. Puede manifestarse como una leve infección local, con eritema periumbilical, pero también puede extender a la vena porta y dar lugar a una pyleflebitis aguda, o producir sepsis. Tratamiento con antibioterapia precoz, generalmente por vía i.v., con cloxacilina y gentamicina.

Persistencia del uraco (MIR)

Defecto del cierre del conducto alantoideo, quedando un pequeño pólipo tras la caída del cordón, que drena líquido amarillento (orina: **pH ácido**). En ocasiones se puede formar un pólipo rojo, resistente y duro, constituido por mucosa urinaria o digestiva, con secreción mucosa que emite orina o heces. El diagnóstico es ecográfico y el tratamiento quirúrgico con resección completa del uraco.

Persistencia del conducto onfalomesentérico (MIR)

Puede dar lugar a fístulas, prolapsos, pólipos y divertículo de Meckel. En el neonato lo más frecuente tejido blando que drena material mucoso (**pH alcalino**); se pueden oír en ocasiones ruidos de gases. A la exploración física queda un pólipo rojizo en el muñón umbilical.

Granuloma umbilical

Aparece al caerse el cordón un tejido blando, granular, vascularizado, con secreción mucopurulenta. El tratamiento consiste en toques locales de nitrato de plata y limpieza con alcohol.

1.8. Enfermedades del aparato respiratorio

Apnea

Etiología

- **Idiopática de la prematuridad o primaria.** Relacionada con la edad gestacional. Puede ser obstructiva, central o mixta (más frecuente; inicialmente obstructiva y posteriormente central).
- **Secundaria a otros trastornos.**

En general, apneas en todo RNT son siempre patológicas, mientras que en los RNPT si no se encuentra una causa de base, se diagnostica apnea de la prematuridad.

| | OBSTRUCTIVA | CENTRAL | MIXTA |
|------------------------|-------------|---------|-------|
| MOVI-MIENTOS TORÁCICOS | Sí | No | |
| FLUJO AÉREO | No | No | |
| DURACIÓN | Intermedia | Corta | Larga |

Tabla 8. Características de las apneas.

Diagnóstico diferencial

- **Pausas de apnea.**
 - Cese de la respiración >10-20 s.
 - Típico de RNPT durante la primera semana.
 - Asocia cianosis y bradicardia.
 - Aumenta en fase REM del sueño.
 - Peor pronóstico.
- **Respiración periódica.**
 - Alterna ritmo regular con episodios de apnea intermitente de 5-10 s de duración, seguidos de respiración rápida compensadora durante 15 s.
 - Típico de RNPT en los primeros meses de vida.
 - No cambios de coloración ni bradicardia.
 - Cese espontáneo.
 - Aumenta durante las fases 3 y 4 del sueño.
 - No importancia pronóstica.

Tratamiento

- Monitorización.
- Estimulación táctil, ventilación con mascarilla y oxígeno suplementario.
- Estimulantes del centro respiratorio: cafeína o teofilina (apneas centrales). Solo demostrada su utilidad en RNPT.
- CPAP sobre todo si mixta u obstructiva, o incluso ventilación mecánica.
- Transfusión de hematíes o eritropoyetina (EPO) si es secundaria a anemia grave.

Pronóstico

Depende de los factores asociados. La apnea de la prematuridad no altera el pronóstico ni aumenta la incidencia de muerte súbita del lactante (MSL).

Enfermedad de membrana hialina o SDRRN tipo I

Alteración pulmonar por falta de madurez del tejido. Incidencia inversamente proporcional a la edad gestacional y al peso al nacimiento.

Patogenia y fisiopatología

Consiste en un déficit de surfactante (agente tensioactivo) (MIR 12, 141), que provoca un aumento en la tensión superficial (MIR) y tendencia al colapso alveolar (alveolos perfundidos pero no ventilados: efecto shunt). Esto provoca una tendencia a la hipertensión pulmonar con shunt derecha-izquierda (persistencia del ductus arterioso y del foramen oval) (MIR).

El surfactante es producido por los neumocitos tipo II a partir de las 20 semanas, pero en el líquido amniótico se detecta más tarde. La madurez pulmonar se alcanza a las 34 semanas de edad de gestación, cuando el cociente lecitina/esfingomielina (L/E) es >2.

Tras el parto, las altas concentraciones de oxígeno pueden dañar el epitelio pulmonar y agravar el déficit de agente tensoactivo.

Los **componentes** de dicho agente son:

- Lecitina 70-75% (aumenta con la edad gestacional).
- Esfingomielina (cifras estables a lo largo de la gestación).
- Fosfatidilglicerol (más sensible y específico).
- Apoproteína, colesterol.

| FAVORABLE | DESFAVORABLE |
|--|--|
| <ul style="list-style-type: none"> • DPPNI, RPM • HTA crónica • Enfermedad vascular renal • Adicción a opiáceos • Corticoides prenatales (estrés materno) | <ul style="list-style-type: none"> • RNPT, varón, raza blanca • Antecedentes familiares • Gemelar, parto rápido • Hydrops fetal • Diabetes sin enfermedad vascular • Asfixia perinatal, hipotermia |

Tabla 9. Factores que influyen en la maduración pulmonar.

Clinica

Distrés respiratorio de inicio precoz con taquipnea, quejido, retracciones sub e intercostales, aleteo nasal y cianosis progresiva con mala respuesta al oxígeno. Empeoramiento progresivo hasta los tres días y posteriormente mejoría gradual. Las formas menos graves pueden manifestarse únicamente por aumento de las necesidades de oxígeno (FiO₂ >0.3).

Diagnóstico

- Auscultación.
Estertores sobre todo en bases con ruidos respiratorios normales o disminuidos.
- Radiológico.
Los hallazgos no son patognomónicos aunque sí característicos. Aparece un parénquima reticulogranular fino ("vidrio esmerilado") y broncograma aéreo.
- Gasometría.
Hipoxemia, hipercapnia y acidosis respiratoria o mixta.
- Cociente L/E prenatal de líquido amniótico (>2: pulmón maduro; 2-1.5: pulmón de transición y <1.5: pulmón inmaduro) o postnatal, de muestras obtenidas de tráquea o estómago.

Diagnóstico diferencial

Neumonía, malformaciones congénitas pulmonares o cardíacas, sepsis y proteinosis alveolar congénita (letal). También habría que hacer diagnóstico diferencial con la **taquipnea transitoria del recién nacido**.

Prevención

Corticoides a la madre (dexametasona o betametasona) 48-72 h antes del parto en fetos de 24 a 34 semanas de edad gestacional disminuyen la gravedad y la incidencia. No aumentan el riesgo de infección neonatal.

Recuerda...

Los corticoides administrados a la madre prenatalmente han disminuido la incidencia de SDRRN, neumotórax, ductus arterioso persistente, HIV y enterocolitis necrotizante.

Tratamiento

- Asistencia respiratoria, según sea necesaria (CPAP, BIPAP, ventilación mecánica...).
- **Surfactante endotraqueal** cada 6-12 h, hasta un total de 2-4 dosis durante las primeras 24 h de vida (**MIR**). Disminuye la mortalidad pero no altera la incidencia de enfermedad pulmonar crónica.
- Antibioterapia empírica con ampicilina + gentamicina, ya que la prematuridad es un factor de riesgo infeccioso por sí misma y la enfermedad de membrana hialina puede ser indistinguible de una neumonía.

Complicaciones

- **Persistencia del ductus (DAP)**.
(Se estudia en **Cardiología y Cirugía Cardiovascular**)
- Displasia broncopulmonar.
Su frecuencia es inversamente proporcional a la edad gestacional. Se caracteriza por empeoramiento clínico progresivo con hipoxia, hipercapnia, dependencia de oxígeno e insuficiencia cardíaca derecha. Es más frecuente en niños sometidos a ventilación mecánica y altas concentraciones de oxígeno.
- Complicaciones secundarias a la ventilación mecánica.
Salida extrapulmonar de aire (neumotórax o neumomediastino), hemorragia pulmonar, estenosis traqueales por la intubación.

Recuerda...

¿Qué patología típica del RN pretérmino aparece justo cuando empieza a mejorar de su EMH? El DAP.

Aprende a reconocer el típico caso clínico del prematuro con EMH que, debido a la hipertensión pulmonar, mantiene el ductus permeable con shunt D-I. Cuando empieza a mejorar de su patología pulmonar y caen las resistencias vasculares, se invierte el shunt y como el ductus está permeable (ductus arterioso persistente), permite paso de sangre en sentido inverso, de I a D, favoreciendo el desarrollo de insuficiencia cardíaca y el edema agudo de pulmón.

Taquipnea transitoria o SDRNN tipo II (síndrome de Avery)

Dificultad respiratoria del RN por falta de reabsorción del líquido pulmonar fetal. Típico de RNT o RNPT con partos rápidos o por cesárea en los que no se produce la compresión del niño por el canal del parto que normalmente "exprime" este líquido.

Aparece taquipnea precoz, retracciones costales o quejido respiratorio, en ocasiones acompañado de cianosis que mejora rápidamente con oxigenoterapia (FiO₂ <40%). La recuperación suele ser rápida (primeras 24 horas de vida) y no hay estertores ni roncus a la auscultación.

La radiografía de tórax muestra una trama vascular prominente, **líquido en cisuras**, hiperinsuflación, diafragma aplanado e incluso derrame pleural (**MIR**).

El tratamiento debe ser conservador, ofreciendo la asistencia respiratoria que necesite el recién nacido (MIR). Generalmente, no suele precisar un tratamiento prolongado ni intensivo.

Síndrome de aspiración meconial

El líquido amniótico meconial suele ser secundario a sufrimiento fetal e hipoxia. Es típico de RN postérmino. La gravedad va a depender de lo espeso que sea el meconio, que es una sustancia irritante y estéril.

Clínica

Al nacimiento, el RN aparece teñido de meconio, deprimido y precisa maniobras de reanimación. Posteriormente, la obstrucción de las vías respiratorias pequeñas provoca una neumonitis química con dificultad respiratoria (taquipnea, retracciones, quejido) y cianosis. Puede ejercer mecanismo valvular dando lugar a neumotórax o neumomediastino con distensión del tórax. La neumonitis puede sobreinfectarse posteriormente (la bacteria más frecuente es el *E. coli* y *Listeria*). Suele mejorar en 72 h aunque la taquipnea puede persistir durante días o semanas.

Diagnóstico

En la Rx de tórax se observan infiltrados de distribución irregular, gruesas bandas, aumento del diámetro anteroposterior y aplanamiento de los diafragmas.

Tratamiento

Si el meconio es muy denso, hay que intubar y aspirar de tráquea (MIR) nada más nacer. Puede necesitar ventilación mecánica, óxido nítrico, agentes tensoactivos y antibióticos.

Pronóstico

Depende de la afectación neurológica o de los síntomas asociados como hipertensión pulmonar o neumotórax.

Hipertensión pulmonar persistente del RN (HTPP) (persistencia de la circulación fetal)

Puede ser idiopática, aunque con frecuencia es secundaria a patología neonatal como la enfermedad de membrana hialina, aspiración meconial, sepsis, policitemia, hipoglucemia, hipoplasia pulmonar, oligoamnios, etc.

Patogenia

La ausencia del descenso fisiológico de las presiones pulmonares, manteniéndolas altas como en la vida intrauterina, da lugar a shunt derecha-izquierda, manteniendo el ductus permeable y el foramen oval abierto.

Clínica

Deterioro respiratorio en las primeras horas de vida con cianosis y con mala respuesta a la administración de oxígeno.

Diagnóstico

- Hipoxia desproporcionada frente a los hallazgos radiológicos (una Rx de tórax normal en un niño con hipoxia grave y sin cardiopatía congénita debe hacer pensar en HTPP).

- Gradiente PaO₂ preductal-postductal (arteria radial-arteria umbilical) >20 mmHg.
- Ecocardiografía doppler.
- Prueba de hiperoxia: con O₂ al 100% no hay aumento de la PaO₂.

Tratamiento

Oxigenoterapia, que produce vasodilatación pulmonar. Si hay una hipoxia persistente, se debe iniciar apoyo con ventilación asistida y óxido nítrico (vasodilatador pulmonar selectivo). En casos que no responden a estas medidas se inicia oxigenación por membrana extracorpórea (ECMO).

Aire ectópico: neumotórax, neumomediastino y enfisema intersticial pulmonar

Todos estos cuadros puede aparecer de manera espontánea (idiopáticos), pero generalmente son una complicación de patología pulmonar previa o secundarios a ventilación asistida (incluso con mascarilla). Son más frecuentes en varones (RNT y RN postérmino) con antecedentes de síndrome de aspiración meconial, enfermedad de membrana hialina o alteraciones de las vías urinarias.

Patogenia

Como consecuencia de una hiperinsuflación pulmonar se produce una rotura alveolar y escape de aire hacia el espacio intersticial (enfisema intersticial) o daño del hilio pulmonar disecando las vainas peribronquiales o perivasculares. Si este aire alcanza el volumen suficiente, dará lugar a neumotórax, neumomediastino, enfisema subcutáneo o neumotórax a tensión (si la presión intrapleurales es superior a la atmosférica).

Clínica

• Neumotórax.

Suelen ser unilaterales (10% bilaterales). Producen disnea, taquipnea y cianosis de inicio generalmente brusco. El tórax está asimétrico, con prominencia de los espacios intercostales en el lado alterado, disminución o ausencia de los ruidos respiratorios con hiperresonancia y latido de punta desplazado hacia el lado sano. El uso juicioso de relajantes musculares en el RN mal acoplado al respirador y el agente tensoactivo (líquido surfactante) disminuyen la incidencia de neumotórax.



Figura 10. Neumotórax izquierdo y neumoperitoneo en recién nacido.

- **Neumomediastino.**

Lo más frecuente es que sea asintomático aunque puede producir dificultad respiratoria, prominencia de la línea media del tórax, distensión vascular cervical e hipotensión por dificultad en el retorno venoso. El enfisema subcutáneo es casi patognomónico de neumomediastino.

- **Enfisema intersticial.**

Se caracteriza por dificultad respiratoria, disminución de la distensibilidad, hipercapnia e hipoxia.

- **Neumopericardio.**

Lo más frecuente es que debute como un shock brusco con taquicardia, tonos cardíacos apagados y pulsos débiles.

Diagnóstico

Clínico y radiológico.

Tratamiento

- Clínica leve.
Observación clínica, fraccionar las tomas y administrar oxígeno con O₂ al 100%.
- Sintomático.
Drenaje aspirativo.

(Ver tabla 10)

Displasia broncopulmonar (DBP) o enfermedad pulmonar crónica de la prematuridad

Enfermedad pulmonar progresiva en **RN de muy bajo peso** que requieren **oxigenoterapia y ventilación mecánica prolongada** por patología pulmonar previa. Los factores que contribuyen a su desarrollo son la toxicidad por oxígeno, la inmadurez pulmonar y el barotrauma (**MIR**).

Se considera que una RNPT presenta una DBP cuando persisten las necesidades de oxígeno con una FiO₂ mayor a la ambiente (0.21) más allá de los 28 días de vida y las 36 semanas de edad gestacional corregida.

Hablamos de Síndrome de **Wilson-Mikity** en la EPC en prematuros, generalmente <32 semanas, con peso al nacimiento <1500 g y sin antecedentes de enfermedad por membrana hialina. Se caracteriza por disnea, taquipnea, retracciones y cianosis de comienzo insidioso durante la primera semana de vida.

Clínica

Dificultad respiratoria, sibilancias y estertores, que aumentan progresivamente en 2-6 semanas, junto a un incremento de la dependencia de oxígeno, que persiste varios meses. Le sigue una mejoría gradual o una instauración progresiva de la insuficiencia respiratoria o cardíaca. Existe mayor tendencia a las infecciones respiratorias.

Diagnóstico

Rx tórax: opacificación con broncograma aéreo o áreas transparentes, pequeñas y redondas que alternan con otras de densidad irregular ("pulmón de esponja").

Tratamiento de soporte

Ventilación mecánica continua, oxigenoterapia, diuréticos, broncodilatadores y dexametasona.

Pronóstico

La principal causa de muerte es la insuficiencia cardíaca derecha y la bronquiolititis obliterante.

Hernias diafragmáticas

Hernia de Bochdalek

Es la más frecuente de las hernias diafragmáticas. Se produce por falta de cierre de uno de los canales **pleuroperitoneales posterolaterales** (más frecuentemente izquierdo), con paso de órganos abdominales al tórax. El contenido herniado puede estar formado por estómago, intestino delgado y grueso, riñón y bazo.

| | ENFERMEDAD DE MEMBRANA HIALINA | TAQUIPNEA TRANSITORIA DEL RN | SÍNDROME DE ASPIRACIÓN MECONIAL | HIPERTENSIÓN PULMONAR PERSISTENTE | AIRE ECTÓPICO | DISPLASIA BRONCO-PULMONAR |
|------------------|---|-----------------------------------|--|---|-------------------------------|---|
| ETIOLOGÍA | Déficit surfactante pulmonar | No expulsión del líquido pulmonar | Aspiración de meconio | No descenso fisiológico de las presiones pulmonares | Salida extraalveolar del aire | Daño pulmonar por oxigenoterapia y ventilación |
| FACTOR DE RIESGO | Prematuridad | Parto rápido o cesárea | RN postérmino | Patología pulmonar previa | Patología pulmonar previa | Oxigenoterapia, barotrauma RNMBP |
| CLÍNICA | Distrés respiratorio (Test de Silverman) y/o aumento de necesidades de O ₂ | | | | | |
| RX TÓRAX | Vidrio esmerilado | Líquido en cisuras | Infiltrados irregulares y bandas gruesas | | Aire extraalveolar | "Pulmón en esponja" |
| TRATAMIENTO | Surfactante intratraqueal +/- antibióticos +/- soporte respiratorio | Soporte respiratorio | Soporte respiratorio +/- antibióticos | Soporte respiratorio +/- óxido nítrico inhalado | Observación +/- Drenaje | Restricción hídrica Soporte respiratorio Diuréticos Dexametasona |

Tabla 10. Patología respiratoria.

Esta invasión puede llegar a desplazar el mediastino contralateralmente y dificultar el desarrollo de ambos pulmones fetales, dando lugar a una hipoplasia pulmonar tanto ipsi (más frecuente) como contralateral. La hipoplasia pulmonar condiciona una hipoxia que da lugar a una vasoconstricción pulmonar (con hipertensión pulmonar), lo que a su vez puede originar una persistencia de la circulación fetal y del ductus arterioso, con cortocircuito derecha-izquierda (MIR 18, 161). En un 30% de los casos existen otras alteraciones (SNC, atresia de esófago, onfalocele o alteraciones cardiovasculares). La malformación digestiva más frecuentemente asociada es la malrotación intestinal (MIR).

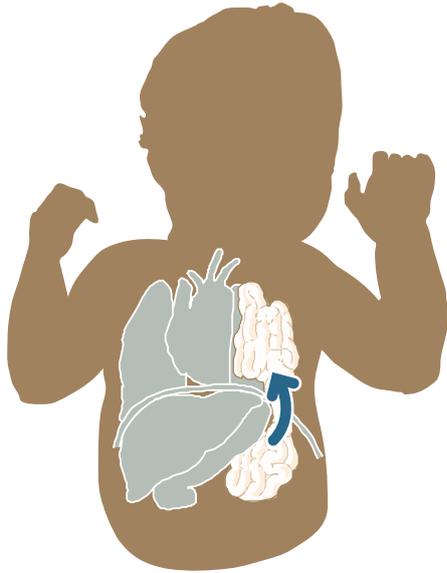


Figura 11. Hernia de Bochdalek.

- **Clínica.**
Depresión neonatal grave, distrés respiratorio con cianosis y latido cardíaco desplazado a la derecha, abdomen excavado.
- **Diagnóstico.**
Ecografía prenatal y, postnatalmente, Rx abdominal visualizándose asas de intestino o cámara gástrica en la cavidad torácica (MIR).
- **Tratamiento.**
Intubación electiva en paritorio con hiperventilación leve y tratamiento de soporte hasta la cirugía diferida (se retrasa hasta estabilidad del neonato). Se puede utilizar oxido nítrico inhalado para reducir las resistencias vasculares pulmonares, fármacos inotrópicos y ECMO como estabilización respiratoria y hemodinámica hasta la cirugía, e incluso posteriormente si existe hipertensión pulmonar residual.
- **Pronóstico.**
Es una enfermedad grave con una mortalidad del 40-50% siendo el marcador pronóstico más importante el desarrollo de hipertensión pulmonar persistente.

Hernia de Morgagni

Paraesternal **anterior o retroesternal**, más frecuentemente derecha. Generalmente asintomática aunque en ocasiones puede presentar clínica similar a la anterior. Más propia de adultos obesos con dolor abdominal epigástrico.

El diagnóstico se realiza con Rx o TAC con contraste.

El tratamiento es quirúrgico, por vía abdominal, por riesgo de estrangulación.

1.9. Enfermedades del aparato digestivo

Atresia esofágica y fístula traqueoesofágica

Incidencia

1/3000-4500 RN vivos, siendo el 30% prematuros.

Clasificación

Se distinguen cinco tipos según la clasificación de Ladd:

- Tipo I.
Atresia sin fístula.
- Tipo II.
Atresia distal con fístula proximal.
- Tipo III (85%).
Atresia proximal y fístula distal.
- Tipo IV.
Doble fístula.
- Tipo V.
Fístula sin atresia (tipo "H").

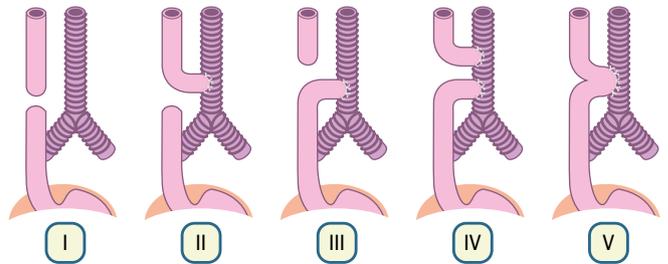


Figura 12. Atresias y fístulas esofágicas.

Manifestaciones clínicas

- Antecedentes de polihidramnios en el embarazo (porque el feto no puede deglutir el líquido).
- SNG que no puede pasar hasta estómago, exceso de secreciones orales en el RN (el RN no tiene salivación activa), tos cianosa y atragantamiento con los intentos de la alimentación.
- Si la fístula es distal, el abdomen estará distendido, timpanizado y relleno de aire (MIR 15, 170).
Si la fístula es proximal será excavado. En casos de fístula sin atresia, el síntoma cardinal es la tos frecuente, por neumonía aspirativa, que pone en peligro la vida del niño.
- En un 50% de los casos se ha asociado a malformaciones congénitas → síndrome de VATER o VACTERAL. Malformaciones vertebrales, anorrecales, traqueales, esofágicas, cardíacas y renales así como del radio y de los miembros.

Diagnóstico

- Rx abdomen.
Se observa la sonda enrollada en el bolsón esofágico. Si existe aire a nivel abdominal, existirá fístula entre tráquea y porción distal del esófago. La radiografía con contraste hidrosoluble puede resultar de ayuda.
(Ver figura 13 en la página siguiente)
- Broncoscopia.
Demuestra las fístulas en "H".



Figura 13. Neumonía aspirativa en RN con fístula traqueoesofágica.

Tratamiento

Quirúrgico y urgente, para evitar aspiraciones y neumonitis secundarias (MIR 12, 135). Durante el preoperatorio hay que colocar al niño en decúbito prono y realizar aspiraciones constantes. El tratamiento quirúrgico suele realizarse en varias fases: en primer lugar se realizará el cierre de la fístula y se introducirá un tubo de gastrostomía. En una segunda fase se realizará anastomosis de los dos extremos esofágicos. La tolerancia oral se debe iniciar a partir de los 8-10 días de la anastomosis primaria. Tras la cirugía pueden persistir alteraciones de la motilidad esofágica, estenosis y reflujo gastroesofágico (MIR), así como lentitud para la alimentación y falta de medro. El desarrollo de la tráquea es normal (siempre que no exista fístula). Si aparece traqueomalacia leve posterior a la cirugía la conducta es expectante, con tratamiento conservador (MIR).

Vómitos

Etiología

- Deglución de secreciones del parto.
Mucosos o sanguinolentos, secundarios a irritación de la mucosa gástrica.
- Regurgitación por mala técnica alimentaria (causa más frecuente), sobrealimentación, RGE o por aire deglutido.
- **Obstrucción intestinal.**

Hay que sospecharla en vómitos que aparecen en las primeras horas después del nacimiento, constantes, copiosos, no en escopetazo y en ocasiones biliosos (si obstrucción distal al duodeno). Las obstrucciones más frecuentes se localizan en esófago e intestino delgado. Asocian distensión abdominal, ondas peristálticas visibles y disminución de las deposiciones. Puede haber antecedente de polihidramnios en casos de atresia de tubo digestivo proximal.

En caso de obstrucción esofágica, los vómitos aparecen tras la primera toma, existe salivación constante (dato importante, porque el RN no tiene secreción activa) y hay una resistencia a la introducción de la sonda nasogástrica.

- Etiología.

La atresia intestinal (AI) es la causa más común de obstrucción intestinal en el recién nacido. Una tercera parte de los

RN con atresia intestinal son prematuros. Existe asociación con otras malformaciones, especialmente en la atresia duodenal y atresias múltiples. Según la localización de la zona atrésica o estenótica tenemos, por orden de frecuencia:

- **Atresia duodenal:** es la más frecuente.
Puede ser completa o parcial, por estenosis o membrana. Suele localizarse en la 2ª-3ª porción del duodeno. La frecuencia se estima entre 1 por cada 5000-10000 RN. En el 50% de los casos hay otras anomalías asociadas, como trisomía 21 u otras cromosomopatías (35%), cardiopatías (20%; CIV y CIA ostium primum) y renales (8%).

- **Atresia yeyuno-ileal.**
La atresia puede estar localizada en cualquier punto del intestino entre el ángulo de Treitz y la válvula ileocecal o unión ileocecal. La frecuencia estimada es 1 por cada 3000-5000 RN. No suele haber malformaciones acompañantes.

- Malrotación intestinal y vólvulo.
- Atresias múltiples.
- Atresia de colon.

- Diagnóstico.

Rx abdomen: patrón oclusivo con disminución de aire en recto tras 24 h.

- Patrones radiológicos.

- "Doble burbuja" - atresia duodenal.
Típico del síndrome de Down (MIR).
- "Única burbuja gástrica" - estenosis pilórica (MIR) o atresia pilórica (la única diferencia entre ellas es que en la atresia los vómitos son desde el primer día de vida).
- Neumoperitoneo - perforación intestinal.
- Otras causas menos frecuentes de vómitos.
Hernia diafragmática congénita, enfermedad de Hirschsprung (con estreñimiento), alergia a proteínas de leche de vaca, aumento de la presión intracraneal, infecciones (ITUs), galactosemia, hiperplasia suprarrenal congénita (pierde sal)...

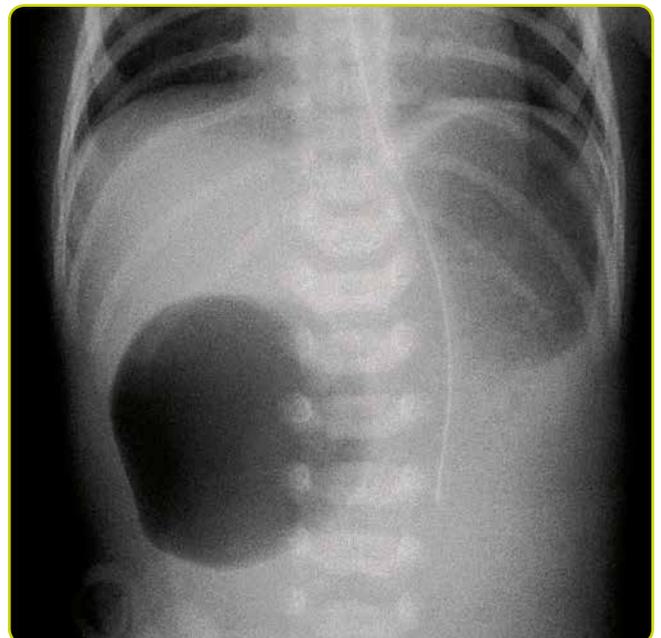


Figura 14. Imagen de doble burbuja.

Estreñimiento

Patrón deposicional normal del neonato

El 90% de los RNT expulsa el meconio en las primeras 24 h de vida; el resto lo hacen en las primeras 36 h. Si no ocurre así, debemos sospechar obstrucción intestinal.

A partir de la expulsión del meconio, los neonatos tienen una media de 4 deposiciones al día en la primera semana de vida (se considera fisiológico incluso que defecuen con cada toma, 8 veces al día). Esta frecuencia va disminuyendo gradualmente con la edad, de modo que a partir de los 28 días de vida, los lactantes alimentados con **lactancia artificial** pueden estar varios días sin hacer deposición. Si las deposiciones son normales, (consistencia blanda, etc.) esta situación se considera normal y ocurre hasta en un 20% de los lactantes sanos entre los 28 días y los 3 meses de vida (**MIR 12, 136**).

Algunas causas de estreñimiento a descartar

- Atresia o estenosis intestinal (desde el nacimiento).
- Hirschsprung (desde el nacimiento).
- Hipotiroidismo (durante el primer mes).
- Estenosis anal (durante el primer mes).

Tapón meconial

Masa compacta de meconio que puede causar una obstrucción intestinal anorrectal, ulceración o perforación intestinal. Puede aparecer en RN normales.

Asociaciones (MIR)

- Síndrome del colon izquierdo hipoplásico (en hijos de madre diabética).
- Fibrosis quística.
- Aganglioneosis rectal.
- Drogadicción materna.
- Tratamiento materno con sulfato magnésico (usado como hipotensor en la preeclampsia).

Manejo

Enema de gastrografín diluido, solución isotónica de salino fisiológico o acetilcisteína, introducidos a través de una sonda rectal de pequeño tamaño. Vigilar posteriormente la posibilidad de megacolon congénito.

Íleo meconial

Meconio espesado e impactado en la luz intestinal (más frecuente en íleon distal) que provoca íleo parálítico y como consecuencia una obstrucción intestinal. 15% relacionado con **fibrosis quística**.

Clínica

Distensión abdominal, vómitos precoces y constantes y falta de deposición. Pueden palparse masas pastosas y alargadas a lo largo del intestino.

Diagnóstico

- Rx abdomen.
 - Asas intestinales dilatadas de forma variable, llenas de gas de forma no homogénea. En los puntos de mayor concentración de meconio, el gas infiltrado confiere un aspecto granular espumoso.
- Test del sudor.
 - Se debe realizar siempre, dada la asociación frecuente con fibrosis quística (si es negativo en el RN no descarta la enfermedad, se deberá repetir pasados unos días) y pruebas genéticas de confirmación (**MIR**).

Tratamiento

Enemas de gastrografín. Si fracasa el enema (por atresia o estenosis intestinal asociada) o existen signos de perforación intestinal, realizar laparotomía.

Enterocolitis Necrotizante (ECN)

Distintos grados de necrosis de la mucosa intestinal o transmural de la pared intestinal sobre todo en íleon distal y colon proximal, que aparece con más frecuencia en RNPT.

Factores contribuyentes

Prematuridad, alimentación precoz, hipoxia, bajo gasto cardíaco, policitemia, fármacos o fórmulas hipertónicas.

Si existe un brote epidémico, sospecharemos la posibilidad de agentes infecciosos, aunque en la mayoría de los casos no se detectan (*C. perfringens*, *E. coli*, *S. epidermidis* y *Rotavirus*). Estudios experimentales muestran una disminución en la incidencia con lactancia materna (**MIR**).

Clínica

Comienza en las primeras dos semanas de vida, con retención gástrica y distensión abdominal (1.º signo). Sangre macro o microscópica en las heces.

De comienzo a menudo insidioso, puede simular una sepsis antes de que se advierta la lesión intestinal. Es raro el agravamiento de las formas leves tras 72 h de evolución.

A veces da clínica muy inespecífica y puede manifestarse por secuelas tardías (**MIR**).

Diagnóstico

Rx abdomen: edema de asas, **neumatosis intestinal** (gas en la pared de las asas intestinales, ocurre en el 50-75%), **gas en vena porta** (signo de gravedad) y neumoperitoneo (perforación).

La pneumatosis intestinal y el gas en la vena porta son patognomónicos.



Figura 15. Enterocolitis.

Tratamiento

- Dieta absoluta + sonda nasogástrica de evacuación. Antibioterapia empírica (ampicilina + gentamicina) para cubrir microorganismos gram negativos y anaerobios.
- Tratamiento quirúrgico si existe perforación, peritonitis o sepsis refractaria al tratamiento farmacológico (MIR). Un asa intestinal fija, eritema en la pared intestinal o palpación de una masa abdominal son indicaciones para una laparotomía exploradora y resección del tejido necrótico.

Pronóstico

En un 20% de los casos que presentan neumatosis intestinal en el momento del diagnóstico hay un fracaso del tratamiento médico. Las complicaciones aparecen en un 10% de los casos y éstas son estenosis de la zona necrótica y síndrome del intestino corto.

Recuerda...

Como resumen del tratamiento recuerda que "el tratamiento médico debe ser muy agresivo pero el quirúrgico muy conservador".

Colestasis

| | HEPATITIS NEONATAL IDIOPÁTICA | ATRESIA BILIAR (MIR 14, 178) |
|---------------------------------------|--|---|
| TIPO COLESTASIS | Intrahepática | Extrahepática |
| CLÍNICA | Acolia transitoria Hígado tamaño normal Prematuridad | Heces acólicas siempre Hepatomegalia Raro: otras malf. congénitas (poliesplenía, levocardia...) |
| ECOGRAFÍA | | Vesícula biliar atrésica |
| GAMMAGRAFÍA HEPATOBILIAR (POCO USADA) | Alteración captación | Alteración excreción |
| BIOPSIA HEPÁTICA PERCUTÁNEA | Lesión del lobulillo hepático con infiltrado inflamatorio y necrosis hepatocelular | Proliferación de conductos biliares, tapones de bilis y edema y fibrosis portal |

Tabla 11. Características de las principales colestasis.

Tratamiento

Suplementos de vitaminas liposolubles A, D, E (MIR) y K (ya que precisan de las sales biliares para su absorción), TAG de cadena media, ácido ursodesoxicólico o colestiramina (si acumulo de ácidos biliares o colesterol). Si no es corregible se realizará una portoenterostomía o técnica de Kasai, intentado conseguir un flujo biliar que elimine o retrase lo más posible el trasplante hepático.

Masas abdominales

- Hidronefrosis (masa abdominal más frecuente).
- Tumores. Wilms, neuroblastoma.
- Trombosis de vena renal. Masa sólida en costado, hipertensión (HTA), hematuria y trombopenia; suele asociarse a deshidratación, policitemia o sepsis.
- Distensión abdominal. Si es inmediata al nacimiento suele estar relacionada con la obstrucción del tubo digestivo (íleo meconial).

Defectos de la pared abdominal**Hernia umbilical**

Defecto de cierre a nivel umbilical por donde protruye epiplón o intestino delgado herniado recubierto por piel y peritoneo. Se hace más evidente con el llanto, la tos o la defecación; rara vez se estrangula. Con frecuencia desaparece espontáneamente durante los primeros años de vida, por lo que la cirugía se plantea a partir de los 3-4 años de edad (MIR 13, 165).

Onfalocele

Defecto de cierre a nivel umbilical por donde se hernia el intestino recubierto por peritoneo (MIR 14, 79). A veces forma parte del síndrome de Beckwith-Wiedemann (onfalocele, macrosomía y macroglosia).



Figura 16. Onfalocele.

Gastrosquisis

Defecto de cierre de la pared abdominal, lateral a la línea media, por el que se hernia intestino sin revestimiento.



Figura 17. Gastrosquisis.

Recuerda...

Resumen de algunos truquillos para diferenciar unos cuadros abdominales de otros:

Observa que tanto en las hernias diafragmáticas como en los neumotórax la clínica es parecida (dificultad respiratoria, hipoventilación en un hemitórax, ↓ ruidos cardiacos, etc.). La diferencia está en que en las hernias diafragmáticas el abdomen está excavado y en los neumotórax abombado, porque el aire empuja el diafragma hacia el abdomen.

Burbujas:

Una sola: atresia o estenosis de píloro: la diferencia entre ellos está en que la atresia vomita desde el inicio de la lactancia y la estenosis comienza a los 15 días. Los vómitos no serán biliosos. Doble burbuja: atresia de duodeno, porque parte del aire lo retiene el píloro y la otra parte la atresia. Puede tener vómitos biliosos o no (según la altura).

1.10. Ictericia e hiperbilirrubinemia en el recién nacido

Llamamos ictericia al signo consistente en coloración amarillenta de la piel y mucosas producida por aumento de los niveles plasmáticos de bilirrubina indirecta (no conjugada). La hiperbilirrubinemia indirecta no tratada es potencialmente neurotóxica (ya que la bilirrubina indirecta es liposoluble y atraviesa la barrera hematoencefálica).

La ictericia aparece en el 60% de los RNT y en el 80% de los RNPT en la primera semana de vida por diferentes factores fisiológicos, aunque también puede ser consecuencia de una enfermedad grave.

MAYOR RIESGO DE TOXICIDAD

- | | |
|---|--|
| <ul style="list-style-type: none"> • Prematuridad • Hipoproteinemia • Deshidratación, ayuno • Acidosis, hipoglucemia • Hipotermia, hipoxia | <ul style="list-style-type: none"> • Infecciones • Aumento de ácidos grasos libres • Hiperosmolaridad • Fármacos: AAS, oxitocina, sulfisoxazol |
|---|--|

Tabla 12. Mayor riesgo de toxicidad por bilirrubina indirecta.

Etiología

- **Hiperbilirrubinemia indirecta.**
 - Aumento de producción. Anemias hemolíticas (inmunización Rh o grupo), reabsorción de hematomas, transfusiones, aumento de la circulación enterohepática (lactancia materna, atresia o estenosis intestinal, íleo meconial) o infecciones.
 - Disminución de la conjugación hepática. Déficit genético, prematuridad, hipoxia, hipotermia, hipotiroidismo (MIR).
 - Competencia enzimática. Con el ácido glucurónico de ciertos fármacos o sustancias.
 - Disminución de la captación hepática: defectos genéticos, prematuridad.
- **Hiperbilirrubinemia mixta.** Enfermedad de Dubin-Johnson y Rotor.
- **Hiperbilirrubinemia directa** (colestasis neonatal). Aumento de bilirrubina directa o conjugada (hidrosoluble)

≥20% del valor de bilirrubina total. Es siempre una hiperbilirrubinemia mixta por alteración de la conjugación por la propia colestasis.

- Obstrucción de vía biliar extrahepática. Atresia de vías biliares extrahepáticas (causa más frecuente de trasplante hepático en niños) (MIR), quiste de colédoco, bridas, sepsis, TORCH.
- Alteración intrahepática.
 - Obstrucción. Hipoplasia (enfermedad de Alagille) o dilatación congénita (enfermedad de Caroli).
 - Estasis sin obstrucción. Déficit alfa-1-antitripsina, síndrome de bilis espesa, fibrosis quística.
 - Citolisis. Hepatitis neonatal idiopática (causa más frecuente) o enfermedades metabólicas (galactosemia, tirosinosis).

Clínica

Inicio en cara y conjuntivas y descenso progresivo hasta los pies a medida que aumentan los niveles (cuando llega hasta los pies la cifra estimada es de 20 mg/dl). Puede asociar letargia y rechazo de las tomas. En las colestasis, la ictericia asocia coluria, acolia o hipocolia y hepatoesplenomegalia y puede existir hipoproteinemia y trastornos hemorrágicos por alteración de los factores vitamina K-dependientes.

Tratamiento

- **Fototerapia.** Indicada cuando los niveles de bilirrubina indirecta superan un determinado valor para las horas de vida y el peso al nacimiento. También se realiza de forma profiláctica en el RN de muy bajo peso, para disminuir la necesidad de exanguinotransfusiones. El efecto terapéutico depende de la energía lumínica emitida, distancia entre la lámpara y el niño, superficie cutánea expuesta, ritmo de la hemólisis y del metabolismo de la bilirrubina. La piel oscura no disminuye su eficacia.
 - Mecanismo. La energía lumínica convierte la bilirrubina no conjugada en un fotoisómero capaz de excretarse sin necesidad de conjugación. Suele disminuir los niveles de bilirrubina sérica en 1-2 mg/dl cada 4-6 h.
 - Complicaciones de la fototerapia. Deposiciones blandas, máculas eritematosas, deshidratación por aumento de las pérdidas insensibles, hipertermia, síndrome del niño bronceado (en los que la hiperbilirrubinemia suele ser de tipo mixto).



Figura 18. Fototerapia en RN con ictericia.