

Utilidad de la ecografía clínica en el traslado interhospitalario del paciente crítico pediátrico y neonatal



Clinical ultrasound in pediatric and neonatal interfacility transport

Sra. Editora:

La ecografía clínica (EC) se ha establecido como una herramienta crucial en los ámbitos diagnóstico y terapéutico en el manejo del paciente crítico pediátrico y neonatal en unidades de urgencias y de cuidados intensivos^{1,2}. Sin embargo, en relación con el transporte interhospitalario aún es muy escasa la evidencia que apoye su uso³. Presentamos los resultados de un estudio descriptivo sobre el uso de la EC en el contexto del traslado interhospitalario de pacientes críticos pediátricos y neonatales, remarcando su utilidad.

Se registraron las EC realizadas por una unidad terrestre de soporte vital avanzado pediátrico y neonatal del Sistema de Emergencias Médicas de Cataluña entre el 1 de noviembre de 2019 y el 29 de febrero de 2020. Dichos registros se realizaron prospectivamente por parte del pediatra, que efectuó la exploración en una base de datos creada al efecto. Todos cuentan con un curso de formación teórico-práctico de EC y experiencia profesional en la estabilización y traslado exclusivamente de pacientes críticos pediátricos y neonatales. Las variables incluidas son: demográficas, diagnóstico inicial, principal compromiso detectado, lugar de realización, sondas y preconfigurados utilizados, tiempo invertido, áreas estudiadas, protocolo utilizado, hallazgos encontrados, diagnóstico final e implicaciones en el manejo del paciente. Las imágenes se obtuvieron con el ecógrafo SonoSite Edge II® y mediante sondas lineales (13-6 MHz) y sectoriales (8-4 y 5-1 MHz).

Durante el periodo de estudio se trasladaron un total de 270 pacientes. Se realizaron 26 EC en 23 pacientes (8,5%). Las principales características clínicas y demográficas se presentan en la [tabla 1](#) y los principales resultados de las ecografías en la [tabla 2](#). Se realizaron 14 ecografías (53,8%) en la ambulancia y 12 (46,2%) en el hospital emisor, sin hallar diferencias significativas en el tipo de pacientes. La mediana del tiempo invertido en su realización fue de 5 minutos (rango 3-10). El 53,8% (n = 14) de las EC conllevaron un cambio en la actitud terapéutica o en el diagnóstico del paciente: 3 drenajes de neumotórax, 3 aumentos del soporte hemodinámico (volumen y/o fármacos simpaticomiméticos), 3 optimizaciones del soporte respiratorio al descartar neumotórax, se evitó expandir volemia en 2 pacientes por ausencia de signos de hipovolemia y la realización de una radiografía de tórax y se modificó el diagnóstico a 2 pacientes.

La EC ha demostrado previamente cómo la toma de decisiones terapéuticas al sumar sus hallazgos puede mejorar los resultados clínicos⁴. Se observa además su capacidad para indicar técnicas (como el drenaje de neumotórax) o modificar diagnósticos.

La escasa literatura sobre el uso de la EC en transporte se centra en pacientes neonatales⁵, siendo solo un tercio de los pacientes explorados en nuestro estudio, poniendo así de manifiesto la importancia también en el paciente pediátrico.

La EC en transporte no está exenta de limitaciones. La más importante es la formación necesaria para evitar errores en la interpretación de resultados. No obstante, la capacitación de personal no entrenado es posible en un tiempo razonable si se sigue una metodología adecuada⁶. Otra limitación es la necesidad de sopesar la relevancia de la información que se puede obtener con la demora del traslado que supone su uso. Al tratarse de un contexto muy diferente al de una unidad de críticos (menos personal y recursos, espacios más reducidos y gran impor-

Tabla 1 Principales características clínicas y demográficas de los pacientes y de los traslados

	Pacientes ecografiados n = 23	Pacientes no ecografiados n = 247	p
<i>Variables demográficas</i>			
Edad, mediana (rango)	85 días (4 horas-6 años)	66 días (1,5 horas-15 años)	0,80
Traslados a unidades neonatales, n (%)	8 (34,8)	62 (25,1)	0,31
Traslados a unidades pediátricas, n (%)	15 (65,2)	185 (74,9)	
<i>Diagnóstico clínico</i>			
Bronquiolitis, n (%)	5 (21,7)	89 (36,0)	0,16
Shock séptico, n (%)	4 (17,4)	1 (0,4)	< 0,001
Otros tipos de shock, n (%)	5 (21,7)	0 (0,0)	< 0,001
Distrés respiratorio neonatal, n (%)	3 (13,0)	7 (2,8)	0,013
Otros, n (%)	6 (26,1)	150 (60,7)	0,001
<i>Variables del traslado</i>			
Tiempo de estabilización en minutos, mediana (rango)	39 (21-129)	45 (6-221)	0,72

Tiempo de estabilización: tiempo entre llegada y salida del hospital emisor.

Tabla 2 Principales resultados de las ecografías realizadas (n = 26)

Compromiso detectado	N (%)	Indicación	N (%)	Hallazgos	N (%)	Implicación terapéutica
Respiratorio	14 (53,8)	Sospecha neumotórax	6 (23,1)	Confirmación neumotórax	3 (11,5)	Se decide drenar
				Ausencia de neumotórax	3 (11,5)	Se optimizan parámetros ventilatorios
		Estudio parénquima pulmonar	4 (15,4)	Cambio del diagnóstico	2 (7,7)	Se diagnostica un EMH y un TTRN
		Control tras drenaje de neumotórax	2 (7,7)	Confirmación diagnóstica	2 (7,7)	No se modifica el diagnóstico
Cardiológico	10 (38,5)	Sospecha derrame pleural	2 (7,7)	Neumotórax correctamente drenado	2 (7,7)	Se evita la realización de una radiografía de tórax
				Confirmación derrame pleural	2 (7,7)	No se modifica el manejo
		Evaluación de la volemia	4 (15,4)	Signos de hipovolemia	2 (7,7)	Se administra carga de volumen
				Ausencia de signos de hipovolemia	2 (7,7)	No se administra carga de volumen
Evaluación de la función cardíaca	6 (23,1)	Disfunción sistólica	1 (3,8)	Se inicia fármaco vasoactivo		
		Diagnóstico de CIV	1 (3,8)	No se modifica el manejo		
Neurológico	2 (7,7)	Sospecha lesión intracraneal	2 (7,7)	Buena función cardíaca	4 (15,4)	No se modifica el manejo
				Ausencia de lesión intracraneal (ETF)	2 (7,7)	No se modifica el manejo

CIV: comunicación interventricular; EMH: enfermedad de la membrana hialina; ETF: ecografía transfontanelar; TTRN: taquipnea transitoria del recién nacido.

tancia de los tiempos invertidos), la EC debe reservarse para aquellos casos donde, ante sospechas concretas, el resultado comporte un cambio de actitud, como puede ocurrir en ciertas situaciones clínicas como el shock, donde de manera significativa solo un paciente no fue sometido a estudio.

Como principales limitaciones del estudio destacamos el pequeño tamaño muestral que obliga a interpretar los resultados con cautela. El bajo porcentaje de pacientes a los que se realizó una EC pudo deberse a que el periodo de estudio comprendió la epidemia de bronquiolitis. Estos no suelen ser tributarios de su uso en transporte, salvo por necesidad de un diagnóstico diferencial o descartar complicaciones (neumotórax). Otra limitación ha sido la imposibilidad para corroborar si las modificaciones terapéuticas o diagnósticas realizadas han supuesto un beneficio real en términos de estancia hospitalaria, mortalidad o disminución del *score* de gravedad al ingreso.

En conclusión, estos resultados muestran que un porcentaje significativo de pacientes seleccionados se pueden beneficiar del uso de la ecografía en el transporte interhospitalario sin prolongar los tiempos de estabilización. Se debe individualizar su indicación con el fin de evitar demoras en el traslado. Los pacientes con compromiso respiratorio o hemodinámico fueron los más beneficiados. Es

necesario mantener el registro de esta actividad para confirmar y consolidar estos resultados.

Bibliografía

1. Le Coz J, Orlandini S, Titomanlio L, Rinaldi VE. Point of care ultrasonography in the pediatric emergency department. *Ital J Pediatr.* 2018;44:87.
2. González Cortés R, Renter Valdovinos L, Coca Pérez A, Vázquez Martínez JL. Point-of-care ultrasound in Spanish paediatric intensive care units. *An Pediatr (Barc).* 2017;86:344-9.
3. Browning Carmo K, Lutz T, Berry A, Kluckow M, Evans N. Feasibility and utility of portable ultrasound during retrieval of sick term and late preterm infants. *Acta Paediatr.* 2016;105:e549-54.
4. El-Nawawy AA, Abdelmohsen AM, Hassouna HM. Role of echocardiography in reducing shock reversal time in pediatric septic shock: A randomized controlled trial. *J Pediatr (Rio J).* 2018;94:31-9.
5. Browning Carmo K, Lutz T, Greenhalgh M, Berry A, Kluckow M, Evans N. Feasibility and utility of portable ultrasound during retrieval of sick preterm infants. *Acta Paediatr.* 2017;106:1296-301.
6. Stritzke A, Soraisham A, Murthy P, Kowal D, Paul R, Kamaluddeen M, et al. Neonatal transport clinician performed ultrasound evaluation of cardiac function. *Air Med J.* 2019;38:338-42.

Lluís Subirana Campos^{a,*}, Luis Renter Valdovinos^b,
Olga Oller Fradera^a, Lledó Garcés Montolio^a
y Julia Gómez Rodríguez^a

^a Unidad de Transporte SEM Pediátrico y Neonatal (SEMPVH), Hospital Vall d'Hebron, Barcelona, España

^b Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos, Corporació Sanitària Parc Taulí, Sabadell, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: lsubirana@vhebron.net
(L. Subirana Campos).

<https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2020.08.001>
1695-4033/ © 2020 Publicado por Elsevier España, S.L.U. en
nombre de Asociación Española de Pediatría. Este es un artículo
Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Síndrome de Sjögren-Larsson en España; descripción de 3 nuevos casos



Sjögren-Larsson syndrome in Spain: Description of three new cases

Sra. Editora:

El síndrome de Sjögren-Larsson (OMIM #270200) es un trastorno neurocutáneo caracterizado por ictiosis congénita, discapacidad intelectual y espasticidad¹. Está causado por mutaciones en el gen *ALDH3A2*, codificante para la enzima aldehído graso deshidrogenasa, implicada en la oxidación de alcoholes en ácidos grasos^{2,3}.

Se describe la variabilidad clínica y genética de 3 casos diagnosticados en nuestro servicio.

El caso 1 es la primera hija de una pareja no consanguínea y sin antecedentes a destacar. El parto se produce a las 36 semanas de gestación, objetivándose una leve eritrodermia que evoluciona a una ictiosis vulgar (según la descripción de la biopsia cutánea) (fig. 1).

Es remitida a Neuropediatría a los 17 meses por hipotonía axial severa, con sedestación inestable e ictiosis. Los estudios metabólicos, neurofisiológicos y de neuroimagen hechos hasta entonces fueron normales.

Aunque no presentaba otros signos de ictiosis síndromica⁴, se realizó un estudio de hibridación genómica comparada, donde se detectó una delección de 159,6 kb en la región 17p11.2, hg19 (chr17:19424245-19583843), que incluía el gen *ALDH3A2*. La secuenciación de la otra copia del gen mostró una mutación con desplazamiento de la pauta de lectura en el exón 1 (c.86_96del, p.Ala29Aspfs*21), que da lugar a una proteína truncada.

El estudio de segregación familiar confirmó que ambas alteraciones son heredadas (una de cada progenitor).



Figura 1 Ictiosis leve a los 5 años de edad, en el caso 1.

La resonancia magnética cerebral a los 2 años mostró alteración en la mielinización (fig. 2). Actualmente, a los 6 años, presenta discapacidad intelectual leve e hipotonía axial con espasticidad de miembros inferiores, que imposibilita el desplazamiento autónomo.

Ha tenido 5 convulsiones febriles típicas, sin precisar tratamiento antiepiléptico. No presenta alteraciones oftalmológicas en la actualidad.

Los casos 2 y 3 son hermanas en una familia sin consanguinidad referida. Al nacimiento a las 34 y 36 semanas de gestación, respectivamente, ambas presentaron ictiosis moderada, descrita como lamelar. Fueron capaces de mantener sedestación sobre los 9 meses y deambulación autónoma entre los 4 y 6 años. La paciente 2 aún mantiene deambulación autónoma a los 22 años. Ambas desarrollaron signos de espasticidad durante los 2 primeros años de edad, y tras la obtención de neuroimagen con alteración de la mielinización, se sospechó el diagnóstico.

Ambas presentaron convulsiones febriles de características típicas, y asocian retraso del lenguaje y discapacidad intelectual leve.

A los 14 y 16 años, respectivamente, se diagnosticaron inclusiones en el fondo de ojo.

El diagnóstico se realizó mediante actividad enzimática en fibroblastos y estudio molecular del gen *ALDH3A2*. Ambas pacientes presentan la variante ya descrita c.471+1delG (NM_000382.2) en homocigosis.

El estudio de segregación familiar confirmó que ambos progenitores son portadores de la mutación.

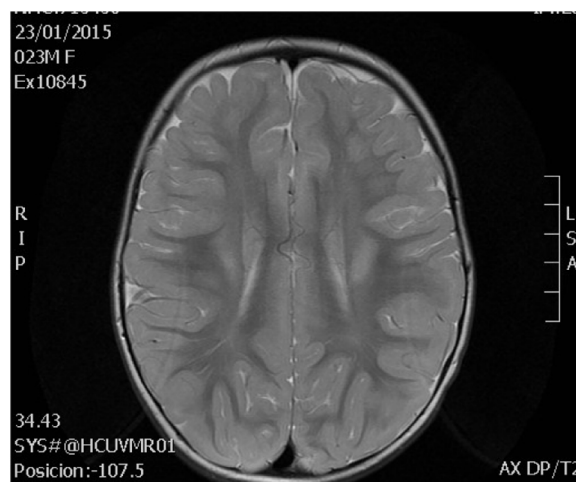


Figura 2 Alteración de sustancia blanca a los 2 años de edad, en el caso 1.