

**PACIENTE
4 AÑOS**

DESNUTRICIÓN

HIPONATREMIA

Servicio de Pediatría

S. Montero, P. Alcalá, O. Gómez

Colaboración: Servicio Neurocirugía, V. Fernández

Los padres autorizan la utilización de imágenes y datos de la paciente para esta presentación

Enfermedad Actual



Solicitud de traslado

Niña de 4 años y 4 meses con deshidratación hiponatrémica,
[Na]_p 115 mEq/L y desnutrición grave



GENERALITAT
VALENCIANA



Hospital General
Universitari d'Alacant

Anamnesis



Natural de Ucrania, se encuentran en España de vacaciones
Consultan en centro sanitario por vómitos y decaimiento desde hace 48 horas

En los últimos 10 meses:

- Pérdida de peso 16%: ingesta selectiva, inapetente, no vómitos, deposiciones normales
- Decaimiento progresivo
- Situación estable hasta el viaje

Antecedentes personales y familiares: sin relevancia clínica



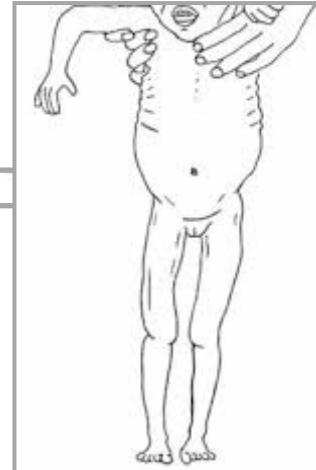
Múltiples consultas en su país de origen
- Complejos vitamínicos y restricción dietética que los padres han dejado de seguir



Exploración Física

Hospital General
Dr. Ferrer i Llorens d'Alacant

Afectación estado general, palidez mucocutánea.
pese a lo cual se encuentra activa.



Peso y talla <<< p3
Caquexia: escaso panículo adiposo y masa muscular
Sequedad de mucosas y signo pliegue +



VALENCIANA



Hospital General

Estrabismo divergente ojo izquierdo, intermitente



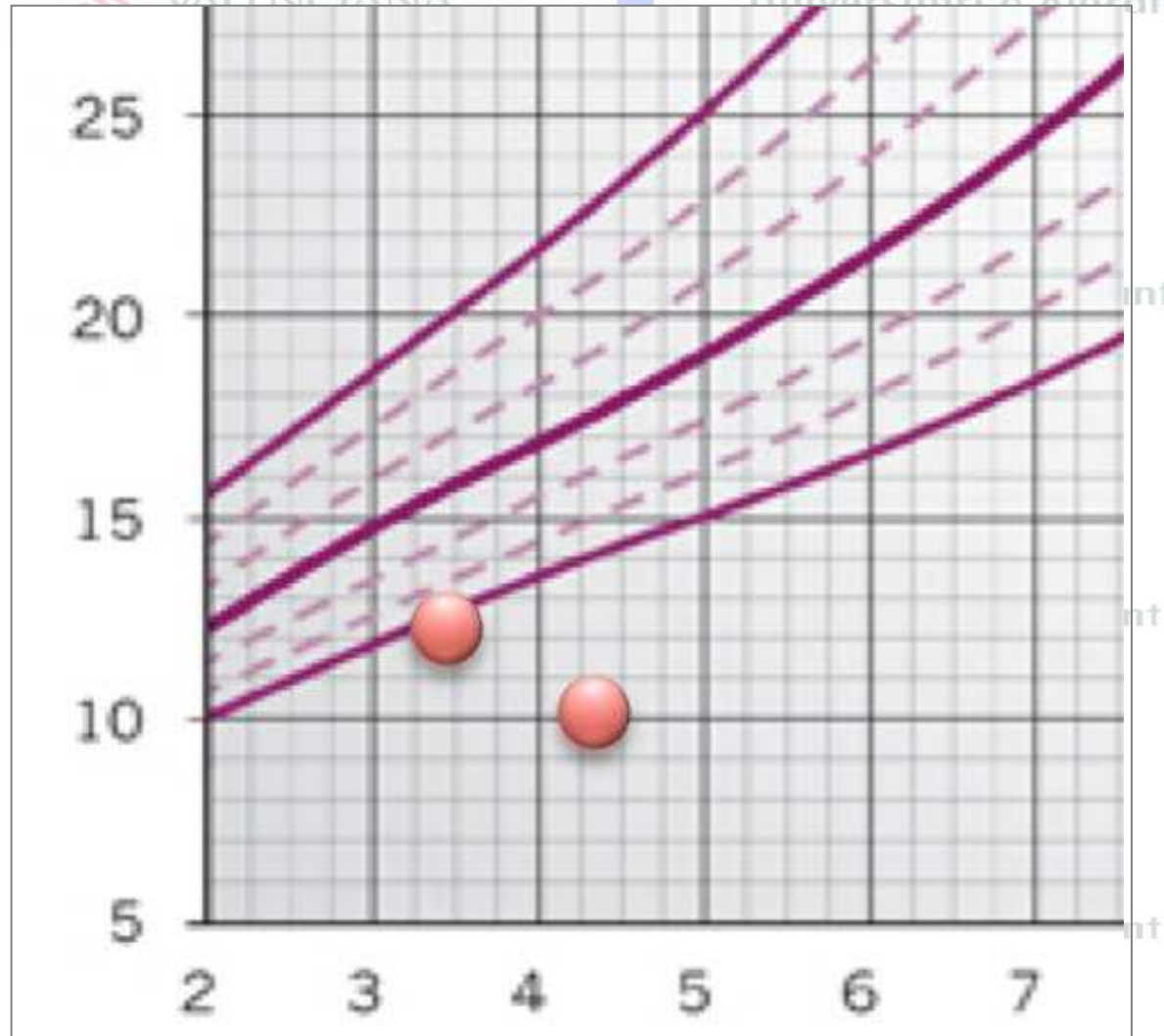
GENERALITAT



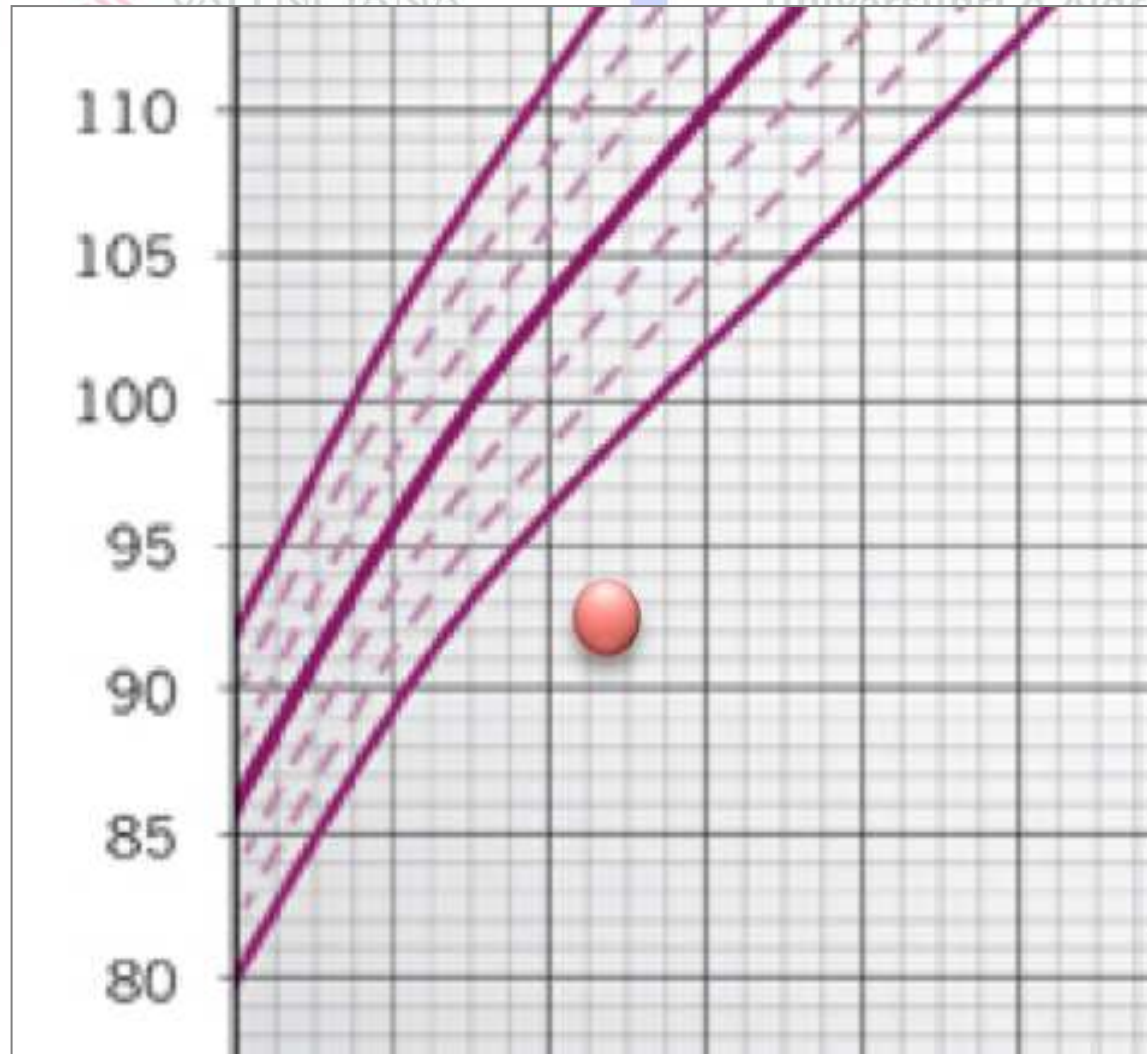
Hospital General

Resto de exploración sin hallazgos significativos

Peso (kg)



Talla (cm)



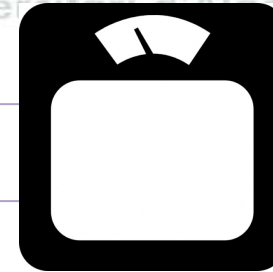
Edad (años)

Diagnóstico diferencial por problemas principales

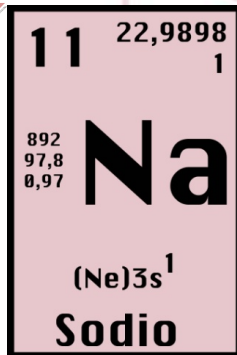


Hospital General
Universitari d'Alacant

Desnutrición



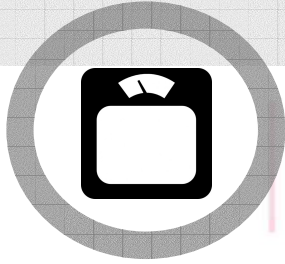
Hospital General
Universitari d'Alacant



Hiponatremia



Hospital General
Universitari d'Alacant



GENERALITAT
VALENCIANA

Desnutrición

Hospital General
Universitari d'Alacant

Ingesta
disminuida

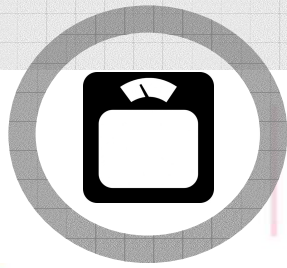
- Disfagia, disfunción oromotora
- Problemas de comportamiento, psicosociales
- Anorexia
- Restricción dietética voluntaria, pobreza alimentaria

Aumento de
necesidades

- Incremento de la tasa metabólica
- Inflamación sistémica
- Actividad aumentada

Aumento de
pérdidas

- Alergias, intolerancias, celiacía
- Esofagitis, colitis, intestino corto
- Pancreatitis, fibrosis quística
- Diabetes mellitus, enfermedad renal crónica



Pruebas complementarias



Anemia normocítica normocrómica
Sangre periférica: no hemopatía maligna
Coagulopatía corregida con vitamina K

Prealbúmina normal+ albúmina disminución leve

Vitaminas: normales

Anticuerpos antitransglutaminasa negativos



Sangre oculta: negativo

Coprocultivo: negativo

Grasa en heces: negativo

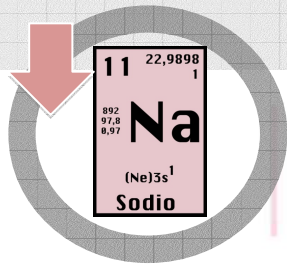
Calprotectina y elastasa: normales

Ionotest: normal





Tuberculina: ausencia induración



Ecografía abdominal normal



Hiponatremia/hipernatriuria

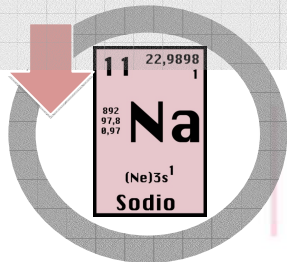
		
Na^+ 120 - 130 ↓	mmol/L	Na^+ 140 - 240 ↑
Osm 240 ↓	mOsm/L	Osm 350 ↑
		Densidad 1010 Poliuria 4-7 mL/kg/h ↑

Hiponatremia hipoosmolar

Natriuria elevada



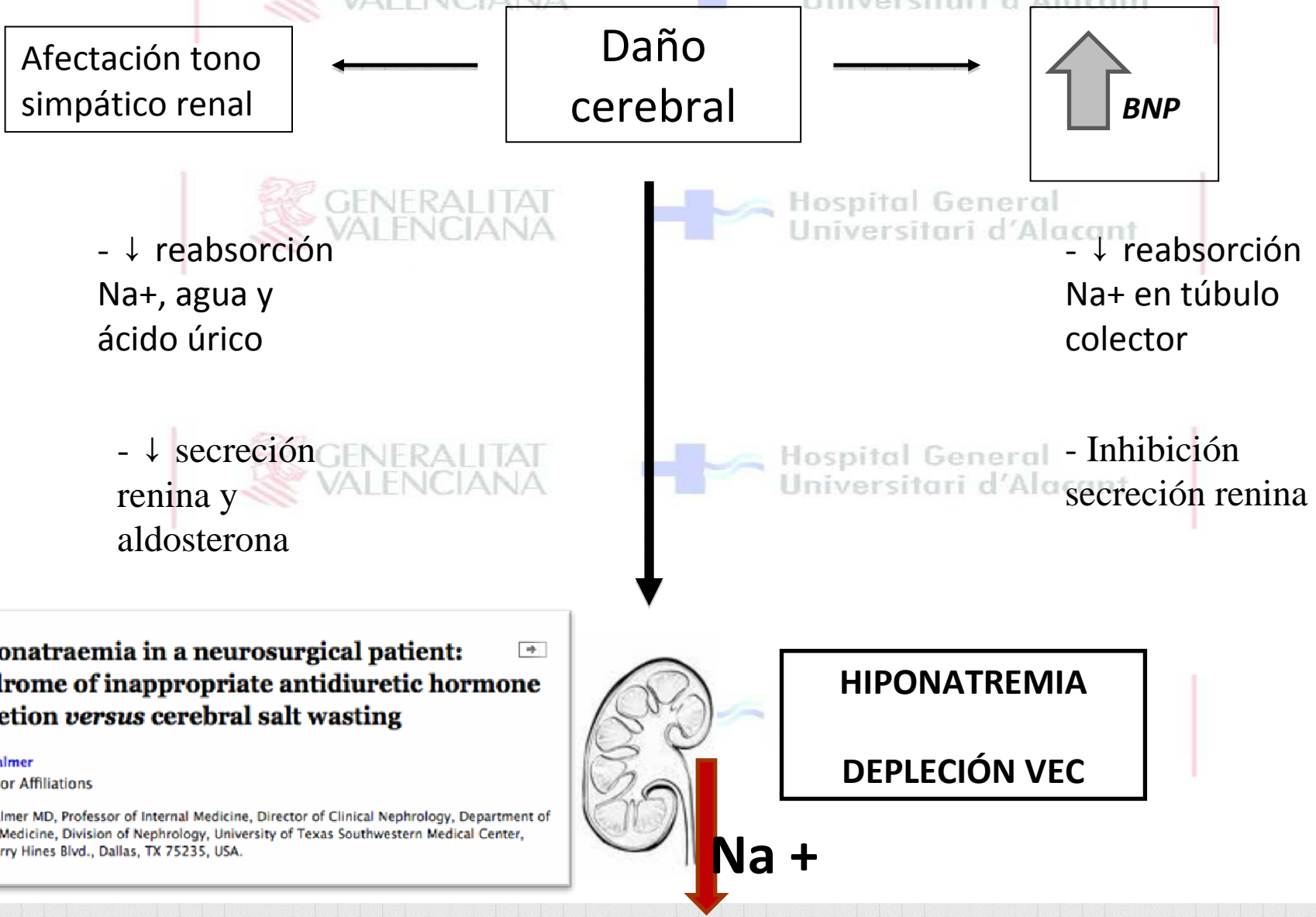
Signos clínicos deshidratación



Diagnóstico diferencial

	Diabetes insípida	SIADH	Sde. Pierde Sal
Hipovolemia/deshidratación	Sí	No	Sí
Osmolaridad plasma	> 300	< 270	< 270
Osmolaridad orina	< 300	> 500	> 300
Densidad orina	< 1005	> 1020	> 1010
Diuresis (mL/kg/h)	> 4	< 1	> 3
[Na] _p	> 150	< 130	< 130
[Na] _u	< 40	> 60	> 120

Síndrome pierde-sal cerebral (SPSC)



Hyponatraemia in a neurosurgical patient: syndrome of inappropriate antidiuretic hormone secretion versus cerebral salt wasting

Biff F. Palmer
+ Author Affiliations

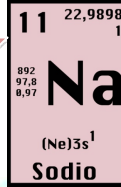
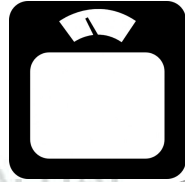
Biff F. Palmer MD, Professor of Internal Medicine, Director of Clinical Nephrology, Department of Internal Medicine, Division of Nephrology, University of Texas Southwestern Medical Center, 5323 Harry Hines Blvd., Dallas, TX 75235, USA.



GENERALITAT
VALENCIANA



Hospital General
Universitari d'Alacant



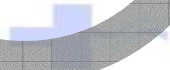
GENERALITAT
VALENCIANA



Hospital General
Universitari d'Alacant



GENERALITAT
VALENCIANA



Hospital General
Universitari d'Alacant



GENERALITAT
VALENCIANA



SINDROME DIENCEFÁLICO

SINDROME DIENCEFÁLICO

Síndrome diencefálico: una causa poco común de malnutrición

J.M. Moreno Villares^a, F. Fernández Carrión^a, M^aE. Gallego Fernández^a,
A. Muñoz González^b, J. Manzanares López-Manzanares^a y M. Rodrigo Alfageme^a

Departamentos de ^aPediatría y ^bRadiología. Sección de Neurorradiología. Hospital 12 de Octubre.

(*An Esp Pediatr* 2002; 56: 466-471)

Alteración infrecuente propia de la infancia

Cursa con:

- Malnutrición grave
- Pocos o ningún síntoma neurológico

Se asocia a LOE cerebrales

La sospecha clínica es la clave

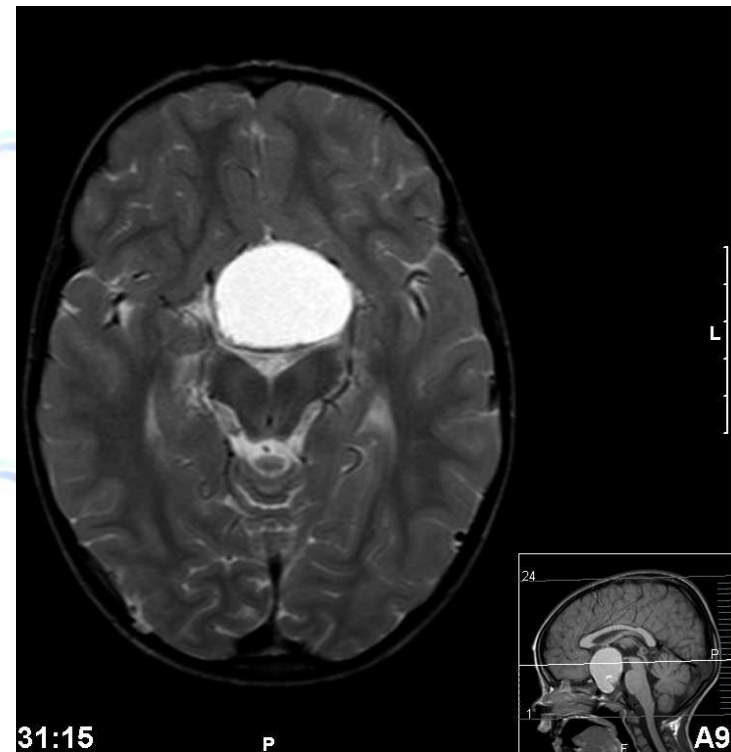
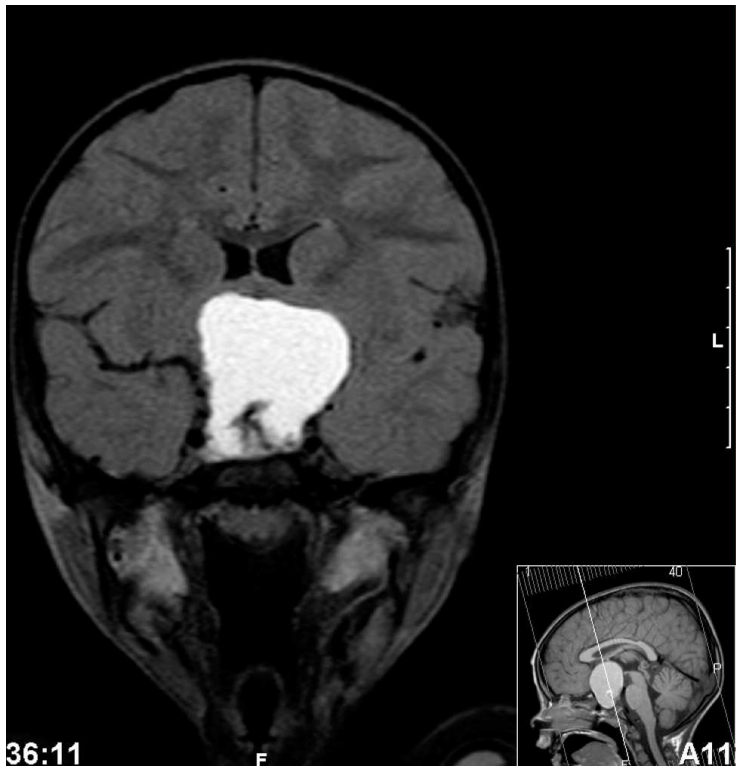
Nuestra experiencia...

Localización	Número de casos
Supratentorial hemisférico	18
Cerebro medio	45
Infratentorial	64
	Total: 127



Síndrome diencefálico	3 casos
-----------------------	---------

- | |
|--|
| 1. Caso clínico actual |
| 2. Glioma de quiasma |
| 3. Glioma de quiasma (neurofibromatosis) |



“Lesión heterogénea que parece de naturaleza quística, intraselar y supraselar, de aproximadamente 42 mm de diámetro mayor con imágenes sugestivas de hemosiderina en la pared de la misma y con lesión focal en la porción inferior de la misma. Sugestivo de craneofaringioma.”

Circunstancias sociofamiliares

No cobertura económica por el seguro de viaje

- Rechazo inicial de intervención quirúrgica

Intención inicial

Estabilización clínica
Continuar estudio/tratamiento en país de origen



GENERALITAT
VALENCIANA

Tratamiento I

Hospital General
Universitari d'Alacant

Reposición y mantenimiento de $[Na^+]_p$

Corrección deshidratación

Soporte nutricional

Tratamiento con mineralcorticoide

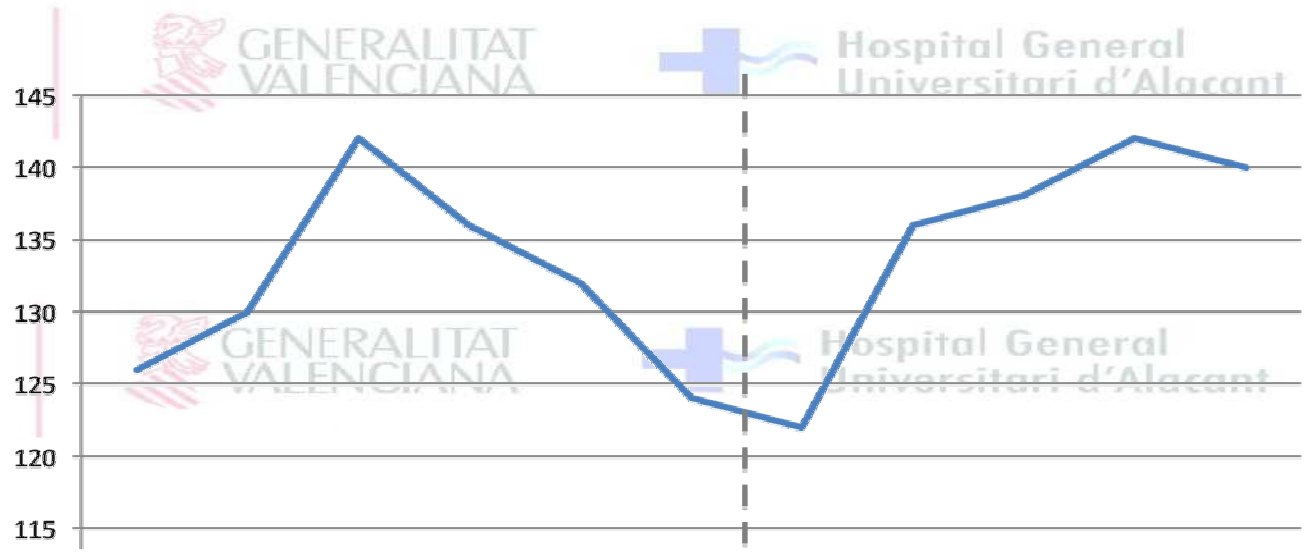
Pediatrics

December 2006, VOLUME 118 / ISSUE 6

Fludrocortisone Therapy in Cerebral Salt Wasting

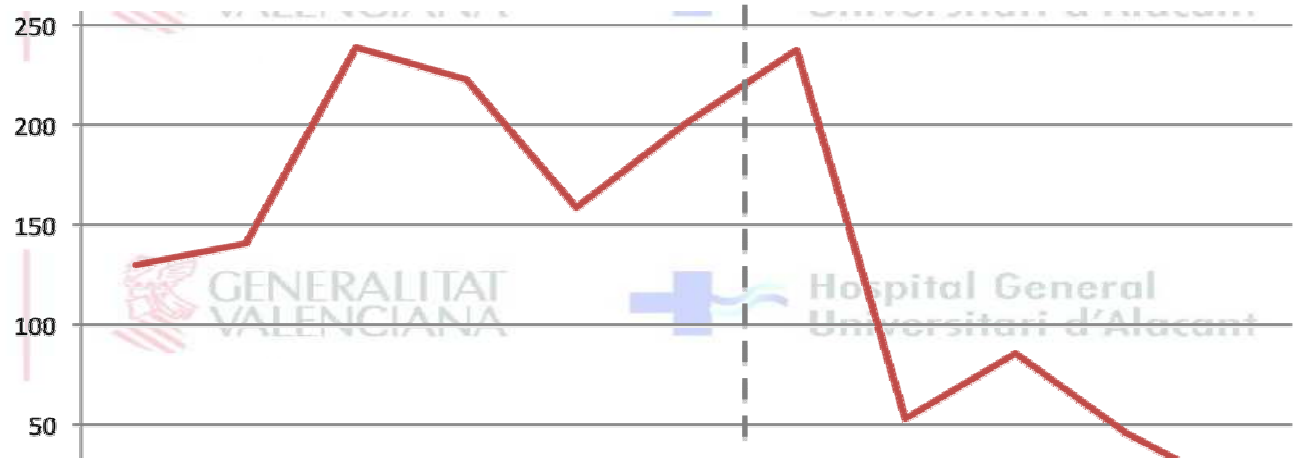
Craig E. Taplin, Christopher T. Cowell, Martin Silink, Geoffrey R. Ambler

[Na]_p



HIDROCORTISONA

[Na]_o



Circunstancias sociofamiliares

Complejidad del manejo clínico



Empeoramiento conflicto civil durante su estancia hospitalaria

Hospital General Universitari d'Alacant

Se decide realización de acto quirúrgico en HGUA





Sección de Neurocirugía Pediátrica



Niña con caquexia y alteraciones metabólicas.



Lesión quística supraselar.



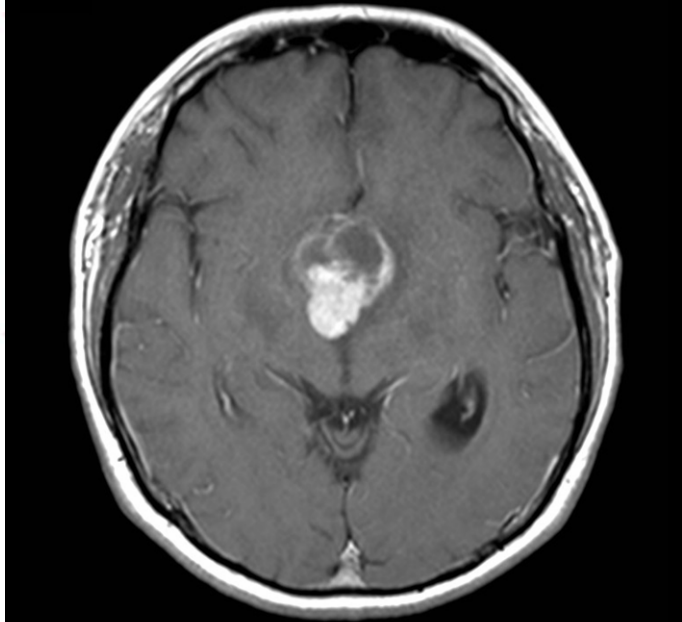
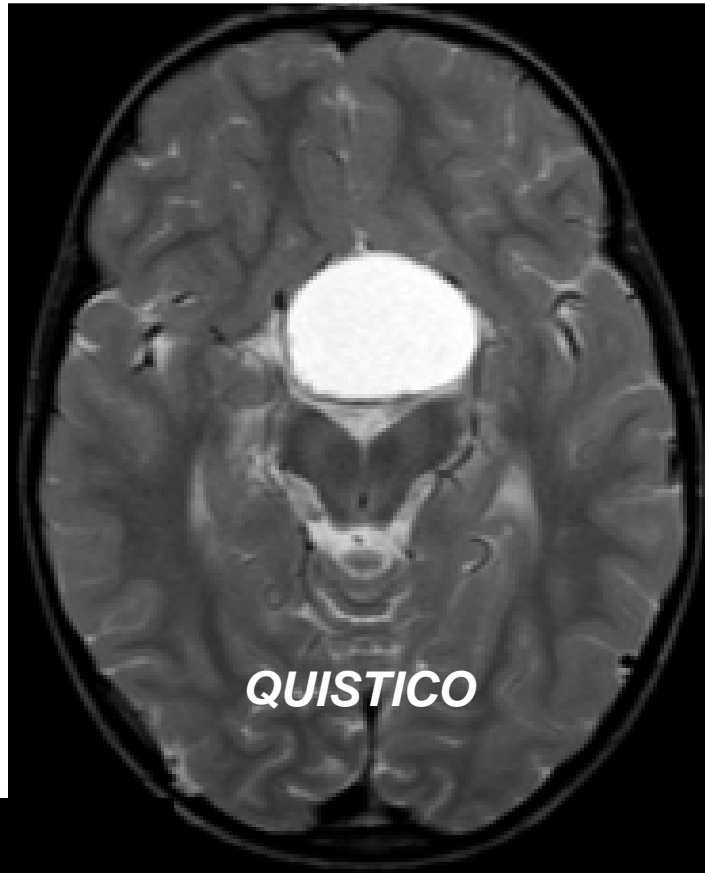
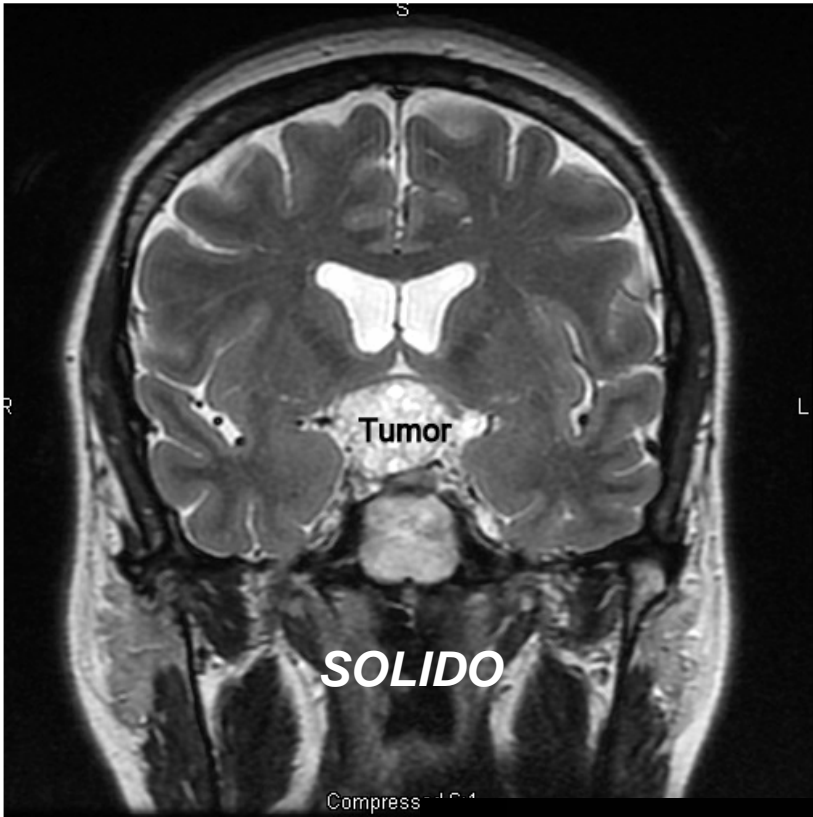
Lesión quística supraselar.



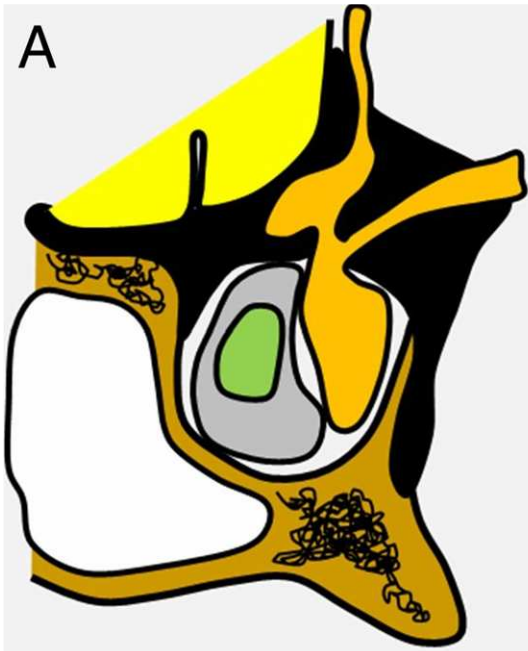
CRANIOFARINGIOMA QUISTICO PREQUIASMÁTICO

CRANIOFARINGIOMA

- Tumor benigno con origen en el infundíbulo con crecimiento supra-, para- o intraselar o también intraventricular (III ventrículo).
- 30-40% de los craneofaringiomas se diagnostican en niños (Adamantimomatosos)
- 5-10 % tumores cerebrales pediátricos.
- Quísticos, sólidos ó solido-quísticos.



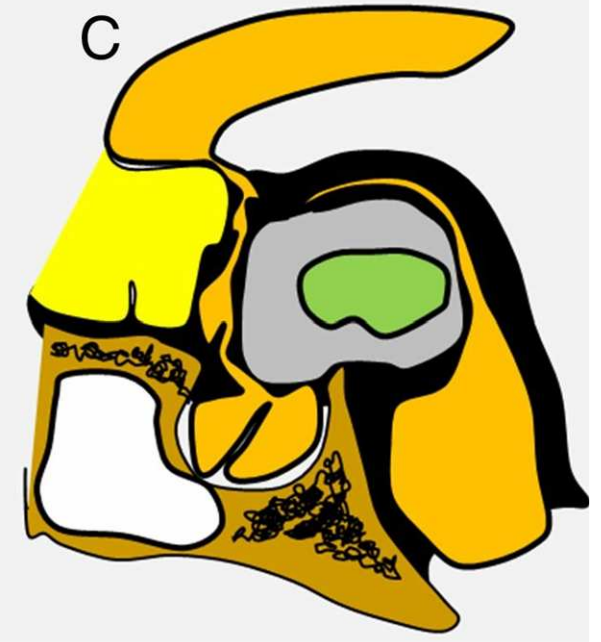
Hospital General
Universitari d'Alacant



Craneofaringioma intraselar



Craneofaringioma supraselar prequiasmático



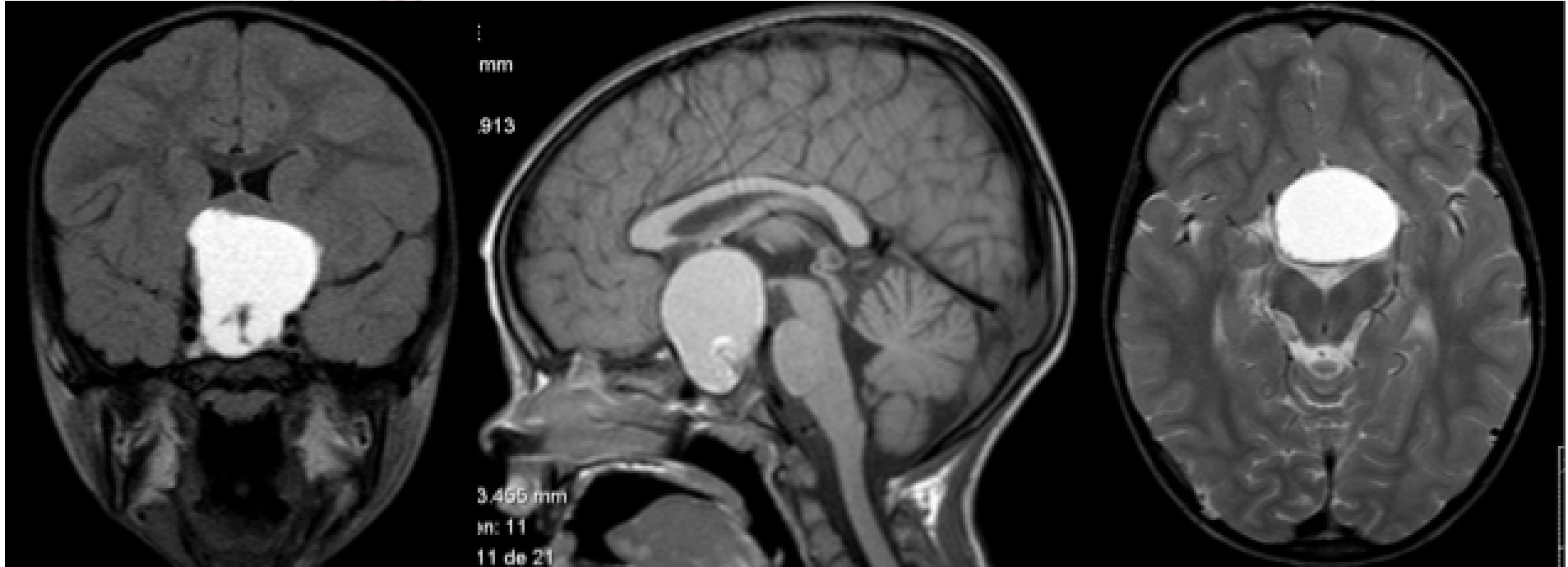
Craneofaringioma supraselar retroquiasmático



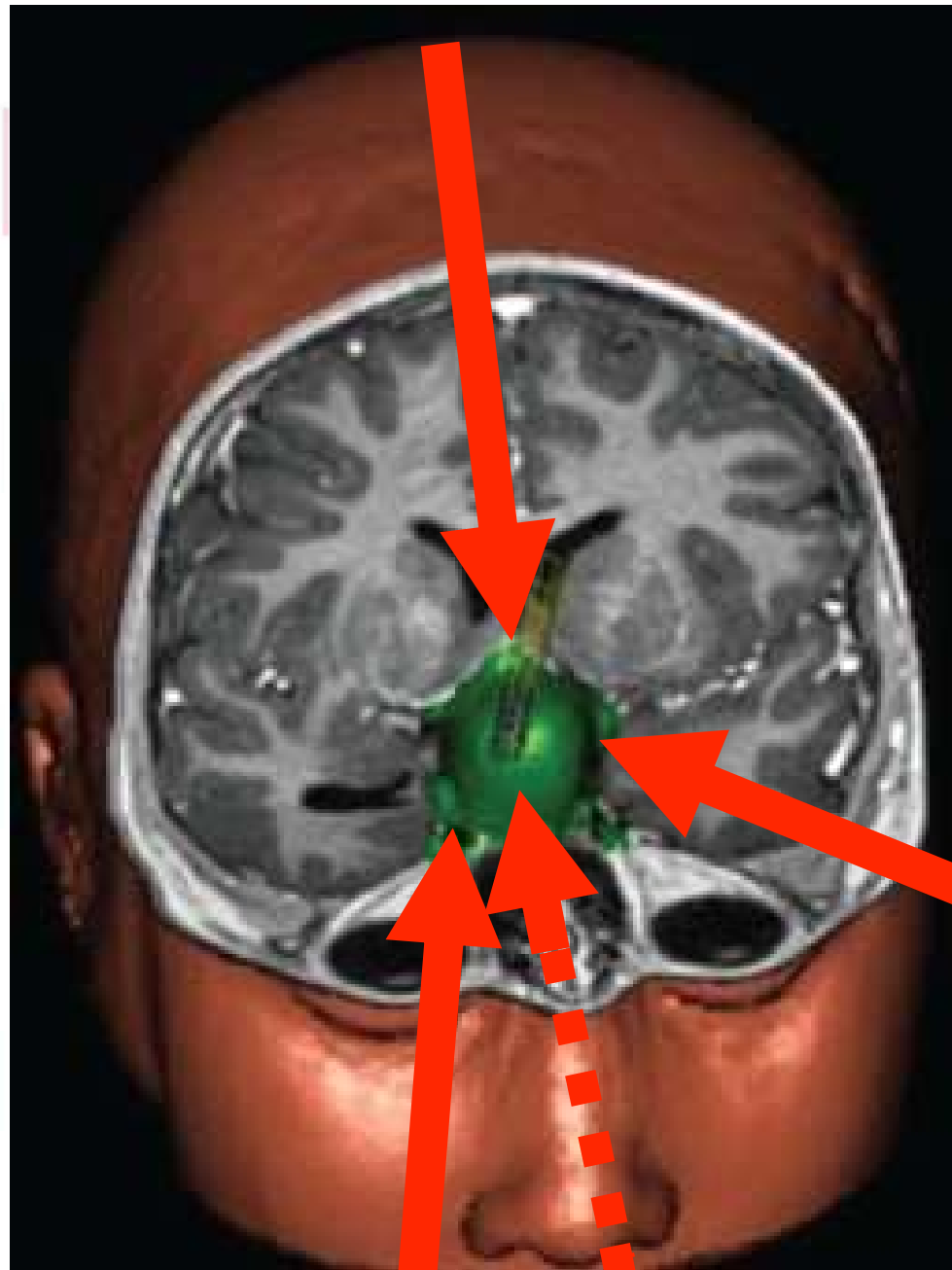
CRANIOFARINGIOMA

Sintomatología

- Cefalea.
- Hidrocefalia
- Alteraciones visuales
- Alteraciones eje hipotálamo-hipofisario



CRANIOFARINGIOMA QUISTICO PREQUIASMÁTICO



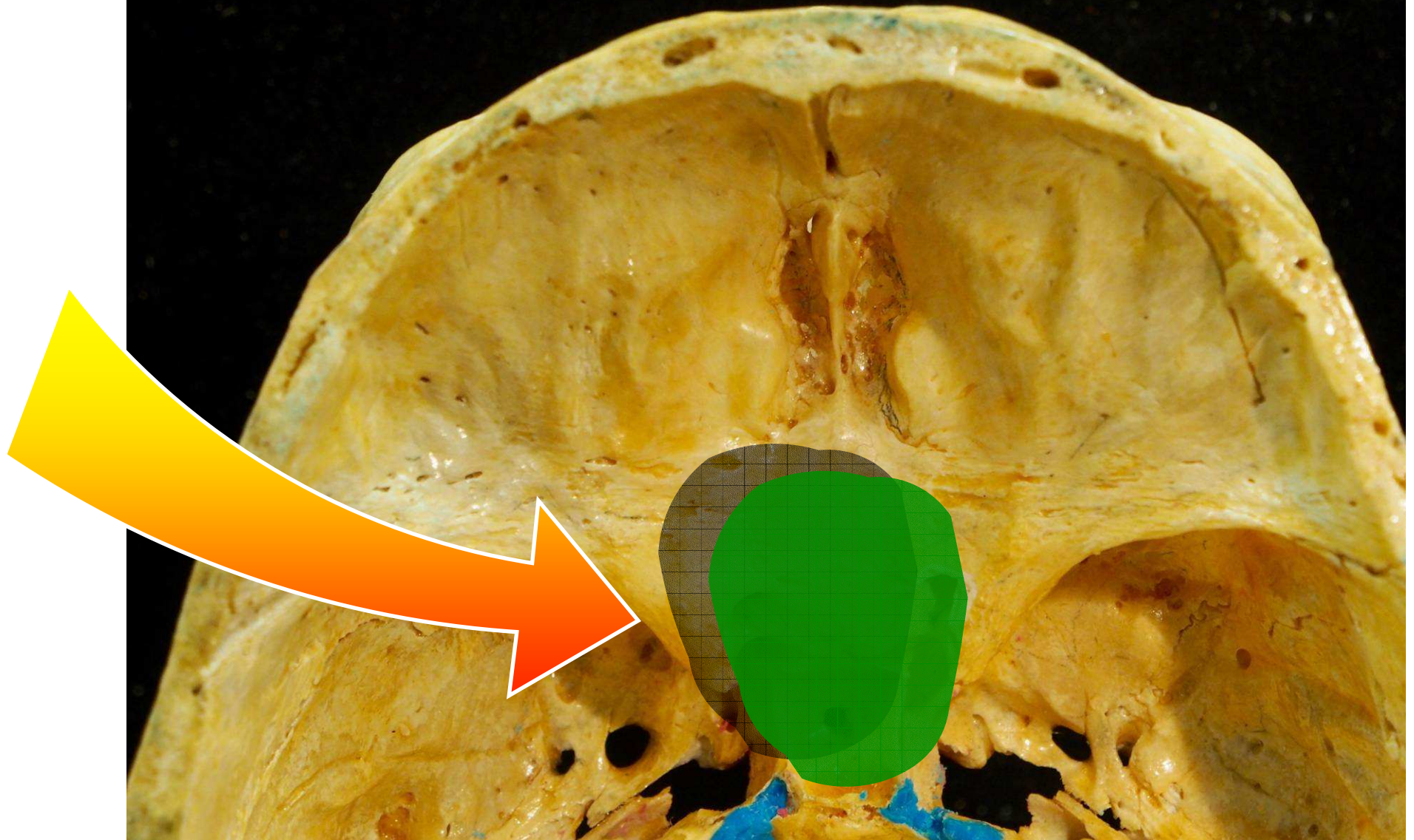
**Interhemisférico
transcalloso**

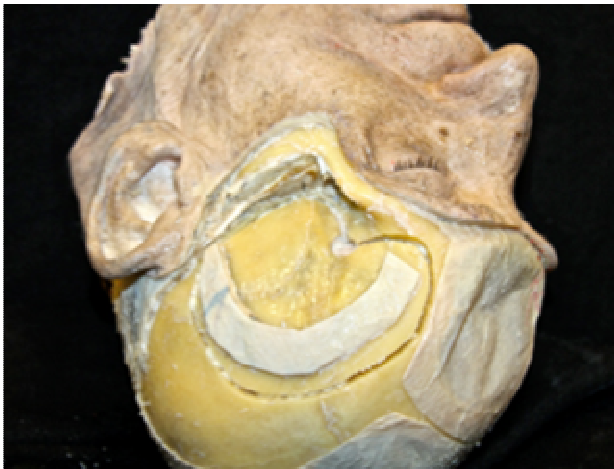
**Fronto-temporal
Pterional**

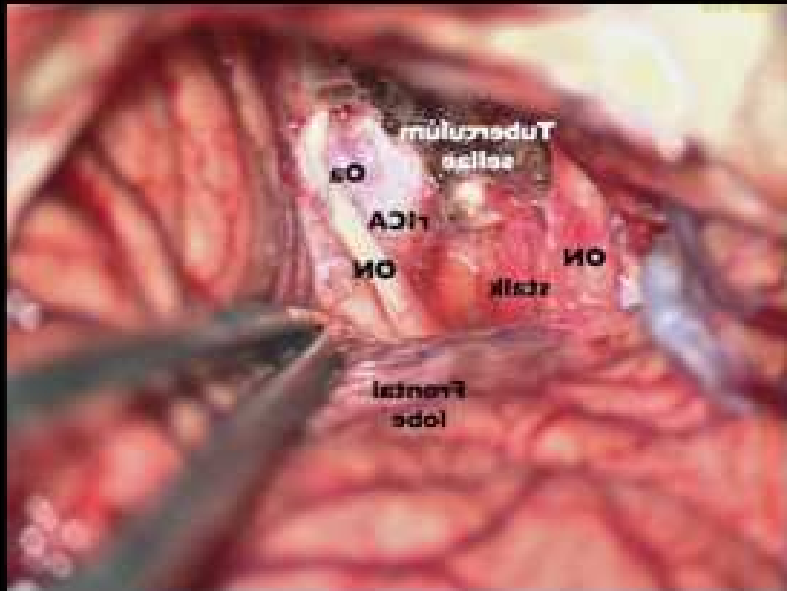
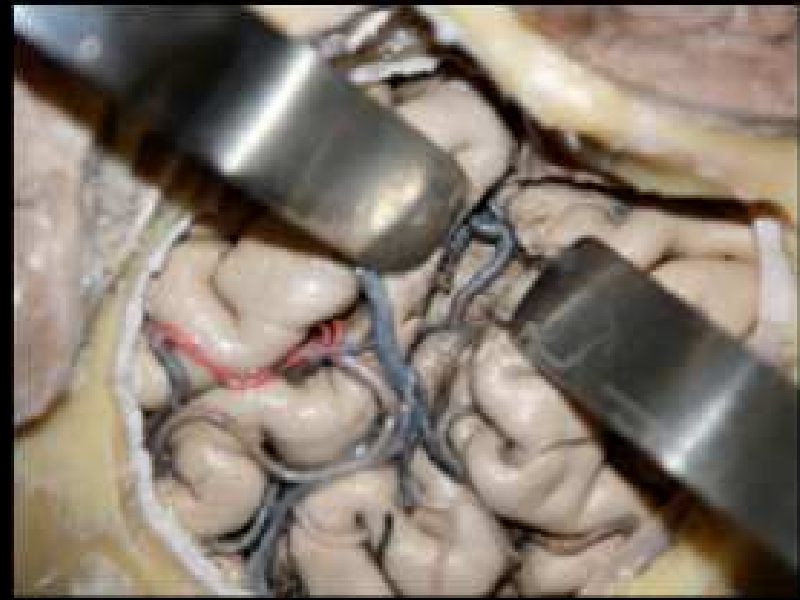
**Transecfenoidal
Endoscópico**

Subfrontal

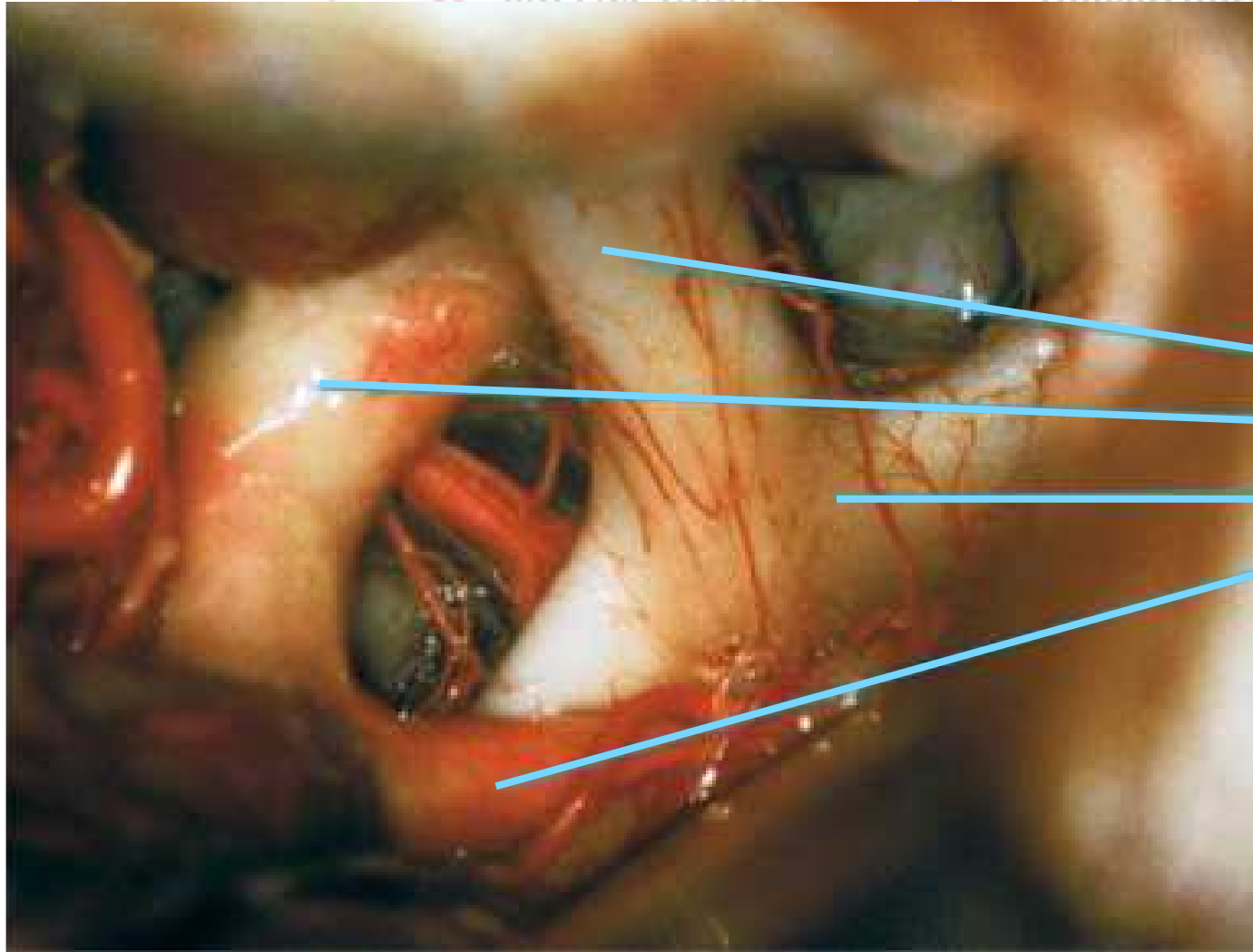
IONAL APPROACH







PTERIONAL APPROACH



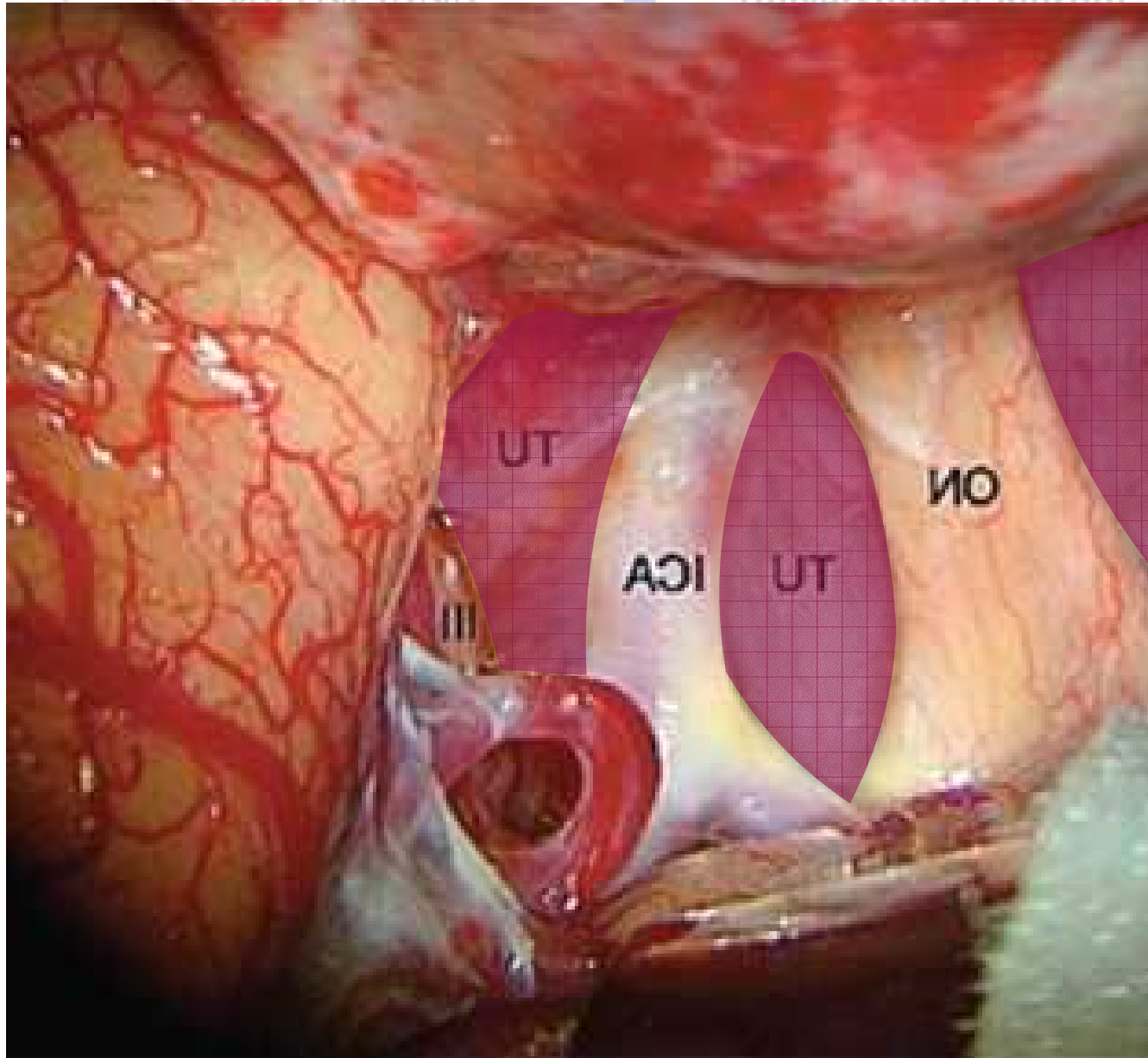
N.óptico izdo

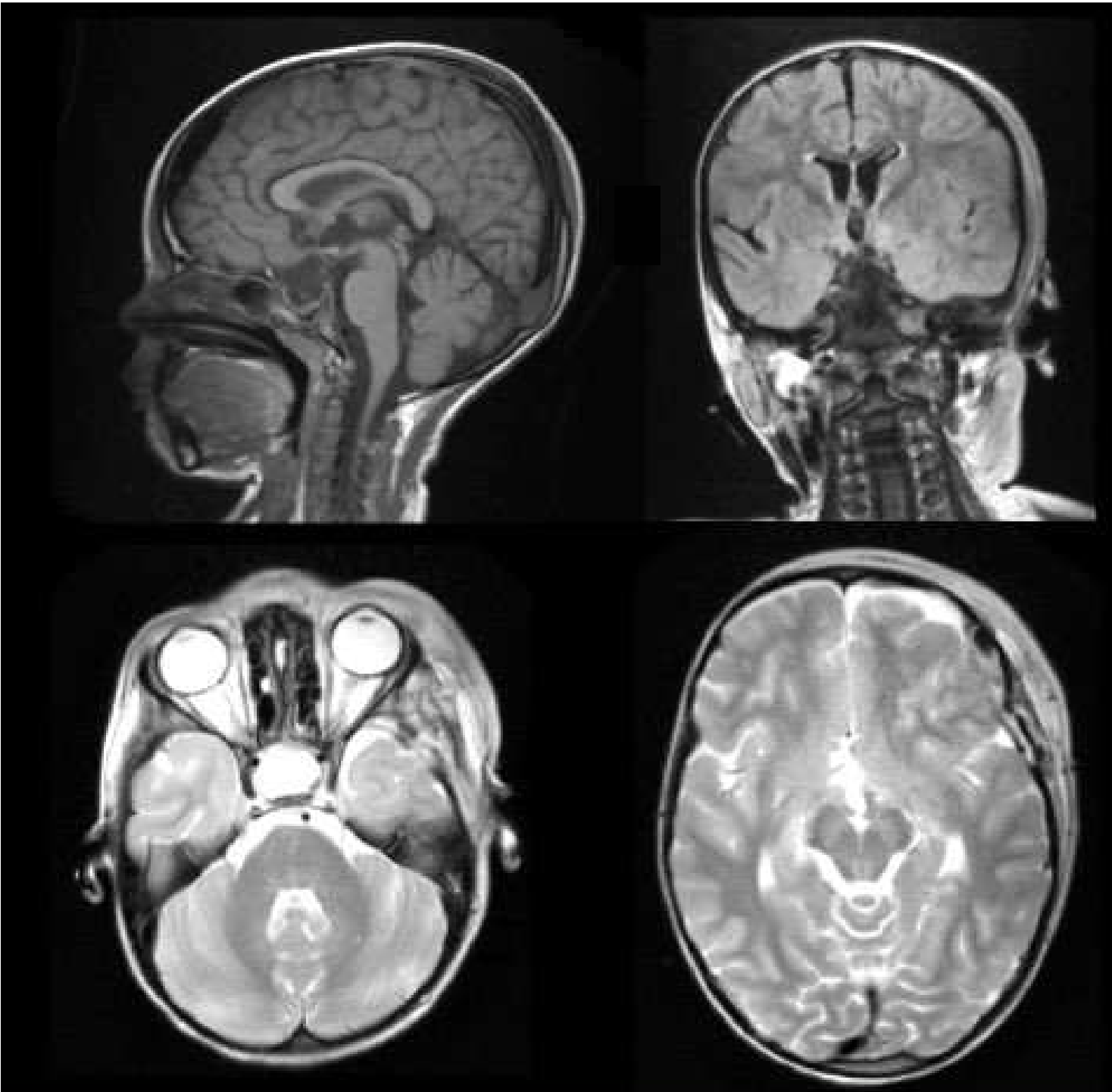
Art. Carótida Int.

Quiasma

Art. Cerebral Ant.

PTERIONAL APPROACH





Evolución postquirúrgica

Respuesta trifásica de liberación de hormona antidiurética

1º Poliuria+Hipernatremia

2º Hiponatremia + ↓diuresis

3º Poliuria+Hipernatremia

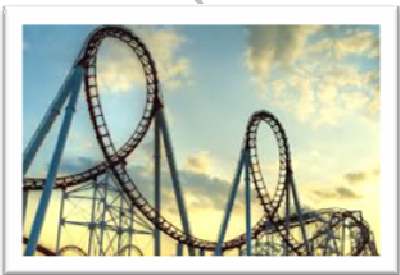
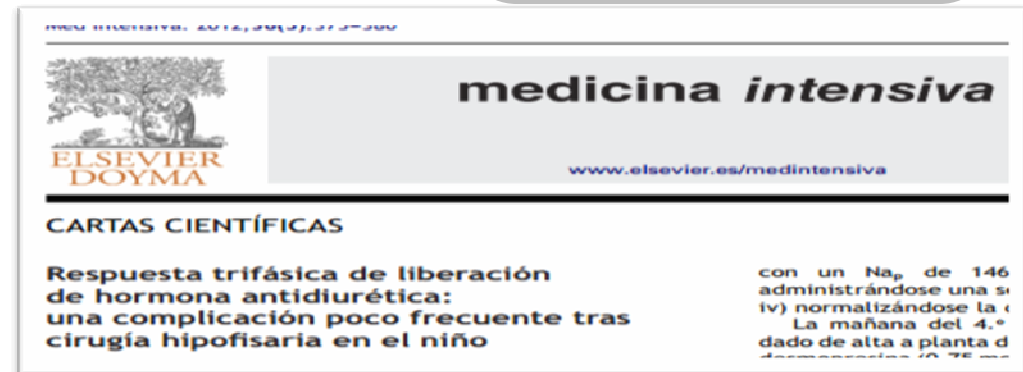
GENERALITAT
VALENCIANA

FISIOPATOLOGÍA

1º Lesión neuronas hipotalámicas productoras ADH: DIC

2º Resolución agresión inicial → descarga incontrolada ADH: SIADH

3º Degeneración neuronas hipotalámicas → déficit ADH: DIC permanente



Complicaciones postquirúrgicas

Hipopituitarismo

Diabetes insípida

Desmopresina sc

Hipotiroidismo
secundario

Levotiroxina

Insuficiencia
suprarrenal 2ª

Hidrocortisona

“Ante sospecha de insuficiencia del eje hipófiso-suprarrenal debe iniciarse el tratamiento con hidrocortisona, ya que tratar con hormona tiroidea a un paciente que tenga déficit de ACTH-cortisol no sustituido puede precipitar una crisis adrenal aguda”

Complicaciones postquirúrgicas

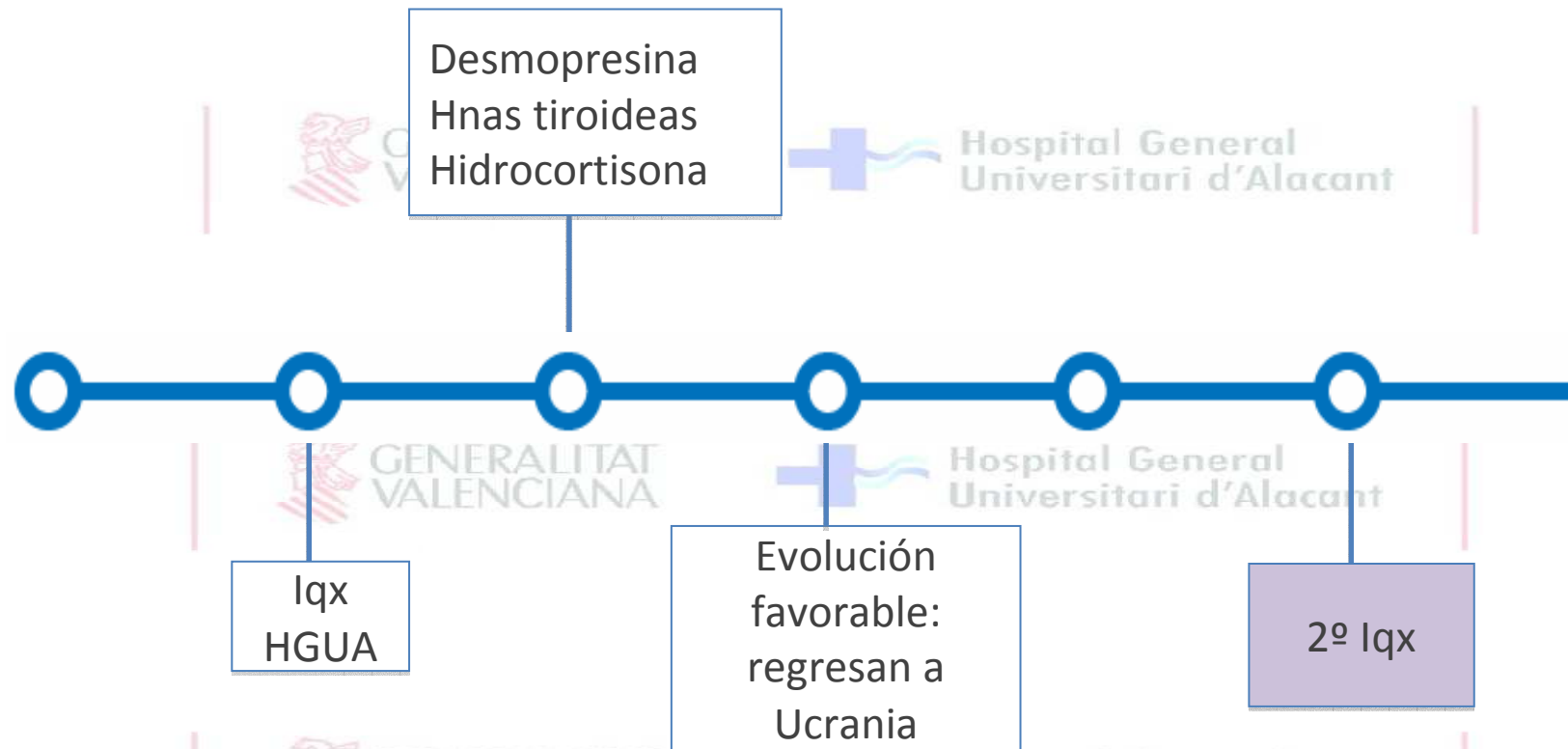
Oftalmológicas

Paresia
incompleta de III
par de ojo
izquierdo

Atrofia óptica
sectorial en OI

Exotropia de
15º en ojo
izquierdo

Evolución hasta la fecha



Asintomática
Sigue tratamiento sustitutivo
Recuperación nutricional



Conclusiones

1. Importancia del diagnóstico diferencial en la hiponatremia, para un adecuado manejo clínico de la misma
2. Considerar síndrome diencefálico como causa de desnutrición en Pediatría
3. Establecer secuencia en el manejo del panhipopituitarismo y riesgo de reacción trifásica de liberación de ADH tras cirugía
4. Complejidad incrementada por situación sociofamiliar

Trabajo en equipo

- Análisis Clínicos
- Microbiología
- Medicina Digestiva y Nutrición Infantil
- Endocrinología infantil
- Neurocirugía
- Farmacia
- Hematología
- Medicina Intensiva
- Oftalmología
- Radiología
- Anatomía Patológica
- Trabajo social
- Enfermería



Hospital General
Universitari d'Alacant



Hospital General
Universitari d'Alacant



Hospital General
Universitari d'Alacant



Hospital General
Universitari d'Alacant