

Emergencias endocrinas en pediatría: diagnóstico y manejo

Consuelo Aránguiz G^a, Oscar Trujillo I^a,
María Loreto Reyes G.

Diagnosis and management of endocrine emergencies in pediatrics

The study of endocrine emergencies in childhood is important due to their high mortality and residual morbidity, that can be reduced with an adequate diagnosis and/or therapy. In this article, we review hypoglycemia, adrenal crisis, hypocalcemia, hypercalcemia and thyroid storm in children, with focus on initial diagnostic approach and management (Rev Méd Chile 2005; 133: 1371-80).

(Key Words: Adrenal insufficiency; Hypercalcemia; Hypocalcemia; Hypoglycemia of infancy; Thyroid crisis)

Recibido el 17 de junio, 2004. Aceptado el 15 de abril, 2005.

Departamento de Pediatría, Unidad de Endocrinología, Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile.

^aInterno séptimo año, Escuela de Medicina, Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile.

A pesar de su baja incidencia en el ámbito pediátrico, las emergencias derivadas de patologías del sistema endocrino revisten especial importancia, dado que los síntomas suelen ser poco específicos y el retraso en el diagnóstico y el inicio de la terapéutica adecuada significa un aumento en la morbimortalidad¹. Revisiones sistemáticas y actualizadas de las emergencias endocrinas en la edad pediátrica son escasas, lo que dificulta el estudio de pediatras y médicos generales que se enfrentan a estos problemas.

En el presente artículo se discutirán la aproximación diagnóstica y manejo inicial de las siguientes entidades: hipoglicemia, crisis suprarrenal, hipocalcemia, hipercalcemia y tormenta tiroidea.

Hipoglicemia. La hipoglicemia es uno de los trastornos metabólicos más frecuentes en pediatría. Su diagnóstico y tratamiento precoz son esenciales para la prevención de secuelas neurológicas².

La sintomatología está dada tanto por los efectos directos de la disminución de aporte energético al sistema nervioso central, como por la respuesta adrenérgica. Los síntomas son inespecíficos. En el periodo neonatal, son letargia, apatía, flacidez, apnea, llanto débil, temblor, irritabilidad, convulsiones, coma. En el niño mayor, la glucopenia cerebral se manifiesta como cefalea,

Correspondencia a: Dra. María Loreto Reyes G. Departamento de Pediatría, Pontificia Universidad Católica de Chile. Lira 85 Piso 5. Santiago, Chile. Fono: 3543402. Fax: 6384307. E mail: mlreyes@med.puc.cl

visión borrosa, ataxia, irritabilidad, somnolencia, estupor, coma, convulsiones o equivalentes convulsivos, temblores y como secuelas puede ocasionar daño neurológico permanente. La glucopenia muscular se presenta en forma de hipotonía, debilidad, calambres, trastornos del ritmo cardíaco. La estimulación del sistema nervioso simpático da cuenta de sudoración, taquicardia, angustia, náuseas, vómitos y palidez por vasoconstricción²⁻⁴.

El diagnóstico se confirma con una glicemia menor de 50 mg/dL. Esto es válido tanto para neonatos como para niños de otras edades. Las cintas reactivas son poco confiables, por su escasa sensibilidad en niveles bajos de glicemia⁴.

Las causas de hipoglicemia varían según la edad de presentación y la naturaleza transitoria o permanente de la hipoglicemia. En los neonatos, la mayoría de las causas son transitorias, siendo el resultado de una producción disminuida o utilización aumentada de glucosa (ej: neonato prematuro, neonato hijo de madre diabética, distrés neonatal). La hipoglicemia persistente en el periodo neonatal y lactantes menores es causada por hiperinsulinismo (defectos en canales de potasio o enzimas relacionadas con el metabolismo de células β , adenoma de células β , síndrome de Beckwith-Wiedemann), hipopituitarismo o enfermedades metabólicas. En lactantes mayores, preescolares y escolares, la hipoglicemia cetótica es la causa más común, se presenta en niños entre 18 meses y 5 años luego de ayuno prolongado (más de 16 h) y se resuelve espontáneamente entre los 7 y 8 años. El diagnóstico de esta condición es un diagnóstico de descarte. En la Tabla 1 se muestran las distintas causas de hipoglicemia en pediatría según la edad³⁻⁶.

Es fundamental al diagnosticar una hipoglicemia, instalar una vía venosa y tomar muestras de sangre y orina previo al tratamiento, para realizar luego el estudio etiológico. Las muestras de sangre deben ser tomadas en tubos heparinizados, extraer el plasma y congelarlo. La muestra de orina puede ser congelada para estudios metabólicos^{2,3}.

Los elementos a determinar en sangre y orina durante la hipoglicemia están señalados en la Tabla 2.

Los resultados de estos exámenes permiten una orientación diagnóstica de acuerdo al flujo-grama de la Figura 1.

Inmediatamente después de tomar los exámenes de orientación diagnóstica, debe administrarse glucosa endovenosa. Existen distintos protocolos para este efecto, ninguno respaldado por la evidencia. Proponemos un bolo inicial de solución glucosada al 10%, 2 a 2,5 mL/kg de peso en 2 a 3 min. Esto debería aumentar la glicemia en 35 mg/dL, si no sucede, volver a dar un nuevo bolo. Luego de alcanzar niveles seguros de glicemia, se establece una infusión continua con solución glucosada al 10% a una velocidad de 5 a 8 mg/kg/min en neonatos y de 3 a 5 mg/kg/min en los lactantes y niños mayores. Se debe procurar mantener glicemias por sobre 50 mg/dL³.

Bolos de infusión de glucosa al 50% o 30% deben ser evitados pues pueden producir hipoglicemias de rebote importantes y cambios osmóticos rápidos deletéreos³.

De no observar respuesta luego de dos bolos de glucosa, debe administrarse un bolo de hidrocortisona 5 mg/kg intravenoso. Previo a la administración de hidrocortisona se recomienda tomar muestras para ACTH y cortisol³.

Frente a la presencia de neonatos macrosómicos, onfalocele, macroglosia o la necesidad de infusión de glucosa a mayor velocidad para mantener glicemias estables alta (cargas >10-15 mg/kg/min), debe sospecharse hiperinsulinismo. Si ésto se confirma, se puede utilizar diazoxide 5 a 20 mg/kg/día, dividido en 2 a 3 dosis. Este medicamento abre el canal de potasio ATP dependiente y aumenta la secreción de epinefrina, aumentando la gluconeogénesis e inhibiendo la secreción de insulina^{3,5}.

Una vez estable el paciente, se podrá determinar la etiología de la hipoglicemia e iniciar el tratamiento específico correspondiente.

Crisis suprarrenal. La crisis suprarrenal (CS) corresponde a la presentación aguda de la insuficiencia suprarrenal, con pérdidas de sal, colapso circulatorio e hipoglicemia. Es más frecuente en neonatos y lactantes, pero puede verse a cualquier edad, especialmente asociado a uso crónico de terapia corticoidal⁷. Patologías agudas, cirugías, traumas, estrés emocional, exposición a calor excesivo, uso de diuréticos o ayuno prolongado pueden precipitar una crisis en un niño predisuesto. El eje hipotálamo-hipófisis-suprarrenal (HHS) es fundamental en la respuesta fisiológica

Tabla 1. Clasificación de las causas de hipoglicemia según edad

| Neonatales transitorias | Neonatales persistentes y lactantes menores | Lactantes mayores, preescolares, escolares |
|--|--|---|
| <p>A. Disminución de la producción</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Prematurez <p>B. Aumento en la utilización-hiperinsulinismo transitorio</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Hijos de madres diabéticas 2. Eritroblastosis fetal 3. Discontinuaación rápida de glucosa iv 4. Caterización arteria umbilical inadecuada 5. Distrés neonatal (asfíxia, hipotermia) 6. Cardiopatía cianótica | <p>A. Disminución de la producción hepática de glucosa o disminución de sustratos</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Defectos en la gluconeogénesis 2. Defectos en la glicogenólisis 3. Defectos en la oxidación de las grasas 4. Defectos del metabolismo de los aminoácidos 5. Defectos en la cetogénesis <p>B. Déficit de hormonas de contrarregulación</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Hipopituitarismo 2. Deficiencia aislada de hormona de crecimiento (HC) 3. Insuficiencia suprarrenal primaria 4. Hipotiroidismo 5. Deficiencia de glucagón <p>C. Aumento en la utilización</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Hiperinsulinismo («canalopatías» «metabolopatías») 2. Adenoma o hiperplasia de células β pancreáticas 3. Síndrome de Beckwith-Wiedemann 4. Sobredosis de insulina o hipersensibilidad a insulina en diabetes mellitus 5. Intoxicación con hipoglicemiantes orales | <p>A. Disminución de la producción o sustratos limitados</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Enfermedades hepáticas (hepatitis fulminante, cirrosis, síndrome de Reye) 2. Drogas: salicilatos, propanolol 3. Tóxicos: alcohol 4. Déficit enzimáticos de inicio clínico tardío 5. Hipoglicemia cetósica <p>B. Déficit de hormonas de contrarregulación</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Déficit de HC 2. Déficit de ACTH o cortisol <p>C. Aumento de la utilización</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Tumor de células β pancreáticas 2. Insulina o hipoglicemiantes orales 3. Tumores nopancreáticos masivos <p>D. Hipoglicemia reactiva (dumping)</p> |

Tabla 2. Exámenes durante hipoglicemia

| | |
|-----------------------|------------------------|
| Sangre venosa | |
| Gases | Insulina |
| Lactato/Piruvato | Péptido c |
| Cuerpos cetónicos | Cortisol |
| Acidos grasos libres | Hormona de crecimiento |
| Amonio | Hormonas tiroideas |
| Carnitina total/libre | ACTH |
| Orina | |
| Cuerpos cetónicos | |
| Sustancias reductoras | |
| Acidos grasos | |

frente a estímulos estresantes, si las demandas de cortisol no pueden satisfacerse, se desarrolla una CS⁷⁻⁹.

Las causas de insuficiencia suprarrenal pueden ser primarias, si la falla se origina en la glándula suprarrenal, o secundarias, si se debe a una patología hipofisiaria o hipotalámica. A diferencia de los adultos, en pediatría existe una mayor proporción de etiologías congénitas comparadas con las adquiridas^{7,8}. En la Tabla 3 se presentan las etiologías más frecuentes. Cualquiera de estos trastornos pueden presentarse como una CS⁷. Existen ciertas características clínicas que orientan al origen del defecto. En las primarias puede

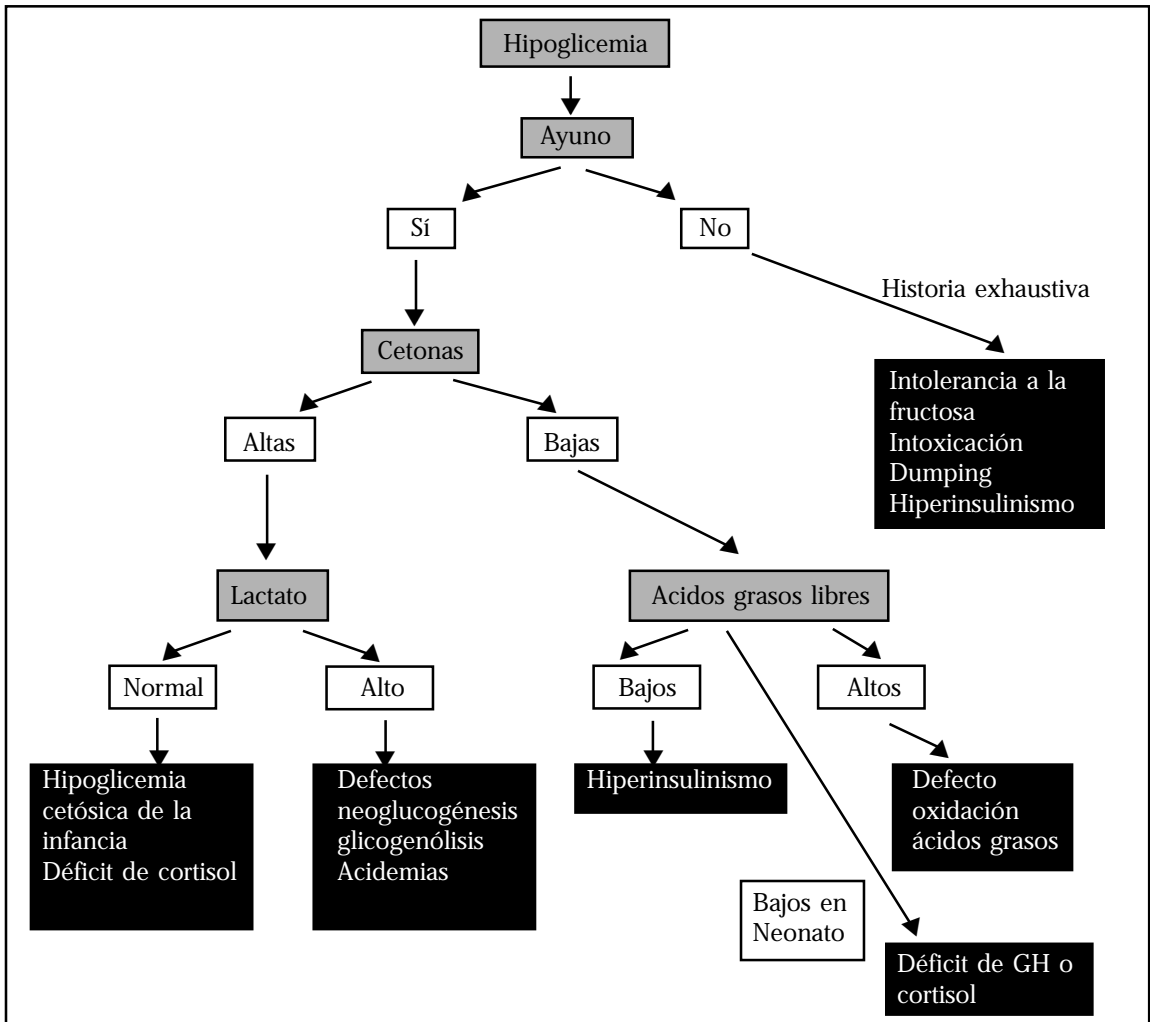


Figura 1. Flujograma de orientación diagnóstica hipoglicemias. GH = Hormona de crecimiento.

Tabla 3. Etiologías más frecuentes de insuficiencia suprarrenal

| Causas primarias Congénitas | Causas secundarias Congénitas |
|--|---|
| Hiperplasia suprarrenal congénita Hipoplasia suprarrenal congénita Insensibilidad a ACTH Hipoaldosteronismo Pseudohipoaldosteronismo Adrenoleucodistrofia | Panhipopituitarismo aislado Asociado a defectos anatómicos Idiopático |
| Adquiridas | Adquiridas |
| Autoinmune Infecciones: - Tuberculosis, sífilis - VIH - Meningococo (Waterhouse-Friderichsen) Iatrogénica (antibiótico, antimicóticos) Trombosis vena suprarrenal Hemorragias suprarrenales | Uso de esteroides crónico Tumores Autoinmune |

existir hiperpigmentación, dada por el aumento concomitante de la secreción de hormona estimulante de melanocitos, hiperkalemia y mayor hipotensión. En las CS por falla secundaria no hay hiperkalemia, ya que la regulación de la secreción de aldosterona es independiente del HHS. Además, pueden encontrarse otros signos o síntomas de hipopituitarismo^{8,9}.

La CS suele presentarse de forma abrupta, aunque puede haber fatiga, irritabilidad, náuseas y dolor abdominal precediendo el episodio. El niño presenta vómitos, deshidratación e irritabilidad, que pueden ser seguidos por hipotermia, confusión, coma y falla circulatoria. En el laboratorio básico, se puede pesquisar hiponatremia, hiperkalemia, leve acidosis metabólica, hipoglicemia y eosinofilia o linfocitosis^{8,9}.

Frente a la sospecha clínica de una CS, se debe optar por una actitud agresiva de manejo, dada la alta mortalidad asociada a un retraso en el tratamiento. Antes, deben tomarse muestras de sangre para medir concentración plasmática de cortisol y ACTH y de esta forma confirmar el diagnóstico y

orientar la etiología. En caso de no poder procesar de inmediato la muestra, refrigerar.

Como tratamiento se recomienda:

- Reposición de volumen: iniciar bolos de 10 mL/kg de solución de NaCl 0,9% y mantener infusión de acuerdo al estado hemodinámico del paciente. En general los requerimientos de volumen durante las primeras 24 h son de 100-120 mL/kg, cuando el peso del niño es menor a 20 kg y de 75 mL/kg cuando pesa más de 20 kg. Se debe infundir 20-25% de este volumen en las primeras dos horas.
- Hipoglicemia: adicionar infusión de solución glucosada al 5% ó 10% de acuerdo al nivel de glicemia.
- Corticoides sistémicos: usar hidrocortisona como droga de elección, ya que es el esteroide de uso intravenoso que tiene mayor efecto mineralocorticoide. Se debe partir con bolos intravenosos de 50 mg/m² de superficie corporal (estimación rápida: lactantes 25 mg, niños mayores 50 mg). En caso de no tener una vía accesible por el grado de colapso circulatorio,

se puede administrar de forma intramuscular doblando la dosis. Continuar con dosis entre 80 y 100 mg/m²/día dividido en cuatro dosis.

- α fluoridrocortisona 0,05-0,15 mg/día oral si se sospecha déficit de mineralocorticoides⁸.

Se debe intentar identificar tanto la causa subyacente como la causa desencadenante para su manejo específico.

Hipocalcemia. El calcio en el humano se encuentra en 99% en el esqueleto y sólo 1% en el plasma. Su nivel normal varía entre 8,5 y 10,5 mg/dL¹⁰ y está regulado, fundamentalmente, por parathormona (PTH), vitamina D y calcitonina. La PTH eleva los niveles de este mineral a través de la

estimulación de la resorción ósea, de la reabsorción tubular renal y de la activación de la vitamina D. La vitamina D, por su parte, aumenta la absorción intestinal de calcio y la resorción ósea. La calcitonina es la única que disminuye el calcio sanguíneo, inhibiendo la actividad osteoclástica y aumentando su excreción urinaria^{1,11}.

Se define como hipocalcemia los valores de calcio sérico total menores a 8,5 mg/dL e iónico menor de 4 mg/dL. La sintomatología clínica suele aparecer con valores menores a 6 mg/dL¹⁰.

En pediatría, diversas patologías conducen a este estado, entre las cuales destaca el hipoparatiroidismo, causa más frecuente de hipocalcemia de curso crónico. En la Tabla 4 se detallan las etiologías más comunes¹⁰⁻¹³.

Tabla 4. Patologías causantes de hipocalcemia en pediatría

| | |
|--|---|
| Hipoparatiroidismo | |
| Congénito | Neonatal transitorio Hereditario Síndrome de Di George Síndrome de Kenny-Caffey |
| Adquirido | Post quirúrgico Hemosiderosis Enfermedad de Wilson Síndrome poliglandular, Tipo I |
| Pseudohipoparatiroidismo Alteraciones de Vitamina D | Resistencia a PTH Baja exposición solar-Baja ingesta Síndrome de mala absorción Insuficiencia renal crónica Raquitismo hipocalcémico tipo I (deficiencia 1 α hidroxilasa) Raquitismo resistente (resistencia a vitamina D) |
| Otros | Estados hiperfosfémicos Hipomagnesemia Uso masivo de transfusiones Uso de bicarbonato Pancreatitis aguda Acidemias orgánicas Drogas (anticonvulsivantes, furosemida, pamidronato, cisplatino, asparraginas, ketoconazol) |

Las manifestaciones clínicas de la hipocalcemia dependen de la severidad y de la cronicidad. Temblores, parestesia, calambres, debilidad, fatiga, letargia, estatus mental alterado, convulsiones o equivalentes, tetania, papiledema así como estridor, apnea y laringoespasma se han descrito en hipocalcemia agudas. Las hipocalcemia de larga evolución suelen tener retardo del desarrollo psicomotor y cataratas lenticulares. En el examen físico destacan el movimiento del labio superior al percudir el nervio facial (signo de Chvostek, presente en 10% de la población sana) y el espasmo carpopedal al ocluir por 3 min la circulación de una extremidad superior con un manguito de presión (signo de Trousseau, más específico). En el electrocardiograma existe prolongación del intervalo QT^{10,11,13}.

El diagnóstico se confirma con niveles bajo el límite normal para la edad de calcio plasmático (total e ionizado). Se debe tener en cuenta descartar una patología que curse con hipoalbuminemia o alteraciones ácido-base. Se debe entonces cuantificar albúmina y tomar gases venosos. El calcio sérico corregido se obtiene de acuerdo a la siguiente fórmula:

$$\text{Calcio plasmático corregido} = \text{Calcio sérico} + 0,8 (4,0 - \text{albúmina g/dL})$$

En caso de alteración ácido-base, se recomienda medir calcio iónico¹⁰.

Se debe considerar dentro del estudio, niveles de fosfato, PTH, fosfatasas alcalinas, calcio urinario, magnesio, proteínas totales y gases venosos.

La elevación de fosfatos sugiere hipoparatiroidismo. Una PTH baja o inapropiadamente normal durante hipocalcemia, indica hipoparatiroidismo primario, en cambio si la PTH es alta sugiere un pseudohipoparatiroidismo o déficit de vitamina D. La elevación de fosfatasas alcalinas requiere descartar un raquitismo hipocalcémico. La hiper calciuria sugiere hipoparatiroidismo familiar hereditario por mutación del sensor de calcio. En relación a la utilidad de la medición de magnesio, es importante destacar que la hipocalcemia responde mal a tratamiento, mientras no se corrige la hipomagnesemia^{10,11,13}.

Pacientes sintomáticos severos (laringoespasmos, tetania, convulsiones) constituyen una emergencia endocrina y requieren inmediata suplementación intravenosa. Se debe administrar

gluconato de calcio diluido al 5% (1 mL= 4,65 g de calcio elemental) en dosis de 2 mL/kg en infusión lenta con monitoreo cardíaco. Esto puede repetirse hasta desaparición de la sintomatología. Controlar la calcemia una hora después. Luego del manejo de la sintomatología aguda, agregar gluconato de calcio al 10%, 5-10 mL/kg en 24 h. Controlar la calcemia cada 4 h. Se debe reducir progresivamente el aporte de calcio intravenoso dentro de las 24 h posteriores a haber normalizado la calcemia¹³.

Si las manifestaciones clínicas son menores, puede iniciarse tratamiento oral con carbonato, gluconato o lactato de calcio, 50-100 mg/kg/día de calcio elemental. En algunas etiologías, además del aporte de calcio oral, es necesario indicar calcitriol 0,20-0,25 µg en recién nacidos y 25-50 ng/kg/día dividido en dos dosis en mayores de un mes de vida¹³.

Si se constata hipomagnesemia, se debe corregir con sulfato de magnesio 25-50 mg/kg/dosis cada 4 a 6 h, con dosis única máxima de 2 g¹³.

Una vez estabilizada la condición clínica debe buscarse y tratarse la patología de base.

Hiper calcemia. En pediatría la hiper calcemia aguda es una entidad poco frecuente y su etiología se encuentra expuesta en la Tabla 5^{11,13,14}. A diferencia de los adultos, las hiper calcemias asociadas a patología neoplásica son raras y se observan principalmente en leucemias linfoblásticas¹⁵.

Los síntomas asociados a hiper calcemia aguda suelen presentarse con niveles por sobre 12 mg/dL y ser severos con niveles mayores a 15 mg/dL^{1,11}. Éstos se expresan a nivel del sistema gastrointestinal, renal y nervioso y son inespecíficos. La clínica sugerente incluye: debilidad, irritabilidad, letargia, confusión, alucinaciones, marcha inestable, anorexia, náusea, vómitos, constipación, polidipsia y poliuria (por diabetes insípida nefrogénica), que pueden llevar a la deshidratación. En el examen físico pueden hallarse bradicardia, sensorio deprimido, hiporreflexia y debilidad muscular proximal. En el electrocardiograma destaca una disminución del segmento ST que da cuenta de un QT menor^{11,14}.

El diagnóstico se confirma con la medición de calcio plasmático, teniendo en cuenta, al igual que para hipocalcemia, los niveles de albúmina y estado ácido-base.

Tabla 5. Principales causas de hipercalcemia

| | |
|------------------------------|---|
| Hiperparatiroidismo | Familiar o aislado |
| Hipervitaminosis D | |
| Neoplásico | Leucemias linfoblásticas, linfomas |
| Enfermedades granulomatosas | Sarcoidosis, tuberculosis |
| Uso de diuréticos tiazídicos | |
| Síndromes genéticos | Síndrome de Williams, condrodisplasia metafisiaria de Jansen |
| Otros | Inmovilización prolongada, síndrome de álcali-leche, Acidosis tubular renal |

Dentro del estudio etiológico inicial, considere cuantificar fosfemia, fosfatasa alcalina, creatinemia, PTH y 25 OH vitamina D.

Si el calcio plasmático es mayor a 15 mg/dL o mayor a 13 mg/dL asociado a síntomas, debe iniciarse una agresiva terapia cuyos objetivos son optimizar la excreción de calcio, disminuir su salida desde el compartimiento óseo y eventualmente, aumentar los depósitos en éste^{11,13}.

El cuidado médico debe incluir monitorización cardiorrespiratoria permanente, dado el riesgo potencial de ectopías ventriculares.

Debe administrarse volumen con solución fisiológica (3.000-4.000 mL/m²/día), tanto para reponer las pérdidas dadas por la patología, como para mejorar la excreción urinaria de calcio. La adición de un diurético de asa (furosemida 1 mg/kg cada 6 h), optimiza este proceso^{11,13}.

El uso de corticoides, como hidrocortisona (5 mg/kg/dosis cada 6 h), tiene poco efecto sobre la resorción ósea, pero disminuye la absorción intestinal y aumenta la excreción urinaria. Su mayor eficacia se logra en neoplasias, enfermedades granulomatosas y toxicidad por vitamina D¹¹.

Los bifosfonatos actúan bloqueando la resorción ósea. Su uso en pediatría ha sido limitado, pero existe cierta experiencia efectiva con pamidronato (0,5-1 mg/kg en infusión endovenosa durante 4 horas). Los efectos adversos reportados son fiebre baja, mialgias, linfopenia, gastritis, dolor óseo e hipocalcemia transitoria¹⁶.

Otro medicamento coadyuvante es la calcitonina (4-8 U/kg cada 6 h endovenoso), que debería considerarse en hipercalcemias refractarias¹¹.

Si a pesar de todas estas medidas el paciente se mantiene con niveles altos de calcio, está indicada la hemodiálisis.

Tormenta tiroidea. Se denomina así a un estado grave de hipertiroidismo, asociado a riesgo vital. Ocurre siempre en el contexto de un hipertiroidismo no controlado. Infecciones, trauma, cirugía, cetoacidosis diabética o aporte excesivo de yodo son algunos desencadenantes de las crisis. Dada la baja frecuencia de esta condición, no existen estudios que clarifiquen la fisiopatología, ya que los perfiles de niveles sanguíneos de triyodotironina (T3) y tiroxina (T4) pueden ser idénticos a los de pacientes con hipertiroidismo no complicado. Los mecanismos que podrían explicar por qué estos factores pueden agravar el hipertiroidismo, se relacionan con la liberación de citoquinas y alteración aguda inmunológica¹⁷.

En pediatría, la patología hipertiroides es poco frecuente, por lo que es raro ver tormentas tiroideas. La enfermedad de Graves y las tiroiditis autoinmunes son las causas principales de tormenta tiroidea^{17,18}.

Los elementos que permiten plantear el diagnóstico de tormenta tiroidea son:

- Paciente con antecedentes de hipertiroidismo preexistente (bocio, exoftalmos, síntomas de tirotoxicosis previos).
- Fiebre siempre presente. Puede llegar a hipertermia (40°C) y acompañarse de deshidratación.
- Trastornos de área psíquica: agitación, delirio, hiperkinesia, psicosis, apatía, estupor, coma.

- Sudoración profusa.
- Náuseas, vómitos, dolor abdominal al inicio de la crisis.
- Taquicardia extrema (140 x min), arritmias, insuficiencia cardíaca congestiva, edema pulmonar^{17,19}.

El estudio inicial debe incluir medición de hormonas tiroideas (T3, T4, T4 libre, TSH), electrolitos plasmáticos y electrocardiograma. No se debe esperar los resultados de tales exámenes para iniciar tratamiento, pues un retraso puede ser fatal.

El objetivo terapéutico es disminuir rápidamente las hormonas tiroideas, controlar la causa precipitante, la temperatura corporal y las complicaciones hidroelectrolíticas, cardíacas (insuficiencia cardíaca, arritmias) y metabólicas (hipoglicemia). El paciente debe ser hospitalizado en una unidad de cuidados intensivos¹⁷.

Para disminuir las hormonas tiroideas se utilizan drogas antitiroideas, y yodo en altas dosis para bloquear la liberación de T3 y T4 desde la glándula.

El propiltiuracilo (PTU) es la droga de elección, ya que actúa tanto en la inhibición de síntesis de hormonas tiroideas como en la conversión periférica de T4 a T3. La dosis es de 10 mg/kg/día cada 8 h, por vía oral. En pacientes inconscientes se

requerirá aporte por sonda nasogástrica o vía rectal, ya que no existe formulación parenteral^{17,20}.

El lodato de sodio o solución de Lugol disminuye de forma aguda la liberación de hormona tiroidea e inhibe la conversión periférica de T4 a T3. Debe indicarse 4 h después de iniciada la administración de PTU, pues éste inhibe la síntesis de hormona tiroidea estimulada por el yodo evitando un aumento de las reservas de yodo en la glándula y mayor producción de hormonas¹⁷.

Se indica también corticoides pues inhiben la conversión periférica, además de actuar sobre la fiebre y mantener la normotensión^{17,19}.

No existen recomendaciones basadas en evidencia para la dosificación de dexametasona ni lugol en pediatría, pero se sugieren dosis de dexametasona de 0,15 mg/kg/día dividido cada 6 h y de lugol de 1 gota/kg/día dividido cada 8 h.

Para el manejo sintomático (taquicardia, arritmias, temblor, sudoración) se utilizan beta bloqueadores (propranolol 0,2 a 0,5 mg/kg/día), teniendo especial cuidado con la aparición de signos de insuficiencia cardíaca¹⁷⁻¹⁹.

La pirexia debe manejarse con medidas físicas o con acetamifeno. El uso de aspirina está proscrito, ya que desplaza T4 de la globulina ligante de tiroxina (TBG).

REFERENCIAS

1. BAGDADE J. Endocrine emergencies. *Med Clin North Am* 1986; 70: 1111-28.
2. LEE PJ, LEONARD JV. Hypoglycaemia. En: *Clinical paediatric endocrinology*. 3ª Edición. Cambridge: Editorial Blackwell Sciences 1995; 677-693.
3. LAFRANCHI S. Hypoglycemia of infancy and childhood. *Pediatr Clin North Am* 1987; 34: 961-82.
4. MERICQ MV. Hipoglicemia. En: Beas F. ed. *Endocrinología del niño y el adolescente*. 1ª Edición. Santiago: Editorial Mediterráneo, 1997; 258-74.
5. COSGROVE K, SHEPHERD R, FERNÁNDEZ E. Genetics and pathophysiology of hyperinsulinism in infancy. *Horm Res* 2004; 61: 270-88.
6. SAUDUBRAY JM, LONLAY P, TOUATI G ET AL. Genetic hypoglycaemia in infancy and childhood: pathophysiology and diagnosis. *J Inherit Metab Dis* FALTA AÑO 23: 197-214.
7. FOREST MG. Adrenal steroid deficiency states. En: *Clinical paediatric endocrinology*. 3ª Edición. Cambridge: Editorial Blackwell Sciences 1995; 453-61.
8. OELKERS W. Adrenal insufficiency. *N Engl J Med* 1996; 335: 1206-12.
9. BURGUEÑO M. Insuficiencia suprarrenal aguda. En: Beas F. ed. *Manual de endocrinología pediátrica*. 1ª Edición. Santiago: Editorial Mediterráneo, 1993; 181-95.
10. SHANE E. Hypocalcemia: pathogenesis, differential diagnosis, and management. En: *Primer on the metabolic bone diseases and disorders of mineral metabolism*. 4ª Edición. Filadelfia: Editorial Lippincott Williams & Wilkins, 1999; 223-5.
11. BRINGHURST F, DEMAY M, KRONENBERG H. Hormones and disorders of mineral metabolism. En: Wilson J. ed. *Williams textbook of endocrinology*, 10ª Edición. Philadelphia: Editorial W. B. Saunders, 2003; 1323-48.

12. FANELLA G, ELAHNA P, DIMARTINO-NARDI J ET AL. Transient congenital hypoparathyroidism: resolution and recurrence in chromosome 22q11 deletion. *J Pediatr* 1996; 128: 563-7.
13. KRUSE K. Disorders of calcium and bone metabolism. En: *Clinical paediatric endocrinology*. 3ª Edición. Cambridge: Editorial Blackwell Sciences 1995; 736-60.
14. Langman C. Hypercalcemic syndromes in infants and children. En: *Primer on the metabolic bone diseases and disorders of mineral metabolism*. 4ª Edición. Filadelfia: Editorial Lippincot Williams & Wilkins, 1999; 219-22.
15. MCKAY C, FURMAN W. Hypercalcemia complicating childhood malignancies. *Cancer* 1993; 72: 256-60.
16. LTEIF A, ZIMMERMAN D. Bisphosphonates for treatment of childhood hypercalcemia. *Pediatrics* 1998; 102: 990-3.
17. LARSEN P, DAVIES T, HAY I. The thyroid gland. En: Wilson J. ed. *Williams textbook of endocrinology*, 10ª Edición. Philadelphia: Editorial W. B. Saunders, 2003; 413-14.
18. KRAIEM Z, NEWFIELD RS. Grave's disease in childhood. *J Pediatr End Metab* 2001; 14: 229-43.
19. CUBILLOS L, ESPINOZA R. Tormenta tiroidea. En: Cubillos L, ed. *Manual de urgencias médicas*. 1ª Edición. Santiago: Editorial Mediterráneo, 1992; 158-9.
20. IORKANSKY S, HERZOVICH V. Hipertiroidismo infanto-juvenil. En: Beas F. ed. *Endocrinología del niño y el adolescente*. 1ª Edición. Santiago: Editorial Mediterráneo, 1997; 160-71.

Agradecimientos

Agradecemos a los doctores Eugenio Arteaga y Gloria Durán por la revisión de algunas partes de este manuscrito.