

HIPERTENSIÓN ARTERIAL NEONATAL

NEONATAL ARTERIAL HYPERTENSION

01/06/2017

Autor: María Pilar REMACHA ARRUE

Tutor: Profesor Gerardo RODRÍGUEZ MARTÍNEZ

ÍNDICE

• RESUMEN	<i>pág. 2</i>
• PALABRAS CLAVE	<i>pág. 3</i>
• INTRODUCCIÓN	<i>pág. 3</i>
• DIABETES PREGESTACIONAL	<i>pág. 4-6</i>
○ Asistencia clínica preconcepcional	<i>pág. 4</i>
○ Control durante el embarazo	<i>pág. 5</i>
○ Morbilidad materna	<i>pág. 5</i>
○ Finalización de la gestación	<i>pág. 5</i>
○ Control metabólico intraparto	<i>pág. 6</i>
• EMBRIOFETOPATÍA DIABÉTICA	<i>pág. 6-9</i>
○ Definición	<i>pág. 6</i>
○ Periodos	<i>pág. 6</i>
○ Hipoglucemia	<i>pág. 7</i>
○ Macrosomía	<i>pág. 8</i>
• HIPERTENSIÓN ARTERIAL NEONATAL	<i>pág. 9-13</i>
○ Introducción y definición	<i>pág. 9</i>
○ Fisiopatología	<i>pág. 10</i>
○ Clínica	<i>pág. 10</i>
○ Diagnóstico	<i>pág. 11</i>
○ Clasificación de la hipertensión arterial en pediatría	<i>pág. 11</i>
○ Tratamiento médico antihipertensivo	<i>pág. 12</i>
• DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LA HIPERTENSIÓN ARTERIAL SECUNDARIA NEONATAL	<i>pág. 13-25</i>
○ Patología cardiovascular	<i>pág. 13-20</i>
▪ Coartación de aorta	<i>pág. 13</i>
▪ Síndrome aorto medial	<i>pág. 15</i>
▪ Estenosis de la arteria renal	<i>pág. 15</i>
▪ Obstrucción de la arteria renal por trombosis y canalización	<i>pág. 17</i>
▪ Trombosis de la vena renal	<i>pág. 18</i>
○ Patología endocrino-metabólico	<i>pág. 20-24</i>
▪ Feocromocitoma	<i>pág. 20</i>
▪ Hiperplasia suprarrenal congénita	<i>pág. 22</i>
▪ Neuroblastoma	<i>pág. 23</i>
○ Patología respiratoria	<i>pág. 24-25</i>
▪ Displasia broncopulmonar	<i>pág. 24</i>
• BIBLIOGRAFÍA	<i>pág. 25-27</i>
• CASO CLÍNICO	<i>pág. 27-33</i>
○ Resumen	<i>pág. 27</i>
○ Presentación	<i>pág. 28</i>
• COMENTARIOS FINALES	<i>pág. 33</i>
• ANEXOS	<i>pág. 34</i>

RESUMEN

La diabetes es una de las complicaciones metabólicas más frecuentes de la gestación y puede clasificarse en diabetes pregestacional (DPG) cuando la enfermedad es previa al embarazo, y diabetes gestacional (DG) cuando los valores de glucemia materna aumentan durante el embarazo.

El control de los niveles de glucemia debe ser estricto tanto por parte materna como del personal médico ya que las complicaciones secundarias a ella pueden afectar a la madre y al embrión/feto/recién nacido según el momento del desajuste hormonal.

Algunas complicaciones son características de la diabetes pregestacional y otras aparecen en ambas etiologías, denominándose en conjunto embriofetopatía diabética.

La embriofetopatía diabética de forma global produce inmadurez orgánica que puede aparecer a cualquier nivel.

Se revisa un caso clínico de un recién nacido (RN) hijo de madre con diabetes pregestacional que presentó hipertensión arterial. La hipertensión arterial neonatal se define como una tensión arterial superior al percentil 95 según peso, talla y edad gestacional. Los mecanismos fisiopatológicos que repercuten en la tensión arterial son el sistema renina angiotensina aldosterona, la corteza suprarrenal y la médula suprarrenal entre otros. El gold estándar para la medición de la tensión arterial sigue siendo el esfigmomanómetro, aunque existen otras técnicas intraarteriales más exactas. La hipertensión arterial neonatal principalmente es secundaria y la causa principal es la vasculorrenal, aunque existe una lista de etiologías muy amplia.

En esta revisión se explicarán las principales causas cardiovasculares, endocrino metabólicas y respiratorias que pueden desencadenar hipertensión arterial secundaria y sus respectivos métodos diagnósticos y tratamientos específicos.

Finalmente se da detalle del curso evolutivo del paciente así como de su tratamiento.

ABSTRACT

Diabetes is one of the most common metabolic complications during gestation and can be classified into pregestational diabetes when the disease is present before the pregnancy and gestational diabetes when glycemia values increase during pregnancy. The glycemia values should be controlled by the mother and health crew due to complications could affect the mother and the embryo / fetus / newborn according to the moment of the hormonal disbalance.

Some complications are characteristic of pregestational diabetes and others appear in both etiologies. In general, the effects of diabetes are called diabetic embriofetopathy, which can produce organic immaturity in different organs and systems.

A clinical case of a newborn, child of a mother with pregestational diabetes who presents arterial hypertension, is reviewed. Neonatal arterial hypertension is defined as a blood pressure above the 95th percentile by weight, height and gestational age. The pathophysiological mechanisms that affect blood pressure are the renin angiotensin aldosterone system, the adrenal cortex and the adrenal medulla, among others. The

gold standard for blood pressure measurement is still the sphygmomanometer, although there are other more exact intraarterial techniques. Neonatal arterial hypertension is mainly secondary and the main cause is renovascular, although there is a large list of etiologies.

This review explains the main cardiovascular, endocrinometabolic and respiratory causes that can produce secondary hypertension and their respective diagnoses and specific treatments.

Finally, it explains the clinical evolution of the patient and the treatment chosen in this situation.

PALABRAS CLAVE/KEY WORDS

- Hipertensión arterial
- Recién nacido/neonato
- Arteria renal
- Trombosis
- Estenosis
- Neuroblastoma
- Feocromocitoma
- Arterial hypertension
- Newborn/neonate
- Renal artery
- Thrombosis
- Stenosis
- Neuroblastoma
- Pheochromocytoma

INTRODUCCIÓN

La diabetes es una de las complicaciones metabólicas más frecuentes de la gestación y se asocia a un incremento del riesgo de morbimortalidad materna y fetal, que pueden evitarse y/o reducirse con un adecuado control.¹

Se denomina diabetes gestacional a aquella diabetes que se diagnostica por primera vez durante el embarazo, y diabetes pregestacional cuando la embarazada ha sido diagnosticada de la enfermedad previamente al embarazo.

Aproximadamente, un 12% de las embarazadas presenta diabetes gestacional y 1% diabetes pregestacional.¹

Existe un claro aumento de la morbilidad materna, del feto y del neonato debido a la diabetes, y a su vez el embarazo repercute en la diabetes de la paciente en caso de diabetes pregestacional. Por este motivo, el control materno es fundamental para un embarazo óptimo.¹

Esta revisión se centra fundamentalmente en la diabetes pregestacional. La diabetes pregestacional debe estar controlada de forma estricta antes y durante el embarazo y para ello, es necesario el compromiso de los padres y el exhaustivo control médico para evitar complicaciones en la madre y en el feto. Por lo tanto, la gestación debe planificarse con antelación.²

Las complicaciones que ocurren como consecuencia de la diabetes pregestacional y gestacional, se denomina embriofetopatía diabética. La embriofetopatía diabética afecta de diferente manera según el periodo de crecimiento, y algunas de las

complicaciones son características de la diabetes pregestacional. Como idea general, la diabetes pregestacional impide la correcta maduración embrionaria y fetal a nivel orgánico, desencadenando clínicas de diverso origen.^{1,2}

Uno de los síntomas que pueden aparecer como consecuencia de inmadurez funcional es la hipertensión arterial (HTA). En el neonato, la hipertensión arterial es siempre secundaria a otra patología desencadenante. La principal causa de hipertensión arterial secundaria neonatal es la vasculorrenal aunque la lista etiológica es amplia.^{3,4}

A parte, deben descartarse otras etiologías que también pueden dar lugar a hipertensión arterial secundaria, por ejemplo tumoraciones endocrinas que aumentan la tensión arterial por exceso de activación del sistema nervioso simpático.^{3,4}

DIABETES PREGESTACIONAL

Como ya se ha definido anteriormente, la diabetes pregestacional es aquella diabetes que ha sido diagnosticada previamente al embarazo de la paciente. Por ese motivo, el control debe ser estricto desde el momento en el que la paciente se plantea el embarazo.¹

ASISTENCIA CLÍNICA PRECONCEPCIONAL

El objetivo principal debe ser evaluar el estado de la madre respecto a su enfermedad y valorar un posible embarazo. Se recomienda que normalicen sus valores glucémicos antes de la gestación, para disminuir el número de complicaciones como abortos y malformaciones congénitas.⁵

Situaciones de muy alto riesgo, que desaconsejarían la gestación son^{1,2}:

- Niveles de A1c >10%.
- Nefropatía grave: creatinina plasmática > 2mg/dL, proteinuria >3g/24h, o HTA de difícil control.
- Cardiopatía isquémica.
- Retinopatía proliferativa grave, con mal pronóstico visual.
- Neuropatía autonómica grave.

Por lo que en primer lugar se debe hacer una valoración general que incluya, historia clínica completa que incluya historia obstétrica y diabetológica, determinación de anticuerpos, complicaciones de la diabetes mellitus (DM), y patologías asociadas.^{1,2}

Para un embarazo óptimo se recomiendan los siguientes valores: A1c < 6%, glucemia basal entre 70 y 95 mg/dL y una glucemia postprandial (1h) entre 90 y 140 mg/dL, e intentar evitar la aparición de hipoglucemias.

Otras recomendaciones son intensificación del autocontrol glucémico, tratamiento nutricional, ejercicio físico adaptado a la paciente y mantener una tensión arterial entre 130/80.¹

Respecto al tratamiento de la Diabetes, las pacientes tratadas con insulina deben usar dosis múltiples en pauta bolo-basal o sistemas de infusión continua subcutánea. En cambio, las pacientes con DM tipo 2, tratadas con antidiabéticos orales, se recomienda retirarlas antes del embarazo y empezar tratamiento con insulina.¹

El resto de procedimientos preconceptionales, son los mismos que se realizarían en una mujer no diabética, ajustándose al protocolo de la SEGO (Sociedad Española de Ginecología y Obstetricia).⁶

CONTROL DURANTE EL EMBARAZO

Durante el embarazo, se debe seguir los controles estándares de cualquier embarazada pero teniendo en cuenta ciertos aspectos:¹

- Adaptar la dieta a las necesidades de la paciente y al esquema terapéutico insulínico.¹
- Respecto al tratamiento insulínico, este debe adaptarse a los requerimientos insulínicos según la etapa del embarazo.¹

La primera etapa, destaca por su actividad anabólica en la que la madre aumenta las reservas de glucosa dando lo que desencadenará mayores episodios de hipoglucemia, disminuyendo de esta manera las necesidades de insulina.¹

Y la segunda etapa, en la que se produce un aumento de la resistencia a la insulina lo que provoca hiperglucemia y aumento de las necesidades de insulina.²

- Se debe realizar un estudio minucioso de anomalías congénitas ya que el riesgo en estos fetos es mayor.¹
- Se recomienda realizar una exploración ecocardiográfica precoz en las gestantes con DM entre las semanas 14-16.¹

El seguimiento de la embarazada debe llevarse a cabo por parte del obstetra y el diabetólogo. Las visitas se adaptarán a las necesidades de la paciente. Se aconsejan revisiones cada 2-4 semanas.¹

MORBILIDAD MATERNA

La morbilidad materna viene definida por el aumento de abortos espontáneos, hidramnios, preeclampsia, infecciones urinarias, y candidiasis vaginal.

A su vez, la propia gestación, puede favorecer el inicio o la progresión de algunas de las complicaciones más frecuentes de la diabetes como la retinopatía.^{1,5}

FINALIZACIÓN DE LA GESTACIÓN

En condiciones favorables y con un buen control metabólico, se espera el inicio espontáneo de la gestación. Solo se plantearía la inducción del parto a partir de la semana 40.

En casos de un inadecuado seguimiento y control, se debe plantear la finalización del embarazo a partir de la semana 37 o antes si es preciso.¹

La vía de elección del parto será la vaginal. La cesárea se indica en casos de antecedentes de distocia de hombros y de peso fetal superior a 4500gr, a parte de las mismas causas que en una mujer no diabética.¹

CONTROL METABÓLICO INTRAPARTO

El objetivo es mantener los valores de glucemia entre 70-110 mg/dL y para ello se realiza^{1,2}:

- Perfusión continua de glucosa.
- Administración de insulina de acción rápida por vía intravenosa, preferentemente con bomba de infusión.
- Control horario de la glucemia para ajustar el ritmo de infusión.

EMBRIOFETOPATÍA DIABÉTICA

La hiperglucemia materna secundaria al déficit de insulina provocará hiperglucemia fetal que, a su vez, inducirá un aumento compensador de producción de insulina por el feto; dado que la insulina es una hormona con importante papel trófico y anabolizante, se producirá una serie de situaciones características que se pueden clasificar según el periodo evolutivo en el que se encuentre.^{1,2,5}

PERIODOS

Durante el **periodo embrionario**, el mal control glucémico puede desencadenar situaciones o patologías muy graves. Las principales son:

- Malformaciones congénitas: Se clasifican por aparatos, y algunas de ellas son típicas de la embriofetopatía diabética. Las más frecuentes son:^{1,5}
 - Esqueléticas: síndrome de regresión caudal (la más característica).
 - SNC: anencefalia, holoprosencefalia, encefalocele.
 - Cardiovasculares: hipertrofia del tabique interventricular (la más frecuente), cardiomegalia, transposición de grandes vasos, CIV, CIA, DA.
 - Genitourinario: agenesia renal, duplicación ureteral, trombosis de la vena renal.
 - Gastrointestinales: hepatomegalia, hipoplasia de colon izquierdo, atresia anal.
- Abortos espontáneos.

En el **periodo fetal**, los efectos principales están relacionados con el crecimiento y maduración fetal:

- Inmadurez funcional: retraso en la maduración morfológica y funcional de algunos órganos como el pulmón, la paratiroides y el hígado. Las patologías más frecuentes consecuencia de la inmadurez funcional son la enfermedad de las membranas hialinas y la ictericia.^{1,5}

- **Macrosomía:** después de las primeras 20 semanas de gestación, la respuesta a la hiperglucemia mantenida, es la hiperplasia de los islotes pancreáticos y el incremento de los niveles de insulina y factores proinsulina que son los encargados de estimular el crecimiento fetal. La hiperglucemia también produce un aumento de los depósitos de glucógeno y lípidos que se acumulan en los diferentes tejidos.⁵
- **Crecimiento intrauterino retardado (CIR):** Suele darse en fetos de madres diabéticas con vasculopatías y flujo placentario disminuido. Es más frecuente la hipoglucemia al nacimiento debido a las bajas reservas de glucógeno.^{1,3}
- **Muerte fetal intrauterina.**⁵

Relacionado con el **parto**, está la rotura prematura de membranas, el parto pretérmino, y el prolapso de cordón.⁵

Una vez tiene lugar el parto, se debe estar alerta ante las alteraciones metabólicas y hematológicas más frecuentes en el **neonato**, hijo de madre diabética. Los cuatro parámetros principalmente analizados son la glucemia, el calcio, la bilirrubina, y los niveles de hemoglobina.⁵

- **Hipoglucemia:** complicación más frecuente en hijos de madre diabética sobre todo en aquellos con peso elevado y prematuros.
- **Hipocalcemia:** normalmente se atribuye a un hipoparatiroidismo funcional transitorio asociado a hipomagnesemia.
- **Policitemia:** la hiperglucemia y la hiperinsulinemia crónica producen un aumento del metabolismo basal y el consumo de oxígeno, aumentando la producción de eritropoyetina y de glóbulos rojos fetales.
- **Hiperbilirrubinemia:** debido al aumento de hemólisis por poliglobulia o insuficiencia hepática.⁵

De toda la patología asociada a embriofetopatía diabética, la hipoglucemia y la macrosomía son muy frecuentes en los recién nacidos y por ello, se van a analizar más en profundidad.

HIPOGLUCEMIA

Como se ha nombrado anteriormente, la hipoglucemia es la complicación más frecuente en hijos de madre diabética, sobre todo en prematuros y con elevado peso. Este fenómeno ocurre normalmente cuando falla el proceso normal de adaptación metabólica tras el nacimiento.

Durante las 3-4 primeras horas del RN a término se produce una caída brusca de la glucemia debido al incremento del glucagón, aumentando la lipólisis y la liberación de glucosa de las reservas.⁷

En el caso de hijo de madre diabética, la principal causa de hipoglucemia es el hiperinsulinismo transitorio. Se debe a que presentan un hiperinsulinismo secundario a una sensibilidad aumentada de las células beta del páncreas que dura varios días tras el nacimiento.

La hipoglucemia se produce aproximadamente, 4-6 horas tras el nacimiento.⁷

Los valores de glucemia límite para evitar secuelas neurológicas han sido siempre un tema de discusión. Por este motivo, se acepta de forma general como límite inferior, niveles de glucemia de 45 mg/dL el día de vida, y de 45-50 mg/dL posteriormente. En algunas ocasiones, los RN son capaces de tolerar adecuadamente el estado de hipoglucemia, sin embargo se ha observado que una glucemia inferior a 45 mg/dL mantenida puede producir deterioro neurológico mantenido.⁷

La clínica puede ser asintomática o sintomática. Si el RN sí presenta sintomatología, se trata de una sintomatología florida pero poco específica caracterizada por cambios del nivel de conciencia como irritabilidad, llanto anormal, letargia, y estupor; apatía, ligera hipotonía, temblores, pobre succión y alimentación, vómitos, respiración irregular, taquipnea, apneas, cianosis, convulsiones y coma.⁷

La actitud clínica a seguir en estos casos es una alimentación precoz, frecuente y adecuada; glucosa vía intravenosa si fuera necesaria; y diazóxido.⁷

El diagnóstico de hipoglucemia se confirma cuando tras la administración de glucosa, se corrige la hipoglucemia y desaparecen los síntomas.

Debe hacerse el diagnóstico diferencial con el hiperinsulinismo persistente secundario a alteración persistente de la célula beta pancreática. Sin embargo, la persistencia de la hipoglucemia a partir del 3-5 día descarta el hiperinsulinismo transitorio.⁷

El manejo de la hipoglucemia se puede dividir principalmente en dos partes⁷:

- Hipoglucemia asintomática:
 - Glucemia entre 30-45 mg/dL: administración de glucosa al 5-10% por vía oral, repetir control en 20-30 minutos, y en caso de que se normalicen los valores, se iniciará ingesta cada 2-3 horas con controles tras ingesta.
 - Glucemia menor de 30 mg/dL o RN que no toleran bien la vía oral: administración de glucosa al 10% por vía intravenosa. Una vez resuelto, iniciar ingesta y control tras toma.
- Hipoglucemia sintomática: Cuando los niveles de glucemia son inferiores a 45mg/dL y el RN presenta sintomatología, el método de actuación debe ser rápido.
Se administra 2 ml/kg de glucosa al 10% en bolo IV para solucionar la situación.
Si se necesitaran dosis superiores a 12 mg/kg/min para mantener unos niveles de glucosa estables, se consideraría la utilización de glucagón (el cual solo puede utilizarse como medida temporal).⁷

MACROSOMÍA

La definición de macrosomía fetal es compleja y los factores implicados en su patogenia muy variados.⁸

Las principales causas relacionadas con su aparición son la obesidad materna, la ganancia ponderal de peso durante el embarazo y la diabetes mal controlada. Sin embargo, un 20% de las madres diabéticas bien controladas dan a luz RN macrosómicos.⁸

Actualmente, los parámetros utilizados para diagnosticar la macrosomía fetal son el peso >P90, la edad gestacional, y el índice ponderal.⁸

Este último, el índice ponderal (peso/longitud³ x 100) se utiliza para clasificar las macrosomías en armónicas o disarmónicas.

La **macrosomía armónica**: se define como un índice ponderal <90. Presentan parámetros biológicos similares a los de un RN de peso proporcionado. Se debe a un aumento de los niveles de IGF-1.

La **macrosomía disarmónica** tiene un índice ponderal >90. Tienen un fenotipo metabólico distinto y presentan mayor riesgo de complicaciones. Presentan valores elevados de insulina, leptina, IGFBP-3 y disminuidos de glucosa. Estos RN aparte de peso elevado, presentan un mayor perímetro escapular respecto al cefálico aumentando el riesgo de distocia.⁸

La detección prenatal no es fácil. La técnica más utilizada es la ecografía, la cual aumenta su fiabilidad conforme avanza la gestación pero pierde precisión ante valores de peso extremo.

Se asocia a un mayor número de cesáreas y de traumatismos del recién nacido.

Tras el nacimiento debe evaluarse el estado del RN y buscar clínica asociada que pueda formar parte de un síndrome más complejo.⁸

Por último, debe tenerse en cuenta los efectos a largo plazo ya que los RN macrosómicos, presentan mayor riesgo de padecer diabetes mellitus tipo 2, obesidad, y síndrome metabólico durante la infancia o la edad adulta, lo cual perpetuaría este ciclo en las siguientes generaciones.⁸

HIPERTENSIÓN ARTERIAL

INTRODUCCIÓN Y DEFINICIÓN

La hipertensión arterial se define en la edad pediátrica como una tensión arterial sistólica y/o diastólica superior al percentil 95 dependiendo del sexo, talla y edad. Por este motivo, encontramos valores de tensión arterial muy variable que irán aumentando con el crecimiento.⁹

La clasificación sería la siguiente⁹:

- Tensión arterial normal: por debajo del percentil 90.
- Prehipertensión: TA entre percentiles 90 y 95.
- Hipertensión arterial: TA superior a percentil 95. A la vez, puede clasificarse en dos estadios:
 - Grado 1: del percentil 95 al 99 más 5 mmHg.
 - Grado 2: mayor del percentil 99 más 5 mmHg.

La *Task Force for blood pressure in children*¹⁰ (Anexo I) es una asociación americana que recoge en tablas los percentiles 50, 90, 95 y 99 según edad, talla y sexo de

tensión arterial en la edad pediátrica. A partir de estas tablas, se podrá valorar correctamente la situación del paciente a valorar.

Sin embargo, debido a la complejidad de las tablas de la Task Force, puede valorarse a partir de tablas estándar más sencillas.⁹

FISIOPATOLOGÍA

La regulación de la presión arterial es un proceso complejo en el que intervienen muchos factores y sistemas que contribuyen a la modificación del gasto cardiaco, las resistencias periféricas,...

Especialmente, el estudio de la fisiopatología de la HTA neonatal ha sido limitado y no es muy conocida la función exacta de los sistemas reguladores.¹¹

Los principales son:

- Sistema renina angiotensina aldosterona: este sistema se encarga de detectar la disminución de presión arterial y de los niveles de sodio al pasar por el túbulo distal. La renina es una enzima sintetizada en el riñón en el aparato yuxtglomerular que actúa sobre el angiotensinógeno transformándolo en angiotensina I. Esta a su vez gracias a la enzima convertidora de angiotensina (ECA), se convierte en angiotensina II. La angiotensina II tiene diversas funciones, las cuales producirán un aumento de la presión arterial (PA) final. Entre sus funciones se encuentra: aumentar la actividad del sistema simpático, vasoconstricción arteriolar, aumento de la secreción de ADH para aumentar la retención de agua, y el aumento de secreción de aldosterona a nivel de la glándula suprarrenal para aumentar la absorción de sodio y la excreción de potasio.¹¹
- Corteza suprarrenal: la producción de hormona adrenocortical tiene un papel fundamental como causa de HTA en la infancia. La principal causa es el aumento de los niveles de aldosterona por su función comentada anteriormente. Sin embargo una de las causas más estudiadas es la HTA con hiporreninemia.¹¹
- Sistema simpático: en la médula suprarrenal se sintetizan unas hormonas llamadas catecolaminas (adrenalina y noradrenalina). Estas hormonas tienen entre sus funciones, aumentar la presión arterial y la frecuencia cardiaca.¹¹
- Factor atrial natriurético: es un péptido hormonal sintetizado en la aurícula derecha. Fundamental en la regulación de la presión arterial por su función inhibidora de la renina, angiotensina II, aldosterona y vasopresina.¹¹
- Otros que también intervienen en la regulación de la presión arterial son el sistema cinina-kalikeína, prostaglandinas y lípidos asociados con las células intersticiales renomedulares.¹¹

CLÍNICA

Aproximadamente, el 50% de los casos son asintomáticos y son diagnosticados debido a controles periódicos.¹²

Cuando da sintomatología, los principales son cardíacos como insuficiencia cardíaca, shock cardiogénico y taquipnea; neurológicos como irritabilidad, letargia y convulsiones; y renales como oliguria, poliuria, hematuria,...

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de la hipertensión se realiza a partir de mediciones de la tensión arterial. Según la *Task Force*, se confirma el diagnóstico de hipertensión arterial cuando salen tres o más mediciones con un valor superior al percentil 95.¹¹

El gold estándar en medición de la tensión arterial sigue siendo el esfigmomanómetro. En cada visita deben realizarse dos mediciones con un intervalo de tiempo entre ellas y apuntar el valor medio entre las dos.

El esfigmomanómetro dispone de diferentes medidas para que el manguito se adapte al brazo del niño y el valor sea lo más objetivo posible (Anexo II). El manguito debe colocarse en el brazo derecho y el brazo derecho debe permanecer a la altura del corazón. El valor de la TAS será la fase I de Korotkoff y el valor de la TAD será la fase V de Korotkoff, estipulado por la *Task Force*.¹¹

En neonatos y lactantes en los que la medición con esfigmomanómetro es dificultosa, los métodos utilizados son los registros directos intraarteriales, la palpación, la ultrasonografía doppler y la oscilometría. Estas dos últimas, son métodos seguros, precisos y no agresivos.¹¹

Debido a que la mayoría de casos de hipertensión tanto esencial como secundaria, son asintomáticos, la *American Heart Association* recomienda empezar a medir la tensión arterial en los centros de salud a partir de los 3 años debido a que en menores de 3 años la patología tensional es poco frecuente y no se disponen de herramientas para medirlo.¹³

En niños menores de 3 años con riesgo aumentado, se comenzará el control tensional previamente.¹³

En caso de sospecha de hipertensión en el neonato y lactante, la cual es signo de gravedad y de origen secundario, debe realizarse la medición con el niño tranquilo y relajado, tomando la tensión arterial en las cuatro extremidades.¹¹

Otras pruebas complementarias, necesarias para diagnosticar una posible hipertensión arterial son¹¹:

- Historia clínica completa que pueda sugerir la causa de la HTA.
- Analítica de sangre (hemograma, bioquímica) y de orina.

CLASIFICACIÓN DE LA HIPERTENSIÓN ARTERIAL EN PEDIATRÍA

Las causas de hipertensión arterial en la edad pediátrica, pueden clasificarse en tres grandes grupos^{3,4}:

- Hipertensión arterial esencial: es la causa más frecuente de HTA. Se desconoce la causa del incremento de la tensión arterial. Es extremadamente rara en época neonatal. Es más frecuente en la adolescencia.

- Hipertensión arterial monogénica: debe sospecharse en pacientes con HTA grave, mala respuesta al tratamiento y actividad de renina plasmática suprimida. Aparece en algunos síndromes de herencia mendeliana. Estos síndromes son cinco: hiperaldosteronismo remediable con glucocorticoides, pseudoaldosteronismo (síndrome de Liddle), pseudoaldosteronismo tipo II (síndrome de Gordon), síndrome de exceso aparente de mineralocorticoides, e hipersensibilidad al receptor de mineralocorticoides.
- Hipertensión arterial secundaria: secundaria a otro proceso patológico que termina desencadenando el aumento de los niveles de tensión arterial. La causa más frecuente es la patología renovascular aunque existen múltiples causas que se clasifican según su frecuencia en las diferentes etapas de la edad pediátrica (Anexo III).
En el periodo neonatal, la principal etiología de hipertensión arterial es la patología renovascular y deben realizarse las pruebas pertinentes para excluirlas en primer lugar. Sin embargo, la etiología causante de hipertensión arterial neonatal es muy amplia (Anexo IV).

TRATAMIENTO

El tratamiento antihipertensivo debe iniciarse en pacientes con hipertensión arterial secundaria, hipertensión sintomática, y afectación de órganos diana con el fin de bajar los niveles de presión arterial por debajo del P90 según la edad, la talla y el peso.¹⁰

Cada vez existe más información sobre la acción y dosis correcta de los fármacos antihipertensivos en la edad pediátrica. Sin embargo, queda mucha literatura por revisar.¹⁰

El inicio del tratamiento en la edad pediátrica, debe seguir el mismo patrón en todos los pacientes. Se comienza con la dosis más baja efectiva de un fármaco, y se va subiendo la dosis hasta que se consigue el efecto deseado. En caso de que se llegue a la dosis máxima permitida o produzca efectos adversos, se debe añadir otro fármaco antihipertensivo de diferente grupo farmacológico.¹⁰

Se suelen combinar fármacos con mecanismos de acción complementarios como un IECA con un diurético, o un vasodilatador con un diurético o un betabloqueante. La única combinación no recomendada en niños es la combinación bisoprolol/hidroclorotiazida.¹⁰

Una vez la presión arterial desciende y se mantiene estable durante un periodo de tiempo, debe plantearse ir bajando la dosis hasta una mínima dosis eficaz.¹⁰

La vía de administración es oral a no ser que la tensión arterial supere el P99. En ese caso, se debe iniciar tratamiento intravenoso.¹⁰

Durante el tratamiento antihipertensivo, se recomienda controlar los principales órganos diana, la tensión arterial, la posible aparición de efectos adversos, las alteraciones electrolíticas, etc.¹⁰

Los fármacos utilizados principalmente son⁹:

- Bloqueantes alfa (doxazosina y prazosina): disminuyen las resistencias periféricas.
- IECA o Inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (captopril y enalapril): disminuyen la síntesis de angiotensina II y aumentan la síntesis de bradicinina.
- ARAlI (ibersartán y losartán): disminuyen la actividad de la angiotensina II.
- Fármacos de acción central (alfa metildopa, clonidina, y moxonidina): disminuyen la actividad adrenérgica.
- Fármacos de acción múltiple (labetalol y carvedilol): combinan bloqueo alfa y beta adrenérgico.
- Vasodilatadores clásicos (hidralacina, diazóxido y minoxidil): actúan sobre la fibra muscular lisa de la pared de los vasos.
- Antagonistas del calcio dihidropiridínicos y no dihidropiridínicos (nifedipino y amlodipino, y verapamilo y diltiazem): reducen la contractibilidad de la fibra muscular lisa del vaso al disminuir las concentraciones intracelulares de calcio.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LA HIPERTENSIÓN ARTERIAL SECUNDARIA NEONATAL

A continuación, se van a analizar las principales patologías que pueden originar de forma secundaria, hipertensión arterial neonatal.

Se van a clasificar en tres grupos principales: patología cardiovascular, patología endocrino-metabólica y patología respiratoria.

PATOLOGÍA CARDIOVASCULAR

En este grupo, se incluye principalmente la afectación de vasos tanto a nivel de aorta, como renal que pueden incrementar los niveles de tensión arterial.

COARTACIÓN DE AORTA

La coartación de aorta se define como el estrechamiento de la arteria aorta en alguna parte de su recorrido. El estrechamiento se produce principalmente a nivel distal de la arteria torácica descendente.

Este estrechamiento, produce una disminución del flujo sanguíneo.¹⁴

Representa un 5% de las enfermedades cardíacas congénitas, es más frecuente en varones y se le ir asociado a otras malformaciones como la comunicación interventricular y la válvula aórtica bicúspide.¹⁴

Clínica

La clínica depende de la gravedad de la lesión y la asociación con otras malformaciones.

Cuando la clínica es leve, suele ser asintomática y encontrarse de forma casual ante revisiones rutinarias.¹⁴

Ante clínica moderada-severa, se ausculta soplo cardíaco, y se observan diferencias entre los pulsos radiales y femorales del paciente, estando disminuidos los femorales. En ocasiones, también puede aparecer un cuadro de insuficiencia cardíaca asociada.¹⁵

Diagnóstico

La prueba de elección es la **ecocardiografía** para localizar la zona de obstrucción y valorar la gravedad de la patología.

La ecocardiografía define aspectos funcionales y anatómicos del corazón siendo el método de confirmación. Mediante el estudio doppler pueden valorarse cortocircuitos, estenosis, y estimar flujos y presiones.¹⁵

Otras técnicas utilizadas con la **TAC** y la **RM** en caso de que la ecocardiografía no sea concluyente.¹⁵

Tratamiento¹⁵

Se debe administrar **tratamiento médico sintomático**, sobre todo en caso de insuficiencia cardíaca. El tratamiento principal para la insuficiencia cardíaca es:

- Medidas generales: administración de oxígeno, mantener la hemoglobina por encima de 12gr/dL, restricción hídrica, líquidos endovenosos a 2/3 de las necesidades basales del paciente.
- Tratamiento médico: (el objetivo será mejorar la perfusión tisular)
 - Diuréticos: mejoran la insuficiencia cardíaca reduciendo la postcarga. El uso de diuréticos, es el primer escalón en el tratamiento de la insuficiencia cardíaca. El fármaco principalmente usado es la furosemida. La furosemida disminuye la reabsorción de sodio y como consecuencia, aumenta la excreción de agua. Se aconseja su uso asociado a un IECA o betabloqueante.
 - Inotrópicos: aumentan la contractilidad miocárdica. Los más usados son la digoxina, las aminas vasoactivas, e inhibidores de la fosfodiesterasa.
 - IECAs: El enalapril y el captopril son los más utilizados. Son fármacos vasodilatadores que actúan reduciendo las resistencias vasculares sistémicas, mejoran la capacitancia venosa, aumentando el volumen sistólico y el gasto cardíaco.
 - Betabloqueantes: aumentan la supervivencia y disminuyen la morbilidad. Se usan fundamentalmente el propanolol y el atenolol.

Sin embargo, el tratamiento definitivo debe ser **intervencionista (catéter y dilatación del balón)** o **quirúrgico**.

SÍNDROME AORTO-MEDIAL

El síndrome aorto medial (SAoM) se define como estenosis en la arteria aorta abdominal proximal y estenosis ostial de sus ramas mayores, principalmente de las arterias renales.

Su etiología es muy diversa pero principalmente es de causa idiopática.¹⁶

Clínica

La clínica principal del síndrome es la HTA severa secundaria a la estenosis de las arterias renales. Esto se debe principalmente a signos fibrodisplásicos de la capa íntima del vaso.

Como en la coartación de aorta, existe diferencia entre los pulsos radiales y femorales, estando los femorales más disminuidos.¹⁶

Diagnóstico

La arteriografía es la principal prueba diagnóstica aunque debe completarse con analíticas y pruebas de función renal.¹⁶

Tratamiento

El tratamiento se divide en médico e intervencionista, desde tratamiento antihipertensivo al autotransplante con autoinjerto y nefrectomía.¹⁶

ESTENOSIS DE LA ARTERIA RENAL

Se define como estrechamiento de la luz del vaso que provoca disminución del flujo sanguíneo que llega al riñón de forma parcial o total. De esta forma, se produce un aumento de la presión arterial y la activación del sistema renina-angiotensina-aldosterona.¹⁷

Es una de las formas de HTA secundaria neonatal más frecuente y con mejor pronóstico ya que es potencialmente curable si se corrige la estenosis. Sin embargo, si no se diagnostica precozmente, puede llegar a producirse atrofia renal.¹⁷

Las etiologías principales son las vasculopatías renales, la displasia fibromuscular, la enfermedad de Takayasu, y la neurofibromatosis.¹⁷

Clínica

Suele cursar con HTA severa, poliuria, polidipsia, detención del crecimiento, y unas alteraciones analíticas características como hiponatremia, pérdida renal de sodio, alcalosis hipocaliémica, y valores altos de renina y aldosterona renal. Esto se debe principalmente a que el aumento de angiotensina II aumenta los valores de tensión

arterial y el aumento de aldosterona desencadena hipopotasemia. Por otro lado, la hiperactividad del riñón contralateral, aumenta la natriuresis y la diuresis.¹⁷

Diagnóstico

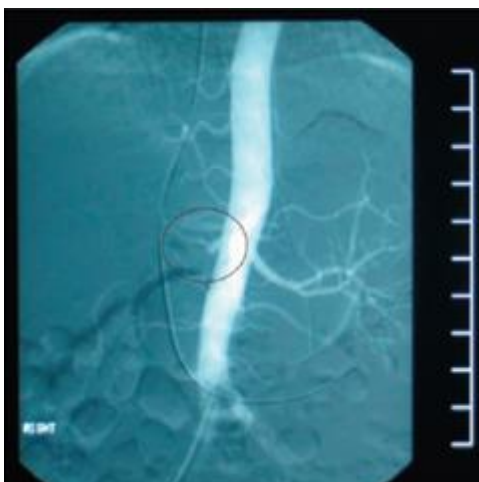
La **ecografía** es la técnica de elección inicial debido a su alta disponibilidad y su no invasividad. Tiene una sensibilidad entre el 50-98%, y una especificidad del 60-98%.

El modo doppler color, permite visualizar la permeabilidad de la arteria renal afectada y la hipovascularización del riñón de forma directa.

Además, se observa hiperecogenicidad del riñón contralateral consecuencia de su aumento de volumen e hiperfunción.

Los signos ecográficos más frecuentemente utilizados en estenosis próximas o estenosis de la arteria renal son: incremento de la velocidad pico sistólica (Vps) de la arteria renal, ratio aorto-renal (RAR) de Vps > 3,5, flujo turbulento en el área post-estenótica, y visualización de la arteria renal sin señal Doppler detectable.¹⁷

La **angiografía de sustracción digital** es el gold estándar en el diagnóstico de la estenosis de la arteria renal. Aun así, al tratarse de una prueba invasiva es aconsejable reservarla solo en caso de que se vaya a revascularizar en el mismo procedimiento. Esta técnica permite localizar la zona exacta de estenosis y determinar el tipo de lesión.^{17,18}



Angiografía renal que muestra estenosis renal.

El **angio TAC** es menos utilizado que los anteriores debido a sus altas dosis de radiación y la nefrotoxicidad del contraste. Sin embargo, es una técnica útil en diagnóstico extrarrenal.¹⁷

El **angio RMN** no es muy utilizado por su alto coste, y difícil disponibilidad. En algunos artículos, se habla de esta técnica como el método invasivo del futuro para diagnosticar la hipertensión arterial secundaria a patología vasculorenal.

En neonatos, en primer lugar se seda al

paciente con midazolam y posteriormente se intuba, se administra pancuronio y se comienza ventilación mecánica. Como contraste se utiliza el gadolinio.

El angio RMN es muy útil en aquellas estenosis que no se localizan en ramas principales sino en arterias renales segmentarias.¹⁹

Tratamiento

Tratamiento médico: debe pautarse tratamiento antihipertensivo de forma inicial, incluso si va a realizarse alguna intervención posteriormente.¹⁷

Tratamiento intervencionista:

- Revascularización endovascular: es la técnica de elección en niños. Consiste en la colocación de balón o stent.
El principal problema de esta técnica, es la disponibilidad de material apto para el tamaño de los vasos sanguíneos infantiles, sobre todo en la época neonatal. En la University of Leipzig de Alemania, tuvo lugar un caso en el que se realizó esta técnica en un recién nacido de 8 días, consiguiendo normalizar los valores de tensión arterial sin necesidad de seguir con la pauta de tratamiento.²⁰
- Revascularización quirúrgica: las técnicas utilizadas son el bypass aorto renal con autoinjerto, la endartectomía, y la nefrectomía (técnica muy utilizada en neonatos con hipertensión no controlada mediante tratamiento médico).²⁰

Respecto a la nefrectomía, existen artículos sobre casos de recién nacidos de 2-3 días que ante valores elevados de tensión arterial que no remiten con farmacoterapia (hidralazina, captopril, nitroprusiato, esmolol) y con el riñón contralateral sano, se realiza una nefrectomía del riñón afecto. Durante la intervención, se percibe una disminución notoria de los niveles tensionales, y a las 12 horas ya se puede observar como los valores tensionales se han normalizado.¹⁸

Las principales indicaciones para la revascularización son un grado de estenosis >60, estenosis bilateral, escasa respuesta al tratamiento médico, e HTA maligna.¹⁷

OBSTRUCCIÓN DE LA ARTERIA RENAL POR TROMBOSIS O EMBOLIZACIÓN

El cateterismo de la arteria umbilical es la causa más frecuente de obstrucción de la arteria renal debido a factores desencadenantes como la hiperviscosidad, la alteración de la trombolisis y la hipoxia. Puede haber afectación unilateral o bilateral de las arterias.²¹

Clínica

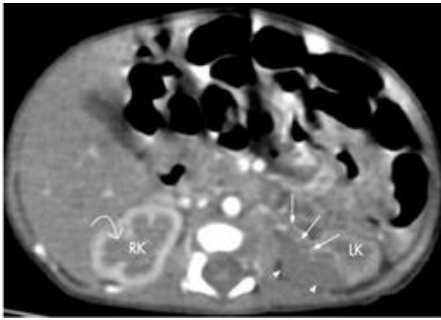
La clínica principal del cuadro es HTA, hematuria microscópica, distensión abdominal, y fracaso renal agudo de diversa intensidad.²¹

Diagnóstico

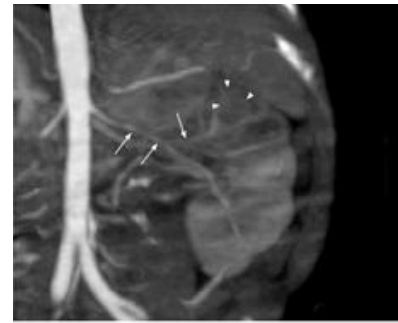
En primer lugar para confirmar el diagnóstico debe realizarse un **ecocardiograma** para confirmar que el corazón esté bien, y un **eco-doppler abdominal**.

En ocasiones, como el caso expuesto del neonato de 1460gr, el eco-doppler es normal, por lo que se pueden realizar dos técnicas que lo confirmen²¹:

- La **angiografía TAC multidetector**: que puede localizar la zona de hipoperfusión renal. Es más útil que el eco-doppler ya que puede observarse la isquemia o lesión, en las primeras horas de aparición.
- El otro método, es la **angioRM** cuya principal desventaja en este caso, es el tiempo que cuesta hacer la prueba y que requiere de importante sedación del neonato.



TAC axial con múltiples focos de trombosis en vena renal izquierda.



Corte coronal donde se aprecia isquemia del lóbulo superior izquierdo.

Tratamiento

El tratamiento puede dividirse en dos partes fundamentales²¹:

- **Tratamiento sintomático de las manifestaciones clínicas:** es aconsejable tratar la hipertensión con betabloqueantes como el labetalol mientras se realizan las pruebas de imagen para confirmar el diagnóstico.²¹
- **Tratamiento de la oclusión arterial:**
 - Si mediante eco-doppler se observa un trombo, se retira el catéter umbilical y se inicia tratamiento anticoagulante. Sin embargo, si la oclusión es completa, se comienza trombolisis sistémica.
 - En caso de que el trombo ocluya ramas mayores o la arteria aorta, debe dejarse el catéter e iniciar trombolisis.

La trombectomía solo debe realizarse en caso de inestabilidad hemodinámica y falta de respuesta al tratamiento.²¹

TROMBOSIS DE LA VENA RENAL

La trombosis venosa renal es un proceso poco frecuente y muy grave para el neonato. La trombosis de esta vena se produce fundamentalmente en este periodo vital ya que todavía el sistema hemostático no ha madurado definitivamente. El balance incorrecto de los mecanismos de coagulación (procoagulantes y anticoagulantes) puede producir sangrado o trombosis.²²

Sin embargo, lo que hace más susceptible el riñón de sufrir complicaciones tromboticas son el bajo flujo sanguíneo de la circulación renal, el pequeño diámetro de sus vasos, y los efectos vasoconstrictivos y angioproliferativos debidos a los altos niveles de catecolaminas, angiotensina II y endotelina.

Es más común la trombosis de la vena renal que de la arteria renal, siendo además más frecuente en varones.

Aparece principalmente en neonatos hijos de madre diabética, tras parto distócico, asfixia perinatal, alteración de la coagulación y disminución del flujo sanguíneo renal.²²

Clínica

Está constituida por tres signos cardinales: masa abdominal, trombopenia y hematuria macroscópica. El paciente puede presentar los tres, dos o incluso uno. Sin embargo, cuantos más aparezcan más probable es que se trate de una trombosis venosa renal. Algunas secuelas a largo plazo serían la atrofia renal, la enfermedad crónica renal, y la hipertensión arterial sistémica.

Un metaanálisis realizado entre 1992 y 2006 del que formaron parte 271 neonatos demostró que un 67% comenzaba el proceso trombótico de la vena renal el tercer día tras el nacimiento, un 25,6% lo comenzaba a partir del cuarto día o más, y solo un 7,3% fue intrauterino. A la vez, dentro de esta muestra, un 70% de las trombosis fueron unilaterales, la mayoría empezando en el riñón izquierdo extendiéndose a la vena cava inferior (en 52-60% de los casos). Sin embargo, solo un 25% fueron trombosis venosas bilaterales.

Además, un 14,8% de los casos, presentó hemorragia suprarrenal asociada.^{22,23}

Diagnóstico

La técnica gold estándar para el diagnóstico de trombosis renal es la **angiografía** con contraste. Sin embargo, el riesgo por el estado grave del neonato, la exposición radiactiva temprana y el uso de contrastes, hace que el eco-Doppler sea ampliamente utilizado hoy en día.

En la **ecografía** se observarían riñones agrandados y ecogénicos con atenuación o pérdida de la diferenciación corticomedular. Calcificaciones y trombos pueden extenderse y llegar a la vena cava inferior.

El estudio Doppler es útil para detectar resistencia o ausencia de flujo en las ramas de la vena renal y vasos colaterales. En algunas ocasiones, si el flujo venoso parece normal, deben observarse las arterias renales en busca de aumento de la resistencia por si el trombo se encontrara en una vena de muy pequeño calibre difícil de observar.

El **renograma isotópico**, también es una técnica útil para medir la perfusión renal.

Además de las pruebas de imagen, debe realizarse una **analítica** al RN que incluya plaquetas, tiempo de protrombina, tiempo parcial de tromboplastina activada, y concentración de fibrinógeno.

Si los resultados son patológicos, deben repetirse los análisis en 6-8 semanas. En caso de que sigan siendo patológicos, deben realizarse a los padres también para descartar si es un proceso congénito o adquirido.

Otra analítica debe ser realizada a la madre en busca de anticuerpos anticardiolipina y anti coagulante lúpico.²²

Tratamiento

El tratamiento en el periodo neonatal, debe ser un tratamiento individual en el que se debe considerar la toxicidad, seguridad y eficacia de los fármacos y técnicas utilizadas, por su alta variabilidad.

En primer lugar, se debe controlar el estado hemodinámico del paciente: hidratación, electrolitos, estado ácido-base, y nutrición. Los procedimientos diagnósticos principales son²²:

- Trombosis unilateral de la vena renal con extensión a vena cava inferior: anticoagulación con heparina. Se usa tanto la heparina fraccionada como heparina de bajo peso molecular.
- Trombosis bilateral de las venas renales asociado a fracaso renal moderado o grave: Se realiza anticoagulación y trombolisis.

Respecto a la trombolisis, es un tratamiento no especialmente recomendado que se reserva para ocasiones con compromiso vital.

El activador tisular del plasminógeno (rtPA), es el principal activador del plasminógeno que se utiliza en la trombolisis neonatal debido a su alta especificidad por la fibrina, su baja activación de la plasmina libre, su baja vida media y su baja hipersensibilidad.

En caso de que comenzase el sangrado, debe detenerse la administración de rtPA y administrar plasma fresco congelado.

Como alternativa al rtPA, la urokinasa es un método eficaz y seguro para tratar la trombolisis fetal.

Guías actualizadas, recomiendan una monitorización continua del trombo mediante ecografía durante todo el tratamiento hasta que desaparece el trombo. Este seguimiento puede durar hasta 3 meses.²²

PATOLOGÍA ENDOCRINO-METABÓLICA

Las patologías endocrino-metabólicas que causan hipertensión arterial secundaria son principalmente aquellas que ocurren en las glándulas suprarrenales o son secundarias al sistema nervioso simpático.

FEOCROMOCITOMA

El feocromocitoma es un tumor principalmente benigno que sintetiza catecolaminas y que procede de las células cromafines del sistema nervioso simpático.

Un 90% de los tumores se localizan en la glándula suprarrenal, el otro 10% son tumores procedentes de células cromafines extraadrenales y se denominan paragangliomas secretores.

La edad media de aparición es a los dos años, siendo muy bajo el porcentaje de esta patología en el periodo neonatal.

Son tumores muy raros, y su prevalencia es muy baja. Una parte de ellos son diagnosticados de forma accidental y su etiología es desconocida. El resto forma parte de síndromes.

Los tres síndromes principales asociados son: el MEN 2 relacionado con el protooncogen RET, el síndrome de von Hippel-Lindau VHL por mutación en el gen del supresor tumoral VHL, y la neurofibromatosis tipo 1 por mutación en el gen NF1.²⁴

Clínica

Las manifestaciones clínicas tienen relación directa con el aumento de los niveles de catecolaminas. Los principales son: hipertensión arterial, cefaleas, sudoración, palpitaciones, pérdida de peso, etc.

La hipertensión arterial se debe principalmente al efecto vasoconstrictor de la noradrenalina que aumenta las resistencias periféricas. Sin embargo, cuando se cuantifican las catecolaminas en plasma, los niveles son bajos. Este hecho sigue sin tener una explicación clara pero existen varias teorías como la inactivación de la adrenalina y noradrenalina, entre otras.²⁴

Diagnóstico

Existen varias técnicas de medición, pero la más sensible actualmente es la **cuantificación de metanefrina en plasma y orina**.

Otras técnicas de cuantificación cuyo uso es menor son la cuantificación de catecolaminas en plasma, neuropéptido Y en plasma, y ácido vanilmandélico en orina.

Las técnicas de imagen son un método imprescindible preoperatorio. Se utilizan **la tomografía computarizada, la resonancia magnética, y la medicina nuclear** que tienen una sensibilidad del 100% para detectar tumores productores de catecolaminas. La principal técnica utilizada es la tomografía computarizada aunque la resonancia magnética es de elección en niños y embarazadas.

Cuando estas pruebas dan negativo o los resultados no son concluyentes: se realiza escintigrafía con ligandos no específicos.²⁴

Tratamiento

El tratamiento se divide en dos fases principales:

- **Tratamiento preoperatorio:** Focalizado en controlar los niveles de presión arterial antes de la intervención quirúrgica. El objetivo es conseguir unos valores por debajo del percentil 90.
Para ello, se utilizan bloqueantes de los receptores alfa adrenérgicos. El fármaco de elección es la fenoxibenzamina. Otros alfa bloqueantes utilizados son la prazosina y la doxazosina en caso de tratamientos más prolongados por sus menores efectos secundarios.
Los receptores beta adrenérgicos, solo pueden utilizarse tras un bloqueo alfa completo. Se comienza el tratamiento con beta bloqueante cuando aparecen taquicardias tras el tratamiento con fenoxibenzamina.
Cuando el bloqueo alfa y beta no es suficiente para controlar los niveles de tensión arterial, se introducen antihipertensivos como antagonistas del calcio o IECAs.
- **Tratamiento quirúrgico:** la extirpación del tumor se realiza laparoscópicamente.
Una vez extirpado, se debe esperar 10 días para evaluar el éxito del procedimiento. Se realiza una cuantificación de metanefrina en plasma y orina. En caso de que los niveles de metanefrina sigan siendo elevados, debe

realizarse una escintigrafía MIBG para buscar posibles metástasis que han podido ser enmascaradas por el tumor primario.²⁴

HIPERPLASIA SUPRARRENAL CONGÉNITA

Son todos los trastornos hereditarios en los que se produce un déficit de cortisol aumentando los niveles de ACTH y de todos los metabolitos previos al bloqueo enzimático. Todas tienen carácter autosómico recesivo.

Según el déficit enzimático, se conocen cinco formas clínicas. También se pueden clasificar según la gravedad de afectación enzimática. Existen desde formas leves diagnosticadas en la adolescencia o edad adulta, hasta formas severas diagnosticadas en el periodo fetal.²⁵

Manifestaciones clínicas

Las cinco formas clínicas son las siguientes: déficit de la 21-hidroxilasa, déficit de la 11 beta hidroxilasa, déficit de la 3 beta hidroxisteroide deshidrogenasa, déficit de 17 alfa hidroxilasa, déficit de la proteína stAR.

De estas cinco la más frecuente es el déficit de 21 hidroxilasa (95%). El resto es un porcentaje muy pequeño de casos.

En el déficit de 21 hidroxilasa, de 3 beta hidroxisteroide deshidrogenasa, de 17 alfa hidroxilasa y de la proteína stAR, tiene lugar hiponatremia por un mecanismo pierde sal aumentado por lo que no formará parte del diagnóstico diferencial de HTA en el neonato.

Sin embargo, el déficit de 11 beta hidroxilasa sí que refiere con HTA.

El déficit de 11 beta hidroxilasa es la segunda forma más frecuente de hiperplasia suprarrenal congénita (3-5%). Esta patología presenta un aumento de los niveles de 11 desoxicortisol, y 11 desoxicorticosterona, ya que el déficit de la enzima 11 beta hidroxilasa impide su conversión a cortisol y corticosterona.

La forma clásica presenta hiperandrogenismo ya intraútero con virilización de los genitales externos e hipertensión arterial con disminución en la actividad del eje renina-angiotensina-aldosterona. La hipertensión se debe al acúmulo de 11 desoxicorticosterona y de sus metabolitos con actividad mineralocorticoide.

La forma no clásica es muy rara y principalmente presenta hiperandrogenismo postnatal con pubarquia prematura, aceleración del crecimiento y edad ósea, etc.²⁵

Diagnóstico

El diagnóstico se realiza con la cuantificación de los niveles de 11 desoxicortisol y 11 desoxicorticosterona, tanto basales como tras estímulo de la ACTH.

Se debe tener cuidado a la hora del diagnóstico diferencial con el déficit de 21 hidroxilasa ya que en ambas formas de hiperplasia suprarrenal congénita existe elevación de los niveles de 17-OHP. Sin embargo, en el déficit de 11 beta hidroxilasa los niveles de 17-OHP son siempre inferiores a los de 11 desoxicortisol.²⁵

Tratamiento

El tratamiento médico principal es la hidrocortisona. La hidrocortisona es el tratamiento más fisiológico en estos casos y disminuye la síntesis de ACTH y hormonas sexuales. En el periodo neonatal, se debe administrar dosis suprafisiológicas para suprimir los niveles de andrógenos suprarrenales y evitar la progresión de la enfermedad. Las pautas pueden variar pero lo habitual son 5 mg/día fraccionados en dos/tres tomas con una dosis superior matinal.

Otras técnicas que deben tenerse en cuenta son la reconstrucción de genitales ambiguos y el apoyo psicológico a estos pacientes y familiares. Se recomienda intervenir antes de los 18 meses de edad para que la adaptación del paciente sea lo más precoz posible. La asignación de sexo se basa en el sexo genético/gonadal con el objetivo de mantener la función reproductora.²⁵

NEUROBLASTOMA

El neuroblastoma es un tumor del sistema nervioso simpático maligno típico de la infancia que se origina a partir de células embrionarias neuroectodérmicas de la cresta neural.

Es un tumor raro que aparece en un 95% de los casos en niños menores de 5 años, algunos incluso son diagnosticados prenatalmente.

La supervivencia disminuye conforme aumenta la edad del niño. Desde un 91% en menores de un año a un 52% en pacientes de 5 a 9 años.

La mayor parte de los neuroblastomas, se localizan en la glándula suprarrenal y en los ganglios paravertebrales retroperitoneales.

Inicialmente, suelen ser asintomáticos y cuando aparece la sintomatología ya es un diagnóstico tardío que suele ir acompañado de metástasis. La localización de las metástasis suelen ser el hueso y la médula ósea.²⁶

Clínica

La clínica suele ir relacionada con la ubicación del tumor primario, de la metástasis y de la compresión de estas sobre otras estructuras. Los signos y síntomas más frecuentes son: ataxia, anemia, insuficiencia respiratoria, anorexia, equimosis conjuntival, y signos paraneoplásicos como hipertensión arterial, y diarrea.²⁶

Diagnóstico

El International Neuroblastoma Staging System (INSS), recomienda una serie de pruebas para diagnosticar correctamente el estadiaje y la enfermedad.

Las pruebas principales son:

- RM y TC para diagnosticar el tumor primario.
- Histología del tumor primario.
- Aspirado y biopsia de médula ósea en busca de metástasis.
- Escintigrafía con mIBG (meta-yodo-benzil-guanidina).

- Cuantificación de catecolaminas y sus metabolitos en orina: ácido homovanílico, y ácido vanilmandélico.²⁶

Tratamiento

El tratamiento se basa en tres parámetros: edad, estadio y características biológicas de la enfermedad.

En aquellos pacientes **menores de 18 meses con riesgo bajo**, es aconsejable una conducta expectante bajo observación radiológica. En caso de que no se produzca la regresión del tumor, se realizará cirugía. En **menores de 18 meses** pero en **estadios avanzados sin metástasis**, se realiza cirugía.

En caso de **tumor avanzado con metástasis**, es necesaria la quimioterapia neoadyuvante para reducir el tamaño tumoral antes de la intervención quirúrgica. En caso de que no se produzca la resección total del tumor se administrará radioterapia.

Sin embargo, en aquellos casos pacientes que presenten **amplificación del gen MYCN**, el tratamiento es más agresivo: se realiza quimioterapia neoadyuvante, seguida de cirugía y radioterapia, añadiendo como nuevo, el trasplante de células madre hematopoyéticas o médula ósea, y terapia de mantenimiento con ácido 13 cis retinoico.²⁶

PATOLOGÍA RESPIRATORIA

La patología respiratoria es una de las causas más frecuentes de HTA secundaria que se relaciona directamente con la edad gestacional del recién nacido. En caso de RN a término, la principal es la displasia broncopulmonar.

DISPLASIA BRONCOPULMONAR

La displasia broncopulmonar se define como la dependencia al oxígeno el primer mes de vida, o más allá de las 36 semanas de edad corregida. Ocurre principalmente en pretérminos de bajo peso, siendo más frecuente en varones, cuyos pulmones están inmaduros y no permiten una respiración completa. La gravedad de la patología definirá el seguimiento y evolución de los pacientes.

Existen varias medidas preventivas que podrían reducir el porcentaje de casos de displasia broncopulmonar en neonatos. Las más importantes son: prolongar el embarazo con tocolíticos y administrar corticoides para acelerar la maduración pulmonar, administrar corticoides 24 horas antes del parto, administrar surfactante exógeno y oxígeno a presiones bajas, restringir la ingesta de líquidos, etc.²⁷

Clínica

El cuadro clínico de la displasia broncopulmonar consta de taquipnea, apneas, tiraje intercostal y subcostal, quejido, hipercapnia con hipoxia, y escasa ganancia de peso.

La clínica es muy variable, y se clasifica en dos formas principales que se diferencian tanto en la clínica como en la fisiopatología y pronóstico: la displasia broncopulmonar clásica o vieja y la displasia broncopulmonar nueva.²⁷

Tratamiento

La severidad y la variabilidad clínica hacen que el tratamiento de esta enfermedad deba ser individual adaptándose a cada paciente.

- La ventilación mecánica se utilizara solo en caso de que se precise usando bajas presiones de pico con un volumen tidal de 4-6 cc/kg. Esta debe quitarse lo más pronto que sea posible para evitar un aumento de la lesión pulmonar.
- Oxigenoterapia: es necesario mantener una determinada PaO₂ para conseguir una adecuada perfusión tisular y evitar la aparición de hipertensión pulmonar y cor pulmonale.
- La nutrición en un neonato con displasia broncopulmonar es muy importante ya que existe mayor riesgo de malnutrición.
- Corticoides: el más utilizado es la dexametasona, ayuda a la maduración del pulmón, al incremento de la síntesis de surfactante, de enzimas antioxidantes,...
- Diuréticos: La furosemida es un diurético de asa de elección en la displasia broncopulmonar la cual ayuda a la eliminación y reabsorción del exceso de líquidos mejorando la función pulmonar.²⁷

BIBLIOGRAFÍA

- 1) Grupo Español de Diabetes y Embarazo (GEDE). Asistencia a la gestante con diabetes. Guía de práctica clínica actualizada en 2014. Av Diabetol. 2015;31(2):45-59
- 2) Bellart J, Pericot A, Vinagre I. Protocolo diabetes pregestacional [Internet]. Protocolos clínic medicina fetal i perinatal servei de medicina maternofetal –lçgon – Hospital Clínic Barcelona. 2011 [cited 31 May 2017]. Available from: http://medicinafetalbarcelona.org/clinica/images/protocolos/patologia_materna_obstetrica/diabetes%20pregestacional.pdf
- 3) de la Cerda Ojeda F, Herrero Hernando C. Hipertensión arterial en niños y adolescentes. Protoc diagn ter pediatr. 2014;1:171-89
- 4) Torró I, Lurbe E. Hipertension arterial en niños y adolescentes [Internet]. Protocolos Diagnóstico Terapéuticos de la AEP: Nefrología Pediátrica. 2008 [cited 1 May 2017]. Available from: https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/18_3.pdf
- 5) Salvía M, Alvarez E, Cerqueira M. Hijo de madre diabética [Internet]. Protocolos Diagnóstico Terapéuticos de la AEP: Neonatología. 2008 [cited 30 April 2017]. Available from: http://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/15_1.pdf
- 6) SEGO (Sociedad Española de Ginecología y Obstetricia). Consulta preconcepcional. Documento de Consenso. 2011. [Consultado 30 Abr 2014]. Disponible en: <http://www.prosego.com/?s=control+preconcepcional>.
- 7) Fernández Lorenzo J, Couce Pico M, Fraga Bermúdez J. Hipoglucemia neonatal [Internet]. Protocolos Diagnóstico Terapéuticos de la AEP:

- Neonatología. 2008 [cited 30 April 2017]. Available from: http://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/18_1.pdf
- 8) Aguirre Unceta-Barrenechea A, Aguirre Conde A, Pérez Legórburu A, Echániz Urcelay I. Recién nacido de peso elevado [Internet]. Protocolos Diagnóstico Terapéuticos de la AEP: Neonatología. 2008 [cited 30 April 2017]. Available from: http://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/10_1.pdf
 - 9) Lurbe Ferrer E. Hipertensión arterial. En: Moro M, Málaga S, Madero L. Tratado de pediatría. Vol 2. 11ª ed. Madrid: Panamericana; 2014. p.2021-2024
 - 10) National High Blood Pressure Education Program Working Group on High Blood Pressure in Children and Adolescents. The fourth report on the diagnosis, evaluation, and treatment of high blood pressure in children and adolescents. Pediatrics. 2004 Aug;114(2 Suppl 4th Report):555-76.
 - 11) Bueno Sánchez M. Hipertensión en la infancia: Aparato cardiocirculatorio. En: Cruz Hernández M. Tratado de pediatría. Vol 2. 10a ed. Madrid: Ergon; 2011. p.1613-1618.
 - 12) Carbajosa M, Heras M, Blázquez J. Patología nefrourológica en el recién nacido [Internet]. Protocolos Diagnóstico Terapéuticos de la AEP: Neonatología. 2008 [cited 30 April 2017]. Available from: <http://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/52.pdf>
 - 13) Williams CL, Hayman LL, Daniels SR, et al.: Cardiovascular health in childhood. A statement for health professionals from the Committee on Atherosclerosis, Hypertension and Obesity in the youth (AHOY) of the Council on Cardiovascular Disease in the young, American Heart Association. Circulation. 2002; 106:143-160.
 - 14) Coartación de aorta [Internet]. Fundaciondelcorazon.com. 2017 [cited 2 May 2017]. Available from: <http://www.fundaciondelcorazon.com/informacion-para-pacientes/enfermedades-cardiovasculares/coartacion-de-aorta.html>
 - 15) Moliner Calderón E, Álvarez Pérez R, Ginovart Galiana G. Insuficiencia cardiaca en el recién nacido [Internet]. Protocolos Diagnóstico Terapéuticos de la AEP: Neonatología. 2008 [cited 30 April 2017]. Available from: <http://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/34.pdf>
 - 16) Vélez Echeverri C, Suárez M, Serna Higueta L, Serrano Gayubo AK, Vanegas eRuiz JJ, Hidalgo JM, Arias LF, Eraso RM. Síndrome aorto-medial como causante de hipertensión renovascular en una niña de 3 años de edad: dificultades en el diagnóstico diferencial Nefrología 2013;33(2):281-3 doi:10.3265/Nefrologia.pre2012.Oct.11769
 - 17) Fernández Hernández C, Sarabia Tirado F, Ocete Ocete A, Doménech Abellán E, Serrano Garcia C, Gilabert Úbeda A; Murcia/ES. Estenosis de la arteria renal, diagnóstico y tratamiento por imagen. Murcia: SERAM; 2014.
 - 18) Kiessling SG, Wadhwa N, Kriss VM, Iocono J, Desai NS. An unusual case of severe therapy-resistant hypertension in a newborn. Pediatrics. 2007 Jan;119(1):e301-4.
 - 19) Mustafa AE, Bloom DA, Valentini RP, Mattoo TK, Imam AA. MR angiography in the evaluation of a renovascular cause of neonatal hypertension. Pediatr Radiol. 2006 Feb;36(2):158-61.
 - 20) Daehnert I, Hennig B, Scheinert D. Percutaneous transluminal angioplasty for renovascular hypertension in a neonate. Acta Paediatr. 2005 Aug;94(8):1149-52.

- 21) Lam HS, Chu WC, Lee CH, Wong W, Ng PC. Renal artery thrombosis and ischaemia presenting as severe neonatal hypertension. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. 2007 Jul;92(4):F264.
- 22) Resontoc LP, Yap HK. Renal vascular thrombosis in the newborn. Pediatr Nephrol. 2016 Jun;31(6):907-15.
- 23) Lau KK, Stoffman JM, Williams S, McCusker P, Brandao L, Patel S, Chan AK (2007) Neonatal renal vein thrombosis: review of the English-language literature between 1992 and 2006. Pediatrics 120: e1278–e1284
- 24) Plouin PF, Gimenez-Roqueplo AP. Pheochromocytomas and secreting paragangliomas. Orphanet Journal of Rare Diseases 2006, 1:49
- 25) Labarta Aizpún JI, de Arriba Muñoz A, Ferrández Longás Á. Hiperplasia suprarrenal congénita. Protoc diagn ter pediatr. 2011;1:117-28
- 26) Neuroblastoma - 2015 - Startoncology [Internet]. Startoncology.net. 2015 [cited 2 May 2017]. Available from: <http://www.startoncology.net/professional-area/en-neuroblastoma/?lang=en>
- 27) Izquierdo Macián M, López Andreu J, Morcillo Sopena F. Displasia broncopulmonar [Internet]. Protocolos Diagnóstico Terapeúticos de la AEP: Neonatología. 2008 [cited 30 April 2017]. Available from: <http://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/33.pdf>

CASO CLÍNICO

RESUMEN

Recién nacida de 37 semanas de edad gestacional que nace en Hospital Clínico Universitario, mediante parto eutócico vaginal con ventosa. No hay antecedentes obstétricos relevantes excepto por hemorragia suprarrenal diagnosticada en la semana 30. Respecto a los antecedentes maternos, es una paciente diabética desde la adolescencia que presentó cetoacidosis diabética en el tercer trimestre de embarazo. El parto es normal y es trasladada a nidos donde comienza con cuadro de hipoglucemia asintomática con valores de 22 mg/dL. Se traslada a UCI neonatal para administración endovenosa de glucosa y al tercer día de ingreso presenta inicio de hipertensión arterial (HTA). La HTA es asintomática por lo que se realiza diagnóstico diferencial de las posibles causas desencadenantes, descartando en primer lugar patología de origen cardiovascular. En la UCI, se observa evolución ondulante de la tensión arterial que no precisa de tratamiento hasta el noveno día, que comienza con sintomatología destacando los episodios de taquicardia y sudoración que hacen sospechar de origen endocrino-metabólico. Se repiten algunas pruebas complementarias y se realizan nuevas enfocadas en el eje renina angiotensina aldosterona y al grupo de las catecolaminas. Sin embargo, la prueba decisiva es el ECG en el que se observan T negativas hasta V6 y Q en AVL, por lo que se decide repetir el ecocardiograma y se diagnostica disfunción ventricular moderada e inestabilidad hemodinámica, decidiendo traslado a cardiología pediátrica del Hospital Infantil para valorar. A su llegada al Hospital infantil se decide reevaluar el caso y se repiten pruebas complementarias donde finalmente se informará de una estenosis en el tercio medio de la arteria renal derecha con atrofia renal derecha y crecimiento renal izquierdo compensador. Finalmente, se inicia tratamiento con captopril y amlodipino mejorando progresivamente sus valores tensionales.

PRESENTACIÓN

HIPERTENSIÓN ARTERIAL NEONATAL

Trabajo Fin de Grado de Pediatría
Autor: María Pilar Remacha Arrúe
Tutor: Profesor Gerardo Rodríguez Martínez

INTRODUCCIÓN CASO CLÍNICO

- RN a término de 37 semanas de edad gestacional (EG) que ingresa en UCI neonatal por hipoglucemia.
- Antecedentes maternos
 - Grupo sanguíneo: A
 - Grupo Rh: (+)
 - Antecedentes médicos: **Diabetes Mellitus tipo 1.**
 - Comienzo 17 años.
 - Controlada con bomba subcutánea de insulina.
 - 30 semanas gestación → **cetoacidosis diabética.**
 - Insulina subcutánea.

DIABETES PREGESTACIONAL

- Diabetes diagnosticada previamente a la gestación.
- Se recomienda normalización valores glucemia antes del embarazo:
 - A1c > 6%
 - Glucemia basal 70-95 mg/ dL
 - Glucemia postprandial (1h) 90-140 mg/ dL.
 - Evitar hipoglucemias
- Estricto control durante embarazo para evitar complicaciones:
 - Morbilidad materna
 - Embriofetopatía diabética

EMBRIOFETOPATÍA DIABÉTICA



HISTORIA OBSTÉTRICA REVISADA EN PARITORIOS

- ECOGRAFÍAS PREGESTACIONALES:
 - Semana 30: hemorragia glándula suprarrenal izquierda.
- Resto de antecedentes obstétricos no relevantes.

HISTORIA PERINATAL

- RN a término de 37 semanas de EG
- Sexo: Femenino
- Parto eutócico vaginal con ventosa
- Reanimación: No
- Apgar 9/10
- Peso al nacimiento: 3830 gramos.



Parámetros normales → **NIDOS**

NIDOS: EXPLORACIÓN FÍSICA

- Peso: 3830 gramos (>P95)
 - Longitud: 50 cm (P90-P95)
 - Perímetro cefálico: 35,5 cm (P90-P95)
 - FC: 139 lat/min
 - FR: 52 r/min
 - T^a axilar: 37,2°C
- Macrosumia**



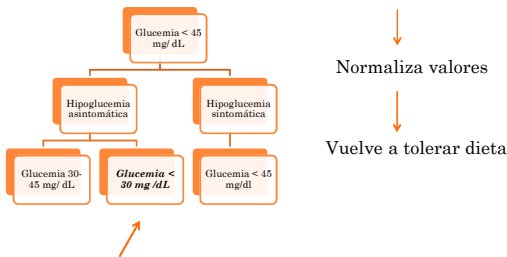
UCI: PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- **Glucemia 22 mg/dL → Hipoglucemia → UCI neonatal**
- Grupo y Rh: A Rh(+)
- Coombs directo: negativo
- pH: 7,33 pCO₂: 46,1 HCO₃: 22,7 mmol/L Lactato 3,8 mmol/L (posteriormente se normaliza)
- Ionograma normal
- Hemograma normal



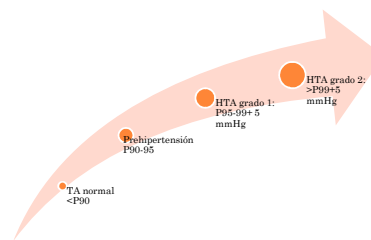
UCI NEONATAL: HIPOGLUCEMIA

- Glucemia de 22 mg/dL
- Tratamiento: Glucosa 10% perfusión endovenosa.



EVOLUCIÓN CLÍNICA

- Al 3^o día de vida: HTA grado 1.
- Definición HTA: Tensión arterial sistólica y/o diastólica > P95 dependiendo de talla, sexo, y edad.



TASK FORCE FOR BLOOD PRESSURE IN CHILDREN

TABLE 3. BP Levels for Boys by Age and Height Percentile

Age, y	BP Percentile	SBP, mm Hg					DBP, mm Hg								
		Percentile of Height					Percentile of Height								
		5th	10th	25th	50th	75th	90th	95th	5th	10th	25th	50th	75th	90th	95th
1	50th	80	81	83	85	87	88	89	34	35	36	37	38	39	39
	90th	94	95	97	99	100	102	103	49	50	51	52	53	54	
	95th	98	99	101	103	104	106	106	54	54	55	56	57	58	
	99th	105	106	108	110	112	113	114	61	62	63	64	65	66	

TABLE 4. BP Levels for Girls by Age and Height Percentile

Age, y	BP Percentile	SBP, mm Hg					DBP, mm Hg								
		Percentile of Height					Percentile of Height								
		5th	10th	25th	50th	75th	90th	95th	5th	10th	25th	50th	75th	90th	95th
1	50th	83	84	85	86	88	89	90	38	39	39	40	41	41	42
	90th	97	97	98	100	101	102	103	52	53	53	54	55	55	56
	95th	100	101	102	104	105	106	107	56	57	57	58	59	59	60
	99th	108	108	109	111	112	113	114	64	65	65	66	67	67	

Bibliografía: National High Blood Pressure Education Program Working Group on High Blood Pressure in Children and Adolescents. The fourth report on the diagnosis, evaluation, and treatment of high blood pressure in children and adolescents. Pediatrics. 2004 Aug;114(2 Suppl 4):555-76.

HTA



UCI NEONATAL: CUADRO HTA

- HTA grado 1 asintomática
- Tensión arterial simétrica en 4 extremidades
- Pulsos periféricos palpables

- ¿Diagnóstico diferencial?



DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL HIPERTENSIÓN ARTERIAL NEONATAL

Tabla VII. Etiología de la HTA en el neonato.

Vascular	Otros casos
Trombosis arterial renal *	Droga
Coartación de aorta *	- Glucocorticoides *
Trombosis aórtica *	- Cafeína, teofilina, aminofilina *
Estenosis arterial renal	- Pankreatitis
Trombosis vena renal	- Feniléfina ocular
Compresión extrínseca	- Adrenérgicos
	- Síndrome de abstinencia
	Endógeno
	- Hipertrofia
	- Síndrome adrenogénital
	- Hipertrofiotropismo
	- Focromiocitoma, Neuroblastoma
	Mixeloma
	- Displasia broncopulmonar *
	- Sobrecarga hídrica *
	- Dúler
	- Cardiolano
	- Hipertensión endocranial

* Etiología más frecuente.

Carbajosa M, Heras M, Blázquez J. Patología nefrourológica en el recién nacido [Internet]. Protocolo Diagnóstico Terapéutico de la AEP: Neonatología. 2008 [citad 30 April 2017]. Available from: <http://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/72.pdf>

PATOLOGÍA CARDIOVASCULAR

DIAGNÓSTICO	DESCRIPCIÓN	CLÍNICA	VALORACIÓN
Coartación de aorta	• Estenosis región arteria aorta (arteria torácica descendente)	• HTA • Soplo cardíaco + pulsos femorales ↓	• Ecocardiografía
Síndrome aorto-medial	• Estenosis arteria aorta abdominal proximal y ostial de sus ramas mayores	• HTA severa • Pulsos distales femorales ↓	• Arteriografía • Analítica • Función renal
Estenosis de la arteria renal	• Estenosis arteria renal	• HTA • Hiperactividad riñón contralateral • ↑ SRAA	• Ecografía • Angiografía de sustracción digitalítica • Estudio SRAA

PATOLOGÍA CARDIOVASCULAR

DIAGNÓSTICO	DESCRIPCIÓN	CLÍNICA	VALORACIÓN
Obstrucción de la arteria renal por trombosis o canalización	Obstrucción por hiperviscosidad, alteración trombolisis e hipoxia.	• HTA severa • Hematuria microscópica • Distensión abdominal • Fracaso renal agudo	• Ecocardiograma • Eco-doppler abdominal • Angiografía TAC multidetector • Angio RM
Trombosis de la vena renal	Inmadurez del sistema hemostático	• HTA • Masa abdominal • Trombopenia • Hematuria macroscópica	• Angiografía • Ecografía • Analítica completa

EVOLUCIÓN CLÍNICA: PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Ecocardiograma: Insuficiencia mitral y tricuspídea moderada.
- Ecografía abdominal: Normal excepto pequeña imagen líquida 7 mms → antecedente hemorragia suprarrenal izquierda.
- Resto pruebas complementarias: Normales

EVOLUCIÓN CLÍNICA

- Evolución ondulante de la tensión arterial.
 - ↓
- Al noveno día de vida → empeoramiento clínico brusco con:
 - Livedo reticularis generalizado
 - Hipertensión arterial
 - **Episodios intermitentes de taquicardia y sudoración**
 - Función pulmonar conservada
- Pauta diagnóstica:
 - Antibioterapia
 - Furosemida IV: 1º TA normal → 2º HipoTA

PATOLOGÍA ENDOCRINO-METABÓLICA Y RESPIRATORIO

DIAGNÓSTICO	DESCRIPCIÓN	CLÍNICA	VALORACIÓN
Feocromocitoma	Tumor productor catecolaminas	<ul style="list-style-type: none"> HTA Cefaleas Sudoración Palpitaciones 	<ul style="list-style-type: none"> Metanefrinas en plasma y orina TC/RM
H. Suprarrenal congénita	Déficit 11 β hidroxilasa	<ul style="list-style-type: none"> Virilización genitales externos HTA y SRRAI 	<ul style="list-style-type: none"> Niveles de 11 desoxicortisol y 11 desoxicorticosterona
Neuroblastoma	Tumor SNSimpático	<ul style="list-style-type: none"> HTA Ataxia Anemia Insuf. respiratoria 	<ul style="list-style-type: none"> RM y TC Aspirado, biopsia Histología Escintigrafía mIBG Catecolaminas y metabolitos en orina
Displasia broncopulmonar	Dependencia al O ₂ el primer mes de vida	<ul style="list-style-type: none"> Taquipnea, apneas Tiraje intercostal 	<ul style="list-style-type: none"> Rx tórax Pulsioximetría

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Hemograma
- Estudio coagulación
- Función renal
- Ionograma
- TSH y T3
- 17 hidroxiprogesterona
- Estudio SRAA (Sist. Renina Angiotensina Aldosterona)
- Estudio orina 24 horas: ac. valilmandélico, ac. homovanílico, metanefrinas

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS REALIZADAS

- Ecografía abdominal:
 - Normal excepto tejido hiperecogénico en glándula suprarrenal izquierda → ¿tejido adiposo/ hemorragia?



PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- ECG: **onda T negativa hasta V6, Q en aVL**



- Ecocardiograma



TRASLADO HOSPITAL UNIVERSITARIO MIGUEL SERVET

- Ante la gravedad del cuadro cardiaco → Se decide traslado a UCI neonatal del HUMS para seguimiento por cardiología pediátrica.

Al alta presenta:

Sat O₂: 100% sin oxígeno suplementario
 TA: 95/55 mmHg
 FC 166 lpm
 FR 71 rpm con llanto
 Traslado con perfusión endovenosa con glucosa e iones

HOSPITAL UNIVERSITARIO MIGUEL SERVET

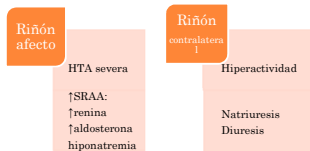
Objetivo: REEVALUAR EL CASO

- Ecografía abdomen completo:
 - Estenosis de la arteria renal derecha en su tercio medio, de aspecto crónico.
 - Atrofia renal derecha.
 - Crecimiento renal izquierdo compensador.
- Gammagrafía renal:
 - Abolición funcional del riñón derecho.
- Retinopatía hipertensiva grado II-III
- Aldosterona y renina ↑

DIAGNÓSTICO DEFINITIVO: ESTENOSIS ARTERIA RENAL

o **Estenosis de la arteria renal**

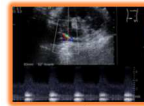
- Estenosis de la arteria renal
- Forma frecuente de HTA secundaria neonatal
- Buen pronóstico → si se corrige
- Clínica:



ESTENOSIS ARTERIA RENAL

DIAGNÓSTICO

- o Eco-doppler



- o Angio TC



- o Angiografía de sustracción digital

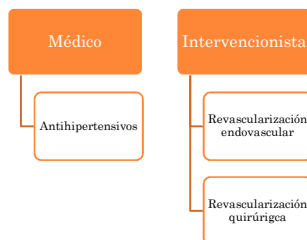


- o Angio RMN



ESTENOSIS ARTERIA RENAL

TRATAMIENTO



CASO CLÍNICO: ESTENOSIS ARTERIA RENAL

TRATAMIENTO

Basal

- Cateter dos luces → fluidoterapia
- Nutrición enteral a las 48 horas. Posteriormente se cambia a nutrición parenteral

Hemodinámico

- 1º: Milrinona, nitroprusiato, bolos de hidralacina, captopril
- 2º: Amlodipino, captopril (a las 48 horas)

Respiratorio

- Oxigenoterapia (24 horas)

Infeccioso

- Amikacina + vancomicina.
- Al tercer día, cambio de amikacina por meropenem

Alta: Captopril 1 mg/ 8 h vía oral + amlodipino 0,4 mg/24 h vía oral.

COMENTARIOS FINALES

La HTA neonatal es poco frecuente y cuando aparece, obliga a descartar causas secundarias.

El manejo temprano y adecuado, tiene buen pronóstico.

Siempre que la clínica no coincida con el diagnóstico de sospecha, debe reevaluarse el caso desde el principio.

Gracias por su atención



COMENTARIOS FINALES

- La diabetes pregestacional y gestacional, son patologías maternas que pueden aumentar la morbilidad materna y la aparición de embriofetopatía diabética durante el embarazo.
- La embriofetopatía diabética está formada por el conjunto de alteraciones que pueden aparecer durante la gestación en el embrión/ feto/ neonato debido a la diabetes materna.
- Se define HTA neonatal como una tensión arterial sistólica y/ o diastólica superior al percentil 95 según sexo, talla, y edad.
- La HTA neonatal es poco frecuente y cuando aparece, obliga a descartar causas secundarias.
- La principal causa de HTA neonatal secundaria es la patología renovascular.
- El tratamiento principal de la HTA neonatal es médico. Sin embargo, también existe tratamiento intervencionista que varía según la etiología.
- Siempre que la clínica no coincida con el diagnóstico de sospecha, debe reevaluarse el caso desde el principio.

ANEXOS

Anexo I

TABLE 3 BP Levels for Boys by Age and Height Percentile

Age, y	BP Percentile	SBP, mm Hg						DBP, mm Hg						
		Percentile of Height						Percentile of Height						
		5th	10th	25th	50th	75th	90th	5th	10th	25th	50th	75th	90th	95th
1	50th	80	81	83	85	87	88	89	34	35	36	37	38	39
	90th	84	85	87	89	90	92	93	40	40	41	42	43	44
	95th	88	89	91	93	94	96	97	44	44	45	46	47	48
	99th	105	106	108	110	112	113	114	61	62	63	64	65	66
2	50th	84	85	87	88	90	92	92	39	40	41	42	43	44
	90th	87	89	90	92	94	95	96	44	44	45	46	47	48
	95th	101	102	104	106	108	109	110	59	59	60	61	62	63
	99th	109	110	111	113	115	117	117	66	67	68	69	70	71
3	50th	86	87	89	91	93	94	95	44	44	45	46	47	48
	90th	100	101	103	105	107	108	109	59	59	60	61	62	63
	95th	104	105	107	109	110	112	113	63	63	64	65	66	67
	99th	111	112	114	116	118	119	120	71	71	72	73	74	75
4	50th	88	89	91	93	95	96	97	47	48	49	50	51	52
	90th	102	103	105	107	109	110	111	62	63	64	65	66	67
	95th	106	107	109	111	112	114	115	66	67	68	69	70	71
	99th	113	114	116	118	120	121	122	74	75	76	77	78	79
5	50th	90	91	93	95	96	98	98	50	51	52	53	54	55
	90th	104	105	107	109	110	111	112	65	66	67	68	69	70
	95th	108	109	110	112	114	115	116	69	70	71	72	73	74
	99th	115	116	118	120	121	123	123	78	79	80	81	81	82
6	50th	91	92	94	96	98	99	100	53	53	54	55	56	57
	90th	105	106	108	110	111	113	113	68	68	69	70	71	72
	95th	109	110	112	114	115	117	117	72	72	73	74	75	76
	99th	116	117	119	121	123	124	125	80	80	81	82	83	84
7	50th	92	94	95	97	99	100	101	55	55	56	57	58	59
	90th	106	107	109	111	113	114	115	70	70	71	72	73	74
	95th	110	111	113	115	117	118	119	74	74	75	76	77	78
	99th	117	118	120	122	124	125	126	82	82	83	84	85	86
8	50th	94	95	97	99	100	102	102	56	57	58	59	60	61
	90th	107	109	110	112	114	115	116	71	72	73	74	75	76
	95th	111	112	114	116	118	119	120	75	76	77	78	79	80
	99th	119	120	122	123	125	127	127	83	84	85	86	87	88
9	50th	95	96	98	100	102	103	104	57	58	59	60	61	62
	90th	109	110	112	114	115	117	118	72	73	74	75	76	77
	95th	113	114	116	118	119	121	121	76	77	78	79	80	81
	99th	120	121	123	125	127	128	129	84	85	86	87	88	89
10	50th	97	98	100	102	103	105	106	58	59	60	61	62	63
	90th	111	112	114	115	117	119	119	73	73	74	75	76	77
	95th	115	116	117	119	121	122	123	77	78	79	80	81	82
	99th	122	123	125	127	128	130	130	85	86	86	88	88	90
11	50th	99	100	102	104	105	107	107	59	59	60	61	62	63
	90th	113	114	115	117	119	120	121	74	74	75	76	77	78
	95th	117	118	119	121	123	124	125	78	78	79	80	81	82
	99th	124	125	127	129	130	132	132	86	86	87	88	89	90
12	50th	101	102	104	106	108	109	110	61	62	63	64	65	66
	90th	115	116	118	120	121	123	123	74	75	76	77	78	79
	95th	119	120	122	123	125	127	127	78	79	80	81	82	83
	99th	126	127	129	131	133	134	135	86	87	88	89	90	91
13	50th	104	105	106	108	110	111	112	60	60	61	62	63	64
	90th	117	118	120	122	124	125	126	75	75	76	77	78	79
	95th	121	122	124	126	128	129	130	79	79	80	81	82	83
	99th	128	130	131	133	135	136	137	87	87	88	89	90	91
14	50th	106	107	109	111	113	114	115	60	61	62	63	64	65
	90th	120	121	123	125	126	128	128	75	76	77	78	79	80
	95th	124	125	127	128	130	132	132	80	80	81	82	83	84
	99th	131	132	134	136	138	139	140	87	88	89	90	91	92
15	50th	109	110	112	113	115	117	117	61	62	63	64	65	66
	90th	122	124	125	127	129	130	131	76	77	78	79	80	81
	95th	126	127	129	131	133	134	135	81	81	82	83	84	85
	99th	134	135	136	138	140	142	142	88	89	90	91	92	93
16	50th	111	112	114	116	118	119	120	63	63	64	65	66	67
	90th	125	126	128	130	131	133	134	78	78	79	80	81	82
	95th	129	130	132	134	135	137	137	82	83	83	84	85	86
	99th	136	137	139	141	143	144	145	90	90	91	92	93	94
17	50th	114	115	116	118	120	121	122	65	66	67	68	69	70
	90th	127	128	130	132	134	135	136	80	80	81	82	83	84
	95th	131	132	134	136	138	139	140	84	85	86	87	88	89
	99th	139	140	141	143	145	146	147	92	93	93	94	95	96

The 90th percentile is 1.28 SD, the 95th percentile is 1.645 SD, and the 99th percentile is 2.326 SD over the mean. For research purposes, the SDs in Table B1 allow one to compute BP Z scores and percentiles for boys with height percentiles given in Table 3 (ie, the 5th, 10th, 25th, 50th, 75th, 90th, and 95th percentiles). These height percentiles must be converted to height Z scores given by: 5% = -1.645, 10% = -1.28, 25% = -0.68, 50% = 0, 75% = 0.68, 90% = 1.28, and 95% = 1.645, and then computed according to the methodology in steps 2 through 4 described in Appendix B. For children with height percentiles other than these, follow steps 1 through 4 as described in Appendix B.

TABLE 4. BP Levels for Girls by Age and Height Percentile

Age, y	BP Percentile	SBP, mm Hg								DBP, mm Hg							
		Percentile of Height								Percentile of Height							
		5th	10th	25th	50th	75th	90th	95th	5th	10th	25th	50th	75th	90th	95th		
1	50th	83	84	85	86	88	89	90	38	39	39	40	41	41	42		
	90th	97	97	98	100	101	102	103	52	53	53	54	55	55	56		
	95th	100	101	102	104	105	106	107	56	57	57	58	59	59	60		
	99th	108	108	109	111	112	113	114	64	64	65	65	66	67	67		
2	50th	85	85	87	88	89	91	91	43	44	44	45	46	46	47		
	90th	98	99	100	101	103	104	105	57	58	58	59	60	61	61		
	95th	102	103	104	105	107	108	109	61	62	62	63	64	65	65		
	99th	109	110	111	112	114	115	116	69	69	70	70	71	72	72		
3	50th	86	87	88	89	91	92	93	47	48	48	49	50	50	51		
	90th	100	100	102	103	104	106	106	61	62	62	63	64	64	65		
	95th	104	104	105	107	108	109	110	65	66	66	67	68	68	69		
	99th	111	111	113	114	115	116	117	73	73	74	74	75	76	76		
4	50th	88	88	90	91	92	94	94	50	50	51	52	52	53	54		
	90th	101	102	103	104	106	107	108	64	64	65	66	67	67	68		
	95th	105	106	107	108	110	111	112	68	68	69	70	71	71	72		
	99th	112	113	114	115	117	118	119	76	76	76	77	78	79	79		
5	50th	89	90	91	93	94	95	96	52	53	53	54	55	55	56		
	90th	103	103	105	106	107	109	109	66	67	67	68	69	69	70		
	95th	107	107	108	110	111	112	113	70	71	71	72	73	73	74		
	99th	114	114	116	117	118	120	120	78	78	79	79	80	81	81		
6	50th	91	92	93	94	96	97	98	54	54	55	56	56	57	58		
	90th	104	105	106	108	109	110	111	68	68	69	70	70	71	72		
	95th	108	109	110	111	113	114	115	72	72	73	74	74	75	76		
	99th	115	116	117	119	120	121	122	80	80	80	81	82	83	83		
7	50th	93	93	95	96	97	99	99	55	56	56	57	58	58	59		
	90th	106	107	108	109	111	112	113	69	70	70	71	72	72	73		
	95th	110	111	112	113	115	116	116	73	74	74	75	76	76	77		
	99th	117	118	119	120	122	123	124	81	81	82	82	83	84	84		
8	50th	95	95	96	98	99	100	101	57	57	57	58	59	60	60		
	90th	108	109	110	111	113	114	114	71	71	71	72	73	74	74		
	95th	112	112	114	115	116	118	118	75	75	75	76	77	78	78		
	99th	119	120	121	122	123	125	125	82	82	83	83	84	85	86		
9	50th	96	97	98	100	101	102	103	58	58	58	59	60	61	61		
	90th	110	110	112	113	114	116	116	72	72	72	73	74	75	75		
	95th	114	114	115	117	118	119	120	76	76	76	77	78	79	79		
	99th	121	121	123	124	125	127	127	83	83	84	84	85	86	87		
10	50th	98	99	100	102	103	104	105	59	59	59	60	61	62	62		
	90th	112	112	114	115	116	118	118	73	73	73	74	75	76	76		
	95th	116	116	117	119	120	121	122	77	77	77	78	79	80	80		
	99th	123	123	125	126	127	129	129	84	84	85	86	86	87	88		
11	50th	100	101	102	103	105	106	107	60	60	60	61	62	63	63		
	90th	114	114	116	117	118	119	120	74	74	74	75	76	77	77		
	95th	118	118	119	121	122	123	124	78	78	78	79	80	81	81		
	99th	125	125	126	128	129	130	131	85	85	86	87	87	88	89		
12	50th	102	103	104	105	107	108	109	61	61	61	62	63	64	64		
	90th	116	116	117	119	120	121	122	75	75	75	76	77	78	78		
	95th	119	120	121	123	124	125	126	79	79	79	80	81	82	82		
	99th	127	127	128	130	131	132	133	86	86	87	88	88	89	90		
13	50th	104	105	106	107	109	110	110	62	62	62	63	64	65	65		
	90th	117	118	119	121	122	123	124	76	76	76	77	78	79	79		
	95th	121	122	123	124	126	127	128	80	80	80	81	82	83	83		
	99th	128	129	130	132	133	134	135	87	87	88	89	89	90	91		
14	50th	106	106	107	109	110	111	112	63	63	63	64	65	66	66		
	90th	119	120	121	122	124	125	125	77	77	77	78	79	80	80		
	95th	123	123	125	126	127	129	129	81	81	81	82	83	84	84		
	99th	130	131	132	133	135	136	136	88	88	89	90	90	91	92		
15	50th	107	108	109	110	111	113	113	64	64	64	65	66	67	67		
	90th	120	121	122	123	125	126	127	78	78	78	79	80	81	81		
	95th	124	125	126	127	129	130	131	82	82	82	83	84	85	85		
	99th	131	132	133	134	136	137	138	89	89	90	91	91	92	93		
16	50th	108	108	110	111	112	114	114	64	64	65	66	66	67	68		
	90th	121	122	123	124	126	127	128	78	78	79	80	81	81	82		
	95th	125	126	127	128	130	131	132	82	82	83	84	85	85	86		
	99th	132	133	134	135	137	138	139	90	90	90	91	92	93	93		
17	50th	108	109	110	111	113	114	115	64	65	65	66	67	67	68		
	90th	122	122	123	125	126	127	128	78	79	79	80	81	81	82		
	95th	125	126	127	129	130	131	132	82	83	83	84	85	85	86		
	99th	133	133	134	136	137	138	139	90	91	91	91	92	93	93		

* The 90th percentile is 1.28 SD, the 95th percentile is 1.645 SD, and the 99th percentile is 2.326 SD over the mean. For research purposes, the SDs in Table B1 allow one to compute BP Z scores and percentiles for girls with height percentiles given in Table 4 (ie, the 5th, 10th, 25th, 50th, 75th, 90th, and 95th percentiles). These height percentiles must be converted to height Z scores given by: 5% = -1.645; 10% = -1.28; 25% = -0.68; 50% = 0; 75% = 0.68; 90% = 1.28; and 95% = 1.645 and then computed according to the methodology in steps 2 through 4 described in Appendix B. For children with height percentiles other than these, follow steps 1 through 4 as described in Appendix B.

Bibliografía: National High Blood Pressure Education Program Working Group on High Blood Pressure in Children and Adolescents. The fourth report on the diagnosis, evaluation, and treatment of high blood pressure in children and adolescents. Pediatrics. 2004 Aug;114(2 Suppl 4th Report):555-76.

Anexo II

Age Range	Width, cm	Length, cm	Maximum Arm Circumference, cm*
Newborn	4	8	10
Infant	6	12	15
Child	9	18	22
Small adult	10	24	26
Adult	13	30	34
Large adult	16	38	44
Thigh	20	42	52

* Calculated so that the largest arm would still allow the bladder to encircle arm by at least 80%.

Bibliografía: National High Blood Pressure Education Program Working Group on High Blood Pressure in Children and Adolescents. The fourth report on the diagnosis, evaluation, and treatment of high blood pressure in children and adolescents. Pediatrics. 2004 Aug;114(2 Suppl 4th Report):555-76.

Anexo III

< 1 mes	> 6 hasta 10 años
Trombosis de arteria renal tras canalización arteria umbilical	Enfermedad parénquima renal
Coartación de aorta	Estenosis arteria renal
Lesión renal congénita	Esencial
Displasia bronco-pulmonar	
>1 mes hasta 6 años	> 10 hasta 18 años
Enfermedad renal	Esencial
Coartación de aorta	Enfermedad parénquima renal
Estenosis arteria renal	Estenosis arteria renal

Bibliografía: Torró I, Lurbe E. Hipertension arterial en niños y adolescentes [Internet]. Protocolos Diagnóstico Terapéuticos de la AEP: Nefrología Pediátrica. 2008 [cited 1 May 2017]. Available from: https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/18_3.pdf

Anexo IV

Tabla VII. Etiología de la HTA en el neonato	
Vascular	Otras causas
Trombosis arteria renal *	<i>Drogas</i>
Coartación de aorta *	- Glucocorticoides *
Trombosis aórtica *	- Cafeína, teofilina, aminofilina *
Estenosis arteria renal	- Pancuronio
Trombosis vena renal	- Fenilefrina ocular
Compresión extrínseca	- Adrenérgicos
	- Síndrome de abstinencia
	<i>Endocrina</i>
	- Hipertiroidismo
	- Síndrome adrenogenital
	- Hiperaldosteronismo
	- Feocromocitoma, Neuroblastoma
	<i>Miscelánea</i>
	- Displasia broncopulmonar *
	- Sobrecarga hídrica *
	- Dolor
	- Convulsiones
	- Hipertensión endocraneal
Renal	
Displasia/hipoplasia renal	
Uropatía obstructiva *	
Enfermedad poliquística *	
Insuficiencia renal *	
Tumor renal	

* Etiologías más frecuentes

Bibliografía: Carbajosa M, Heras M, Blázquez J. Patología nefrourológica en el recién nacido [Internet]. Protocolos Diagnóstico Terapéuticos de la AEP: Neonatología. 2008 [cited 30 April 2017]. Available from: <http://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/52.pdf>