



LACTANTE VOMITADOR

Sesión Interactiva

Dr. Norberto Guelbert.
Jefe de Sección Enfermedades Metabólicas
Hospital de Niños de Córdoba

Paciente: Z.L.

Fecha Nacimiento: 29-09-2016.

Sexo: femenino.

Embarazo controlado, normal, 39 semanas.

2da gesta, 2da para.

Parto por cesárea (cesárea previa).

PN: 3550 g, RNT/PAEG.

Sin antecedentes perinatológicos de importancia.

Padres jóvenes, sanos, no consanguíneos

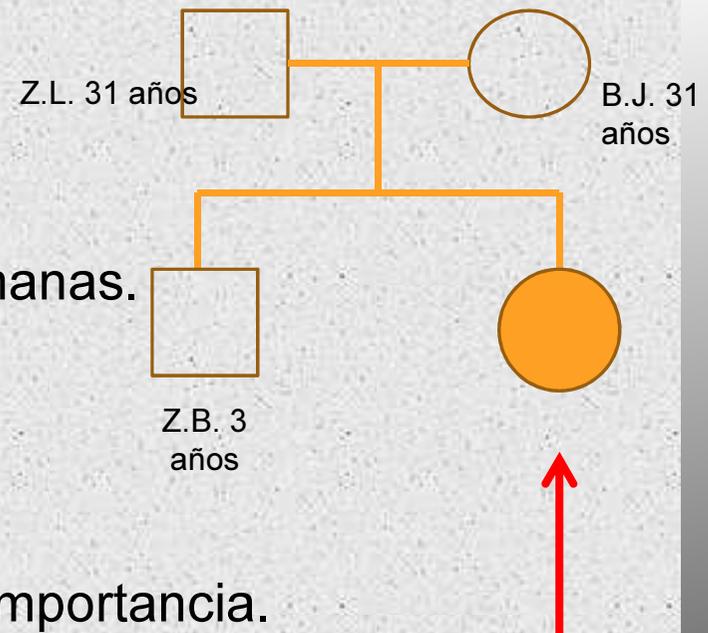
Edad Actual: **11 meses**

Antecedentes Personales:

Alimentación pecho materno complementado con fórmula maternizada.

Maduración psicomotora normal.

Vacunación de acuerdo a cronograma.



Antecedentes personales patológicos:

A partir de los 2 – 3 meses, los padres no saben precisar con exactitud,

notan a la niño muy irritable, “se tira hacia atrás”
vómitos esporádicos y regurgitaciones frecuentes
luego de la ingesta de la leche.

Deposiciones normales

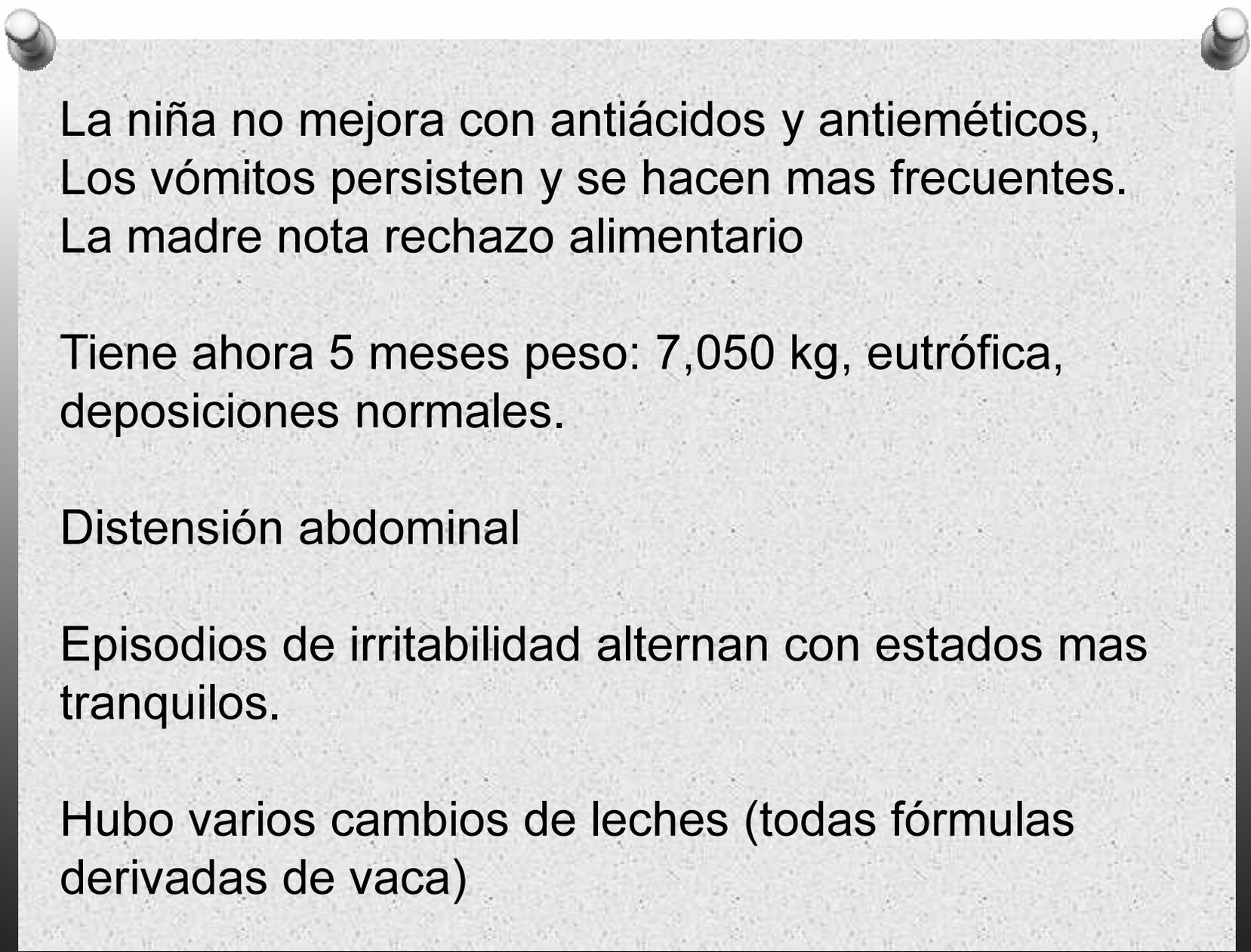
Ganancia de peso aceptable, 650 g. por mes

En los controles pediátricos se denota distensión
abdominal...



¿Qué cree Ud. que debería indicar el médico tratante?

- A. Posición semisentada?
- B. Revisar la técnica de la alimentación?
- C. Indicar antieméticos y antiácidos?
- D. Solicitar seriada esófago gastroduodenal
- E. Solicitar ecografía abdominal



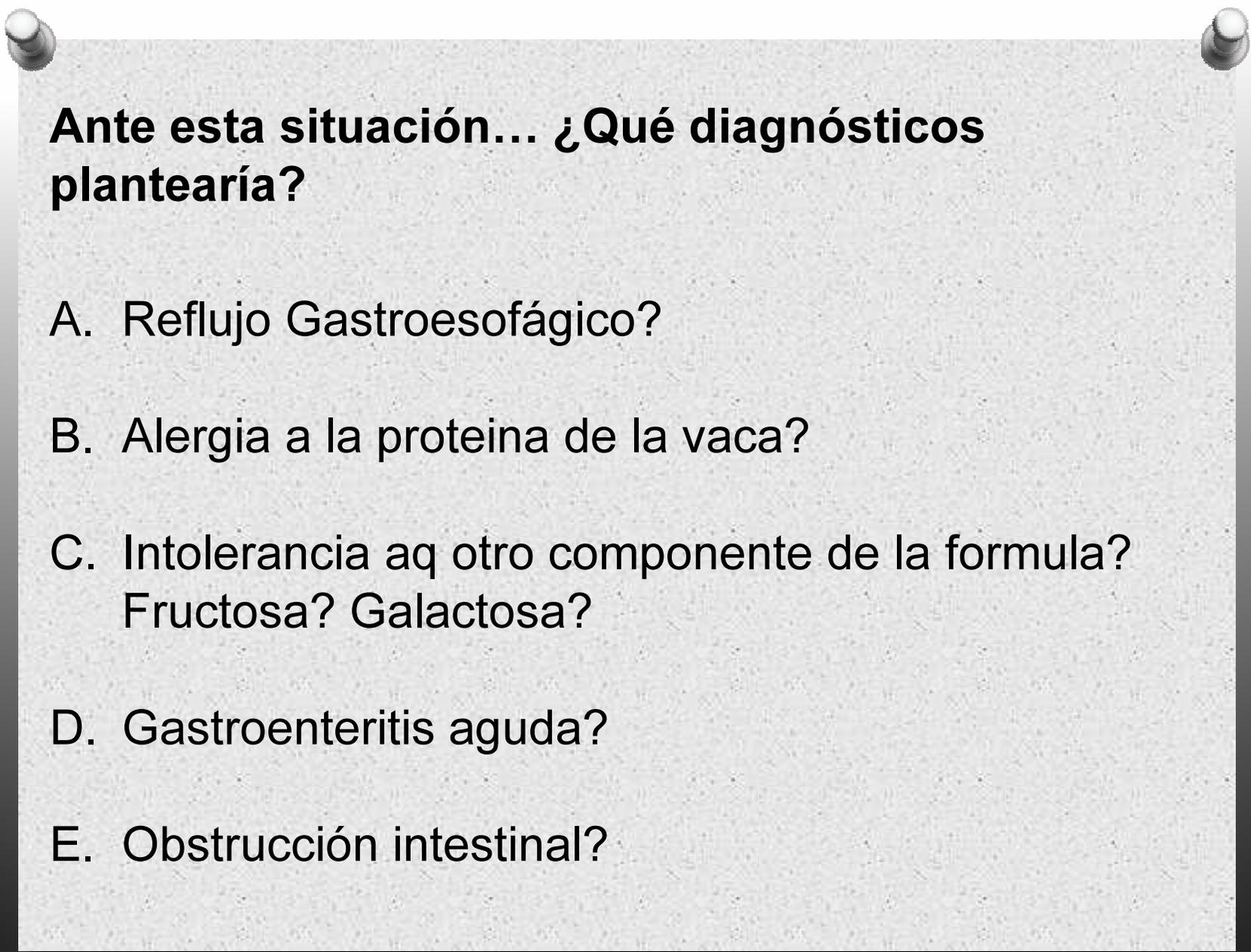
La niña no mejora con antiácidos y antieméticos,
Los vómitos persisten y se hacen mas frecuentes.
La madre nota rechazo alimentario

Tiene ahora 5 meses peso: 7,050 kg, eutrónica,
deposiciones normales.

Distensión abdominal

Episodios de irritabilidad alternan con estados mas
tranquilos.

Hubo varios cambios de leches (todas fórmulas
derivadas de vaca)



Ante esta situación... ¿Qué diagnósticos plantearía?

A. Reflujo Gastroesofágico?

B. Alergia a la proteína de la vaca?

C. Intolerancia aq otro componente de la formula?
Fructosa? Galactosa?

D. Gastroenteritis aguda?

E. Obstrucción intestinal?



Se realizaron algunos estudios:

Tránsito gastrointestinal normal, reflujo gastroesofágico espontáneo no reiterado, vaciamiento gástrico rápido

Ecografía abdominal normal

Se cambió la alimentación a pecho complementado con fórmula elemental

Laboratorio “de rutina en general normal”

Pero... evoluciona mal...

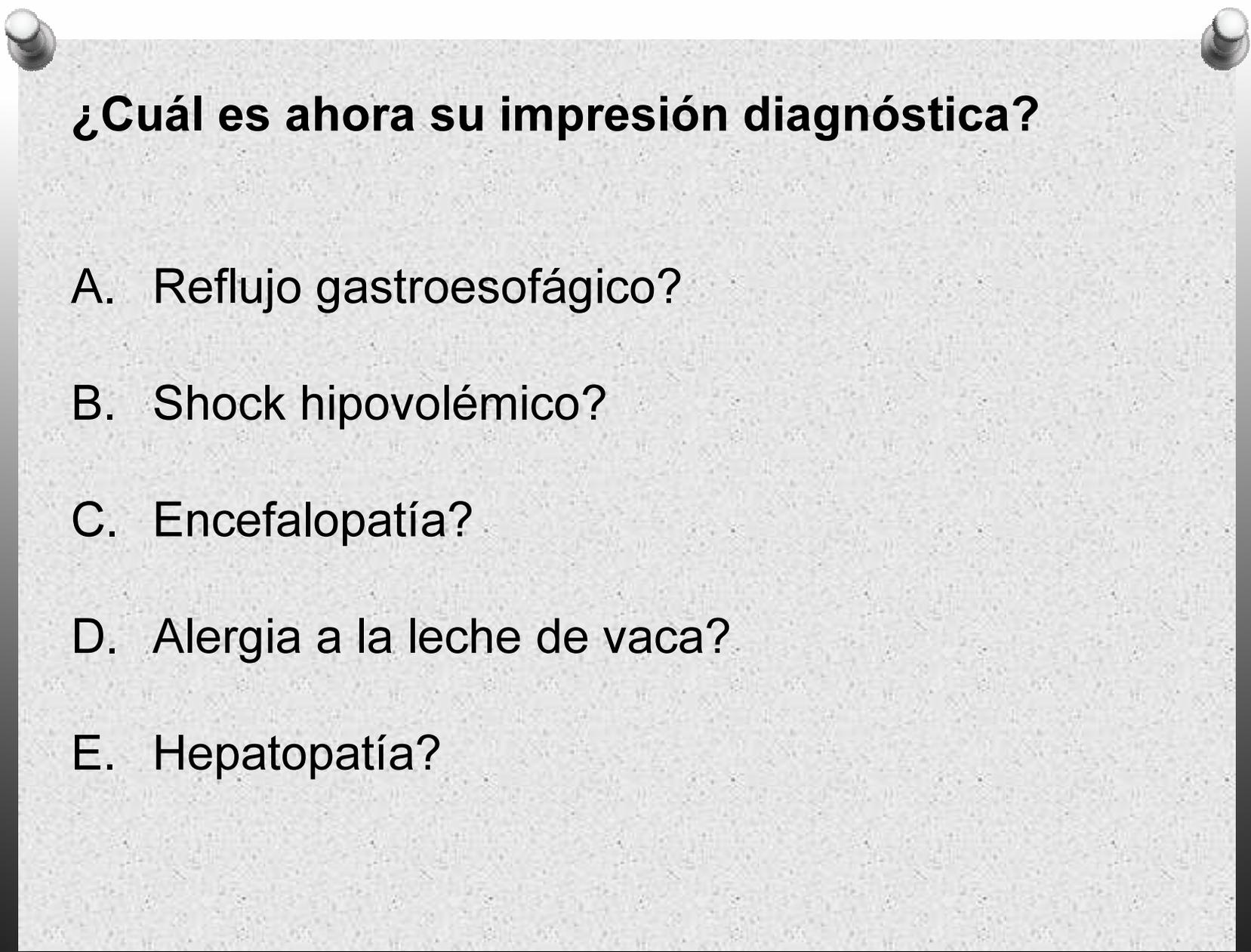
A los 7 meses de vida, los vómitos aumentan, luego de un episodio de irritabilidad se muestra apática, respuesta lenta a los estímulos, soporosa, debe ser ingresada a UTI.

Al examen clínico, eutrófica, normohidratada, comatosa, escasa respuesta al dolor...

No refiere ingesta de tóxicos

Rechazo alimentario las últimas 24 hs





¿Cuál es ahora su impresión diagnóstica?

- A. Reflujo gastroesofágico?
- B. Shock hipovolémico?
- C. Encefalopatía?
- D. Alergia a la leche de vaca?
- E. Hepatopatía?

¿Qué estudios solicitaría?

- A. Laboratorio: Glucemia, Eq-AB, Ac láctico, Amonio, función hepática, función renal.
- B. Ecografía abdominal
- C. Transito gastroesofágico
- D. pHmetría/ impedanciometría esofágica
- E. Evaluación metabólica para descartar trastornos de los azúcares

Se obtuvieron los siguientes resultados:

Hemocitologico: normal,

TGO 108 UI, TGP 99 UI, FAL 860 mg/dl

Ph 7,20, Bic 15, Ex bases -8

Acido Láctico 22 mg/dl

Glucemia: 75 mg/dl

Amonio 840 mg/dl,

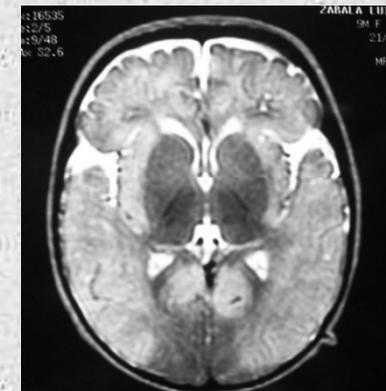
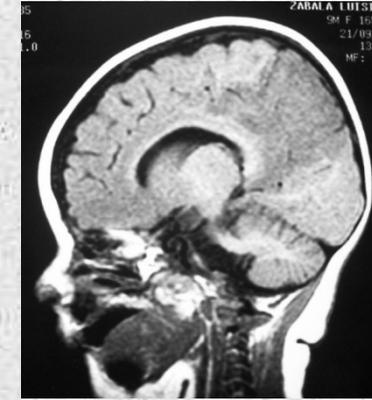
Urea 30 mg/dl

Creatinina 65 mg/dl



¿Cuál es la conducta a seguir?

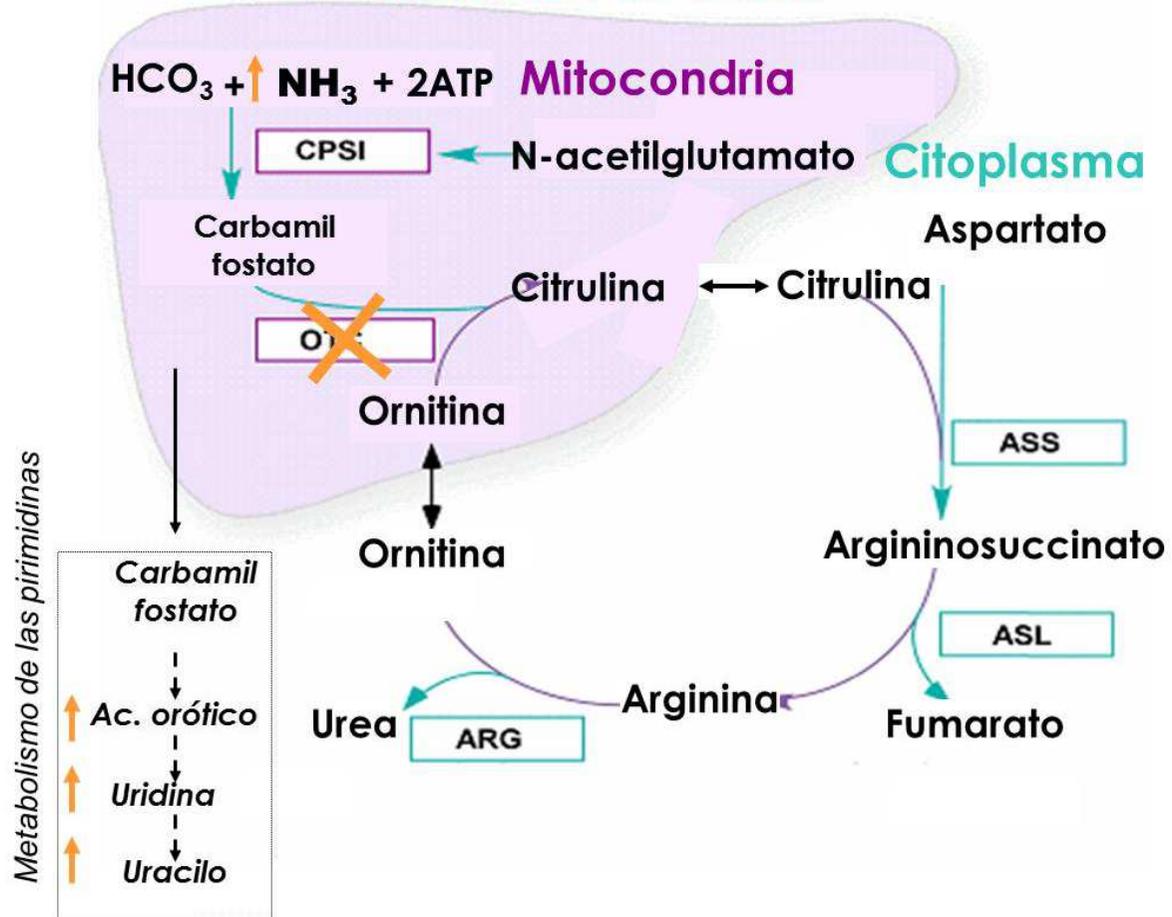
- A. Restringir la ingesta de fructosa y galactosa?
- B. Restringir la ingesta proteica?
- C. Diálisis peritoneal?
- D. Hiperventilación?
- E. Tratar como un shock hipovolémico con planes rápidos de hidratación?



RMN cerebral: edema de
ambos hemisferios cerebrales.
Leve dilatacion ventricular

La niña se agrava, poco después del ingreso el amonio sube a 1200 mg/dl, debe practicarse diálisis peritoneal, benzoato de sodio 500 mg/Kg EV, Arginina y carnitina

CICLO DE LA UREA



Defectos del Ciclo de la Urea

Son uno de los errores metabólicos más frecuentes con una incidencia aproximada de 1:20.000.

El dosaje de **amonio** debe realizarse en toda encefalopatía no clara y debe ser considerado un análisis de **rutina**

Neonatos: Síntomas rápidamente progresivos: letargo, pobre alimentación, hiperventilación, convulsiones, encefalopatía progresiva, coma, hemorragias cerebrales.

Lactantes y Niños: Falla de crecimiento, trastornos alimentarios, vómitos, síntomas neurológicos crónicos, encéfalopatía episódica con letargo, convulsiones y ataxia.

Adolescentes y adultos: Síntomas neurológicos o psiquiátricos crónicos, problemas de adaptabilidad, episodios de desorientación, letargo, psicosis, encefalopatía relacionada a ingestas de proteínas, catabolismo o stress.

Tratamiento

- *Restricción proteica*
- Infusión hipercalórica (HC) 120Kcal/Kg/día
- *Arginina*, para soporte del ciclo de la Urea (360 mg/Kg)
- *Benzoato de Na* (se combina con el amonio y se elimina como hipurato) (250 mg/Kg)
- *Fenilacetato* (250-500 mg/Kg)
- *Furosemida* (forzar diuresis)

