

GUÍAS DE ATENCIÓN PEDIÁTRICA



HOSPITAL DE PEDIATRÍA “JUAN P. GARRAHAN”

HOSPITAL DE PEDIATRÍA “JUAN P. GARRAHAN”

Dirección Asociada de Docencia e Investigación: Dr. Mario Grenoville

Coordinación de Investigación Tecnológica: Dra. Graciela Demirdjian

GUÍAS DE ATENCIÓN PEDIÁTRICA (GAP)

Coordinación General:

Dra. Graciela Demirdjian

Comités Editoriales:

**Comité de Guías de Práctica Clínica
(GPC)**

Dra. Silvina Kuperman

Farm. Marcela Rousseau

Dra. Roxana Martinitto

Dra. Virginia Fano

Dra. Estela Rodríguez

Dra. Erica Hammermüller

Dra. Ana Lorusso

Dr. Gustavo Pereyra

Dra. Eva Pérez Lozada

Dra. Adriana Macchi

Lic. Sandra Blasi

Dr. Juan Carlos Vassallo
(Coordinación de Docencia de Postgrado)

**Comité de Evaluación de Tecnología
Sanitaria (ETS)**

Dra. Marcela Palladino

Dr. Hernán Rowensztein

Dr. Claudio Racana

Dra. Silvina Ruvinsky

Dra. M. Teresa Mazzucchelli

Dr. Marcelo Andrade

Dra. Marta Monteverde

Dr. José Lipsich

Bioq. Alicia Moroni

Klgo. Dardo Frachia

Farm. María Gabriela Fernández

Dra. Susana P. Rodríguez
(Coordinación de Investigación Clínica)

PROLOGO

Ejercer la Pediatría de manera racional y efectiva no es una tarea fácil. Los pacientes graves que sobreviven y se cronifican plantean nuevos desafíos, cada vez hay más información de variable confiabilidad y menos tiempo disponible para actualizarse, muchas intervenciones diagnósticas y terapéuticas son riesgosas o costosas y los recursos sanitarios son siempre limitados.

Las **GUÍAS DE ATENCIÓN PEDIÁTRICA (GAP) del Hospital de Pediatría “Juan P. Garrahan”** (que continúan el camino iniciado por los **Criterios de Atención**) fueron pensadas como una herramienta facilitadora para la asistencia de pacientes complejos (**Guías de Manejo**) o el uso apropiado de tecnologías sanitarias (**Guías de Utilización**), integrando en una serie de recomendaciones prácticas la revisión de la mejor evidencia científica disponible con la amplia experiencia acumulada por los expertos locales en las distintas áreas pediátricas abarcadas por el hospital.

Sus principales **objetivos** están dirigidos a unificar criterios, facilitar el proceso de referencia y contra-referencia con otros centros, promover la formación continua de los profesionales pediátricos en una atención más costo-efectiva, fomentar un uso más racional de los recursos y optimizar la calidad de vida de nuestros pacientes y sus familias.

Para poder cumplir con estos propósitos, nuestros **expertos multidisciplinarios**, con la asistencia técnica de los **Comités de Guías de Práctica Clínica y Evaluación de Tecnologías Sanitarias** del hospital y la **Coordinación de Investigación Tecnológica**, están desarrollando una ardua tarea que incluye la búsqueda exhaustiva de la literatura científica, la selección en base al análisis crítico de la mejor evidencia disponible, y la formulación por consenso interdisciplinario de recomendaciones flexibles y adaptables al contexto local de cada usuario potencial de las guías.

Este proceso de cambio contempla la incorporación gradual del **Sistema GRADE** para la **clasificación de los niveles de evidencia y grados de recomendación** (ver más adelante). La aplicación de estos criterios (ya ampliamente aceptados por la comunidad científica internacional) requiere de la valoración crítica de aspectos metodológicos de la información proveniente de la investigación, así como la consideración de la seguridad y costo-efectividad de las tecnologías recomendadas, pero simplifica la tarea para el usuario de las guías, ya que se traduce en **recomendaciones fuertes** (hágalo) o **débiles** (puede o no hacerlo, según otros criterios como preferencias, accesibilidad, riesgos o costos).

Hemos incorporado a las guías otros elementos de apoyo: un **Glosario** que contiene las definiciones operativas de los principales términos utilizados en las respectivas guías y los **términos MeSH (Medical Subject Headings)** que utiliza **MEDLINE** para indexar información, útiles a la hora de realizar una búsqueda bibliográfica para seleccionar las palabras claves apropiadas y asegurar su correcta escritura en idioma inglés (en la versión de cada guía disponible vía Internet en la web del hospital con acceso libre a texto completo, estos términos poseen enlaces a la página correspondiente de **PubMed** que permiten acceder directamente para ampliar una búsqueda bibliográfica sobre los temas tratados).

Finalmente, cada guía se inicia con un **Resumen de las recomendaciones** y la última **fecha de actualización** (en la web las guías son actualizadas periódicamente por los autores; las modificaciones sustanciales serán publicadas regularmente en la versión impresa como anexos). Se enuncian también las **preguntas clínicas** que abarca la guía (tipo de paciente o problema al que se aplica, intervenciones que considera, resultados de salud), y en algunas se incluyen **algoritmos de decisión** para la consulta rápida y **tablas de evidencia** donde se resaltan los estudios de mayor impacto sobre las recomendaciones (en la web se incluyen enlaces a los artículos referenciados o sitios de interés).

Esperamos que estas nuevas estrategias sean de utilidad para los usuarios de estas guías dentro y fuera del ámbito hospitalario. Sabemos que no son perfectas sino perfectibles... pero el camino sólo se hace al andar.

Dra. Graciela Demirdjian

**Coordinación de Investigación Tecnológica – Docencia e Investigación
Hospital de Pediatría “Juan P. Garrahan”**

SISTEMA GRADE

Los sistemas iniciales de clasificación de **niveles de evidencia y grados de recomendación** eran tan heterogéneos y complicados que comprenderlos como lector o aplicarlos como usuario era difícil.

El **GRADE WORKING GROUP** (formado por líderes de la **Medicina Basada en la Evidencia**), tomando en consideración estas dificultades, ha promovido el consenso internacional sobre la unificación de criterios en el **Sistema GRADE** para la valoración de grados de evidencia y recomendación en las guías de práctica.

¿QUÉ ES EL SISTEMA GRADE?

El **GRADE** es un sistema de valoración de la **calidad de la evidencia científica** que permite simplificar la **clasificación de las recomendaciones en fuertes o débiles** (ver **TABLA**).

CALIDAD DE LA EVIDENCIA	RECOMENDACIONES E IMPLICANCIAS
ALTA Ensayos clínicos aleatorizados sin fallas de diseño o evidencia muy fuerte de estudios observacionales.	FUERTES Beneficios superan riesgos y costos (o viceversa). Aplicables a la mayoría de los pacientes sin reservas.
MEDIA Ensayos clínicos aleatorizados con limitaciones importantes o evidencia consistente de estudios observacionales.	DEBILES Beneficios en estrecho equilibrio con riesgos y costos, o bien inciertos. Cualquier alternativa puede ser igualmente razonable.
BAJA Estudios observacionales (cohorte, caso-control, serie temporal, antes-después, o serie de casos).	Decisión en cada caso individual según otros criterios (acceso, disponibilidad, preferencias, riesgos o costos).

¿CUÁLES SON LAS VENTAJAS DEL SISTEMA GRADE?

Valorar adecuadamente la evidencia científica requiere considerar múltiples aspectos metodológicos que exceden la simple clasificación en base al **diseño del estudio**. Si bien los **ensayos clínicos controlados y aleatorizados (ECA)** o las **revisiones sistemáticas (RS)** basadas en ellos se consideran el máximo nivel de evidencia científica, estos estudios pueden tener limitaciones para su aplicabilidad o fallas metodológicas que generen sesgos o desviaciones al estimar los resultados. Otros diseños alternativos como los **estudios observacionales (cohorte o caso-control)** pueden a su vez generar evidencia muy sólida o consistente cuando abarcan un gran número de pacientes similares a los de la práctica en la vida real.

La consideración de estos y otros factores que sustentan las recomendaciones es una tarea que requiere equipos interdisciplinarios que sumen al entrenamiento metodológico y estadístico la experiencia clínica necesaria para el análisis crítico de la literatura específica. Todo este trabajo previo facilita luego la tarea para el lector de una guía, ya que se traduce en **2 grandes categorías de recomendaciones**:

■ **Recomendaciones fuertes:** Surgen de **evidencia de alta calidad metodológica** (generalmente ensayos aleatorizados o revisiones sistemáticas) que garantizan que los beneficios superan a los riesgos y costos en la mayoría de los pacientes. Indican que existe suficiente evidencia para aconsejar (o desaconsejar) el uso de la intervención diagnóstica o terapéutica en cuestión.

■ **Recomendaciones débiles:** Proviene de **evidencia de regular o baja calidad metodológica** (generalmente estudios observacionales o series de casos) que no proveen suficiente prueba de eficacia, sugiriendo utilizar otros criterios para tomar la decisión (como considerar los riesgos, disponibilidad, costos o preferencias de los pacientes).

EN RESUMEN:

Una **RECOMENDACION FUERTE** equivale a un **“hágalo siempre!”** o bien **“no lo haga nunca!”**

Una **RECOMENDACIÓN DEBIL** implica un **“puede hacerlo, pero considere otros factores!”**

Confiamos en que nuestra tarea redunde en una aplicación más racional y flexible de las recomendaciones enunciadas en estas guías, para el beneficio de nuestros pacientes y un mejor uso de los recursos de nuestro sistema de salud.

*Dra. Graciela Demirdjian
Coordinación de Investigación Tecnológica
Docencia e Investigación
Hospital de Pediatría “Juan P. Garrahan”*

BIBLIOGRAFIA

- 1 Guyatt G, Gutterman D, Baumann MH, Addrizzo-Harris D *et al*: Grading Strength of Recommendations and Quality of Evidence in Clinical Guidelines. *Chest* 2006; 129: 174-181.
- 2 Marzo-Castillejo M, Alonso-Coello P: Clasificación de la calidad de la evidencia y fuerza de las recomendaciones. GRADE Working Group. *Atención Primaria* 2006; 37(1): 1-11.

GAP 2010

MANEJO DIETOTERÁPICO DEL QUILOTÓRAX



AUTORES:

Lic. Carina Brenna, Mariana Bazo y Sandra Blasi

Servicio de Alimentación - Hospital Garrahan

REVISORES:

Dra. María Althabe

Unidad de Cuidados Intensivos Cardiovasculares – Hospital Garrahan

Dra. María Beatriz Araujo

Servicio de Nutrición - Hospital Garrahan

Lic. Alice Du Mortier

Servicio de Alimentación - Hospital Garrahan

Fecha de actualización y última revisión de la guía: Enero de 2010

INDICE

<i>Glosario</i>	8
<i>Objetivos y Alcances</i>	8
<i>Metodología</i>	9
<i>RESUMEN DE LAS RECOMENDACIONES</i>	10
<i>Introducción</i>	11
<i>RECOMENDACIONES PARA EL MANEJO:</i>	
<i>DIAGNÓSTICO</i>	12
<i>TRATAMIENTO</i>	13
<i>Bibliografía</i>	15

GLOSARIO

Quilotórax (MeSH: "chylothorax"): *acumulación de fluido linfático en la cavidad torácica.*

OBJETIVOS Y ALCANCES DE LA GUIA

OBJETIVOS

Promover la alimentación óptima en tiempo y forma en pacientes pediátricos con **quilotórax**.

Asegurar un adecuado seguimiento del niño para evitar deficiencias nutricionales.

ALCANCES

Los **alcances** de la guía incluyen niños y adolescentes con diagnóstico de **quilotórax adquirido**.

PREGUNTAS CLINICAS

- 1. En niños y adolescentes con diagnóstico de **quilotórax adquirido**, ¿qué **fórmula** es apropiada para su tratamiento?*
- 2. En niños y adolescentes con diagnóstico de **quilotórax adquirido**, ¿cuál es el tiempo de duración del **plan de alimentación hipograso estricto**?*
- 3. En niños y adolescentes con diagnóstico de **quilotórax adquirido**, ¿cuándo es el momento de iniciar **desafío con triglicéridos cadena larga** para luego incorporarse a la dieta habitual?*

METODOLOGIA

BÚSQUEDA BIBLIOGRÁFICA

Se realizó una búsqueda bibliográfica en bases de datos biomédicas (**MEDLINE**, **LILACS**, **Biblioteca COCHRANE**) utilizando como palabras clave: "**chylothorax**", "**postoperative**", "**nutrition**". Si bien en la búsqueda no se especificó período de tiempo, el material obtenido abarca el período **1991-2008**.

La información de la bibliografía existente sobre el síndrome que es de baja calidad metodológica, por lo que los niveles de evidencia son bajos y el grado de recomendación según el **Sistema GRADE** es en general débil.

GRUPO DE TRABAJO

Las recomendaciones surgidas del análisis de la evidencia científica analizada fueron sometidas a una **Revisión por Expertos** para ajustarlas a la experiencia multidisciplinaria en la práctica asistencial.

NIVELES DE EVIDENCIA Y GRADOS DE RECOMENDACIÓN

Sistema **GRADE**

RESUMEN

Síntesis de las Recomendaciones

RECOMENDACIONES PARA EL MANEJO DIETOTERÁPICO (NIVEL DE EVIDENCIA BAJO – RECOMENDACIONES DÉBILES):

1. ALIMENTACIÓN ENTERAL Y/O PLAN DE ALIMENTACIÓN HIPOGRASO Estricto:

Disminuir **triglicéridos de cadena larga (no >4-5 g/día)** y reemplazar con **triglicéridos de cadena media** durante **60 días**.

- a. **0 a 6 meses:** Fórmula nutricionalmente completa, baja en grasas, a base de proteína entera de suero de la leche, suplementada con aminoácidos, carbohidratos, lípidos (bajo en triglicéridos de cadena larga y altos en triglicéridos de cadena media (90%), vitaminas, minerales y oligoelementos. En caso de no contar con dicha fórmula utilizar leche descremada 0%, enriquecida con maltodextrina y triglicéridos de cadena media. Se destacan las limitaciones de esta mezcla, que no posee ácidos grasos esenciales y está exenta de vitaminas, minerales y oligoelementos.
- b. **6 meses a 1 año:** Fórmula más alimentación semisólida con control de triglicéridos de cadena larga. Evaluar en cada caso en particular el uso de leche descremada 0%, enriquecida con maltodextrina y triglicéridos de cadena media.
- c. **Mayores de 1 año:** Leche descremada con 0% de grasa, más alimentación sólida con control de triglicéridos de cadena larga, según desarrollo de conducta alimentaria, más agregado de triglicéridos de cadena media.

Según evaluación clínico-radiológica, a los **60 días** se realizará **desafío con triglicéridos de cadena larga**.

2. SEGUIMIENTO NUTRICIONAL DEL PACIENTE AMBULATORIO:

Si el paciente no ha cumplido el desafío antes del **alta** es importante que en la historia clínica figure:

- Al alta tipo de alimentación y fecha de control.
- Comienzo de la alimentación enteral con triglicéridos de cadena media.
- Comienzo del desafío con triglicéridos de cadena larga.

Fecha de actualización y última revisión de las recomendaciones: Enero de 2010

QUILOTÓRAX (QTX):

El **quilotórax** es la acumulación de fluido linfático en el espacio pleural. La pérdida de proteínas, grasas y vitaminas liposolubles si no se registran pueden llevar a déficit metabólico serio. El principal peligro del drenaje persistente es la deshidratación, desnutrición y deficiencia inmunológica.

ETIOPATOGENIA

Las principales **causas** en pacientes pediátricos se dividen en **tres grupos**:

- **Idiopática** (quilotórax congénito)
- **Trauma** (procedimientos quirúrgicos o traumático)
- **Otros** (Síndrome de Noonan, Down, linfagiectasia del conducto torácico, tumores).

La causa más frecuente está asociada con cirugías cardiovasculares. La **incidencia del quilotórax** después de la **cirugía cardiovascular** según los diferentes estudios es de **0.6-4.7%**. Puede ocurrir luego de cirugías de tórax y esófago. La posición del conducto torácico cerca de las estructuras mediastinales (corazón, aorta, esófago y sistema venoso) muestra claramente cómo el trauma iatrogénico puede ocurrir durante la cirugía torácica.

El **transporte de las grasas ingeridas** es la principal **función del conducto torácico**. Una vez que las grasas son hidrolizadas en el lumen intestinal se absorben como ácidos grasos y glicerol. En los enterocitos, los ácidos grasos de cadena larga se reesterifican a triglicéridos y pasan a la linfa como quilomicrones. En cambio los triglicéridos de cadena media se absorben directamente por vía porta, como ácidos grasos libres unidos albúmina. Los triglicéridos de cadena media son obtenidos industrialmente y no se encuentran en la naturaleza.

RECOMENDACIONES PARA EL MANEJO

A. DIAGNÓSTICO

El diagnóstico del **quilotórax** se confirma por la evaluación del fluido pleural. El **quilo** es usualmente de aspecto lechoso, completamente blanco en ocasiones y algo coloreado (amarillento o rojizo) en otras. Contiene productos de la digestión de las grasas y linfa, proteínas (predominantemente albúmina), sodio, potasio y glucosa a niveles cercanos al plasma, glóbulos blancos a predominio de células T y porcentajes variables de grasas entre **0,4-4%** dependiendo de la dieta. Sin ingesta de grasa la diferencia entre el quilo y fluido no quiloso es dificultosa o casi imposible de diagnosticar.

Criterios diagnósticos:

a. Líquido pleural:

- **Aspecto:** lechoso
- **Ph:** 7.4-7.8
- **Sudán:** positivo
- **Predominio de linfocitos**
- **Proteínas totales:** 21- 59 g/l
- **Albúmina:** 12- 41 g/l
- **Globulinas:** 11- 31 g/l
- **Triglicéridos:** > 110 mg/dl (Valores de triglicéridos por encima de 110 mg/dl son confirmatorios de quilotórax. Valores menores de 50 mg/dl indican que no es quilo, y valores entre 50-110 mg/dl requieren análisis de lipoproteínas.)
- **Colesterol / triglicéridos:** < 1

b. Detección de quilomicrones por corrida electroforética:

- **Densidad:** >1012
- **Líquido estéril**

B. TRATAMIENTO

B1. TRATAMIENTO CONSERVADOR:

El **objetivo del tratamiento conservador** es reducir el drenaje linfático y permitir la cicatrización natural de la fístula. Para ello se coloca el **tubo de drenaje**, una vez establecido se comenzará con la alimentación.

B2. TRATAMIENTO DIETOTERÁPICO:

a. Alimentación enteral y/o plan de alimentación hipograso estricto:

El **manejo nutricional** consiste en reposo intestinal con **alimentación parenteral**, y **alimentación enteral** con fórmula baja en grasa o alimentación enteral con fórmula baja en grasa más dieta hipograsa estricta.

Los **pilares del manejo dietoterápico** son:

- **Ingesta mínima de triglicéridos de cadena larga:** no más de **1 gramo por año de edad** hasta un máximo de **4 a 5 gramos día**.

La **Asociación Americana de Pediatría** recomienda que por lo menos el **3% del valor calórico total (VCT)** se aporte como ácidos grasos esenciales. La cantidad de grasa permitida en la dieta debe cubrir como mínimo los ácidos grasos esenciales.

Se recomienda monitorear a los pacientes para hallar signos de **déficit de ácidos grasos esenciales** especialmente si requieren dieta baja en grasa por más de **3 semanas**. Los **síntomas** del déficit son: pobre crecimiento, diarrea, pérdida del cabello, retardo en la cicatrización y piel escaldada.

- **Agregado de triglicéridos de cadena media:** para incrementar las calorías y palatabilidad de la dieta.
- **Suplementación de vitaminas liposolubles y minerales.**
- **Transición hacia la dieta habitual:** se sugiere con fórmulas que contienen entre un **50-75%** de grasa como triglicéridos de cadena media.

Si el drenaje quiloso persiste el paciente deberá recibir **nutrición parenteral total** con **reposo intestinal**.

RECOMENDACIONES:

Disminuir **triglicéridos de cadena larga (no >4-5 g/día)** y reemplazar con **triglicéridos de cadena media** durante **60 días**.

- a. **0 a 6 meses:** Fórmula nutricionalmente completa, baja en grasas, a base de proteína entera de suero de la leche, suplementada con aminoácidos, carbohidratos, lípidos (bajo en triglicéridos de cadena larga y altos en triglicéridos de cadena media (90%), vitaminas, minerales y oligoelementos. En caso de no contar con dicha fórmula utilizar leche descremada 0%, enriquecida con maltodextrina y triglicéridos de cadena media. Se destacan las limitaciones de esta mezcla, que no posee ácidos grasos esenciales y está exenta de vitaminas, minerales y oligoelementos.
- b. **6 meses a 1 año:** Fórmula más alimentación semisólida con control de triglicéridos de cadena larga. Evaluar en cada caso en particular el uso de leche descremada 0%, enriquecida con maltodextrina y triglicéridos de cadena media.
- c. **Mayores de 1 año:** Leche descremada con 0% de grasa, más alimentación sólida con control de triglicéridos de cadena larga, según desarrollo de conducta alimentaria, más agregado de triglicéridos de cadena media.

Según evaluación clínico-radiológica, a los **60 días** se realizará **desafío con triglicéridos de cadena larga**.

b. Seguimiento nutricional del paciente ambulatorio:

Si el paciente no ha cumplido el desafío antes del **alta** es importante que en la historia clínica figure:

- Al alta tipo de alimentación y fecha de control.
- Comienzo de la alimentación enteral con triglicéridos de cadena media.
- Comienzo del desafío con triglicéridos de cadena larga.

B3. TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO:

- Somatostatina
- Octreótido

B4. TRATAMIENTO QUIRÚRGICO:

Si el drenaje es mayor a **100ml por año de edad por más de 5 días** o no hay reducción del drenaje durante **14 días** o existen complicaciones nutricionales, se recomienda considerar la cirugía. Sólo requieren **cirugía** un **20-30%** de los pacientes.

COMENTARIOS FINALES

El **manejo dietoterápico** adecuado en el **quilotórax** es esencial para disminuir el débito quiloso, promover la cicatrización de la fístula y mantener un adecuado estado nutricional.

BIBLIOGRAFÍA

1. Cormack BE, Wilson NJ, Finucane K, West TM. Use of Monogen for Pediatric Postoperative Chylothorax. *Ann. Thorac. Surg.* 2004; 77 (1): 301-530.
2. Angeloni A, Galves D, Cardozo M, Cruz E, Burgos. A: Quilotórax secundario a tuberculosis ganglionar. *Archivos Argentinos de Pediatría* 2000; 98 (5): 325-328.
3. Allaria A, Charroqui A, Carmuega E: Quilotórax en cirugía cardiaca pediátrica. *Archivos Argentinos de Pediatría* 1997; 95: 443-447.
4. Densupsoontorn NS, Jirapinyo P, Wongarn R, Thamonsiri N, Nana A, et al: Management of chylothorax and chylopericardium in pediatric patients: experiences at Siriraj Hospital, Bangkok. *Asia Pac. J. Clin. Nutr.* 2005; 14 (2): 182-187.
5. Allen EM, van Heeckeren DW, Spector ML, Blumer JL. Management of Nutritional and Infectious Complications of Postoperative Chylothorax in Children. *Journal of Pediatric Surgery* 1991; 26 (10): 1169-1174.
6. Buttiker V, Fanconi S, Burger R. Chylothorax in children: Guidelines for diagnosis and management. *Chest* 1999; 116 (3): 682-687.
7. Doerr CH, Miller DL, Ryu JH. Chylothorax. *Semin. Respir. Crit. Care Med.* 2001; 22 (6): 617-626.
8. Beghetti M, La Scala G, Belli D, Bugmann P, Kalangos A, Le Coultré C. Etiology and management of pediatric chylothorax. *J. Pediatr.* 2000; 136 (5): 653-658.
9. Izzard M, Crowder V, Southwell K: The use of monogen in the conservative management of chylous fistula. *Otolaryngology- Head and Neck Surgery* 2007; 136 (45): 50-53.
10. Suddaby EC, Schiller S. Management of chylothorax in children. *Pediatric Nurs.* 2004; 30 (4): 290-295.
11. Chan EH, Russell JL, Williams WG, Van Arsdell GS, Coles JG, McCrindle BW. Postoperative chylothorax after cardiothoracic surgery in children. *Ann. Thorac. Surg.* 2005; 80 (5): 1864-1870.
12. Rodríguez J, Córdoba G, Arretz C, Becker P, Castillo A, et al: Experiencia clínica: Quilotórax en cirugía cardiovascular pediátrica. *Revista Chilena de Pediatría* 2003; 74 (1); 53-59.