



CAS CLÍNIC. PROBLEMA

Alcalosi metabòlica en un lactant de quatre mesos (*)

P. BALLIU, C. SÀBADO, I. MINGUELLA, M. SENTÍS (**)
i P. DOMÍNGUEZ

*Unitat de Cures Intensives i Laboratori de Micromètodes (**)*
Hospital Infantil Vall d'Hebron. Barcelona

Lactant baró de 4 mesos d'edat sense antecedents familiars significatius. Fruit d'una primera gestació de curs normal. Part a terme eutòcic. Pes de naixement: 3.000 g. Lactància materna durant dues setmanes i després artificial correcta. Desenvolupament psicomotor i ponderoestatural normals fins al començament de la malaltia. Havent complert els tres mesos d'edat i amb 6.200 g. de pes, inicia vòmits i diarrea. És diagnosticat de gastroenteritis aguda, per la qual cosa rep dieta astringent. Amb això millora la diarrea, però persisteixen els vòmits, de predomini postprandial i ocasional projectius. Al cap de dues setmanes el pes és de 5.980 g. i la diarrea i els vòmits es mantenen. En aquest moment el pH de l'orina és de 8 i es practica coprocultiu del qual s'aïllaria *S. enteritis*. Es manté la dieta astringent. Paral·lelament és diagnosticat d'otitis mitjana aguda i s'administra cefotaxima intramuscular. Després d'una setmana sense vòmits ni diarrea reapareixen altra vegada, per la qual cosa se li administra cefalexina. Al cap de 2 dies s'aprecia franca millora en la tolerància oral, però també hipoactivitat espontània, sequedat de boca i enfonsament ocular progressiu. Per això, dos dies més tard, el pacient és enviat a l'hospital. Durant les tres setmanes i mitja d'evolució de la seva malaltia no havia estat termometrat de manera sistemàtica, i no es va poder constatar l'existència prèvia d'hipertèrmia.

A la seva arribada al servei d'urgències presenta una respiració superficial amb pauses respiratòries prolongades, i també una convulsió tònico-clònica generalitzada que cedeix després d'administrar-li diazepam per via endovenosa. Llavors es trasllada a la unitat de cures intensives. El pes és de 5.450 g. i la temperatura rectal de 38° C. per a pujar posteriorment a 39° C. Es constata mal estat general, subcianosi acra, pell seca sense signe del plec, mucosa bucal pastosa amb muguet i ulls enfonsats. Els tons cardíacs són tènues, però no hi ha compromís hemodinàmic. El pacient es mostra hipoactiu i hiporreactiu amb hipotonia generalitzada i reflexos osteodinosos dèbils. Les pupil·les i la fontanel·la anterior són normals. La respiració és superficial amb hipoventilació generalitzada i simètrica. L'abdomen es troba distès, però és timpànic, tou i depressible, i no es detecten masses després de la seva palpació. Els genitals externs són normals. La resta de l'exploració és igualment normal. Es practiquen otoscòpia i punció lumbar amb resultats negatius. Les radiografies simples de tòrax i abdomen, després de col·locar una sonda nasogàstrica, són normals. Es fan estudis analítics en sang i orina, els resultats dels quals queden reflectits a la Taula I.

Al cap de 12 hores de l'ingrés es revisa l'exploració física i es practica un examen radiològic diagnòstic.

Quines possibilitats considera en el diagnòstic diferencial? Quina creu que va ser la troballa exploratòria que va suggerir el diagnòstic final?

Quina creu que va ser l'exploració radiològica que va confirmar el diagnòstic?

(*) Aquest cas va ser presentat com a comunicació a la IX Reunió Anual de la Secció de Cures Intensives Pediàtriques de l'Associació Espanyola de Pediatria celebrada a Torremolinos (Màlaga) el maig de 1986.

Taula I. Dades analítiques en sang i orina a l'ingrés



	Sang	Orina
Hematòcrit (%)	42	—
Proteïnes (g/L)	68	+++
Glucosa (mg/dL)	179	+++
Urea (mg/dL)	34	890
Creatinina (mg/dL)	0.47	—
Calci (mg/dL)	9.2	—
Osmolaritat (mosm/kg)	—	413
Sodi (mEq/L)	119	<10
Potassi (mEq/L)	1.2	30
Clor (mEq/L)	38	0
pH	7.56	6
PCO ₂ (mm Hg)	74	—
Excés de Bases (mEq/L)	+38.8	—
PO ₂ (mm Hg)	60 (*)	—
Sediment (leucòcits/camp)		35-45
(hematies/camp)		8-10
(cilindres leucocitaris)		+++
(cilindres granulosos)		+++

(*) sang capil·lar; FiO₂ 0.21

DISCUSSIÓ

Les possibilitats diagnòstiques a considerar davant d'un cas com el del lactant presentat, utilitzant com a dada guia l'alcalosi metabòlica severa, són les incloses a la Taula II.

En els casos d'intoxicació per bicarbonat, sigui per via enteral o parenteral i de qualsevol causa, l'anamnesi dirigida és la clau diagnòstica. En aquestes circumstàncies l'alcalosi metabòlica s'acompanya de l'emissió d'orina fortament alcalina.

Taula II. Principals possibilitats diagnòstiques a considerar davant d'un lactant amb alcalosi metabòlica

Intoxicació per bicarbonat
 Tractament diurètic
 Síndrome d'excés mineralocorticoide
 Síndrome de la dieta hipoclorídica
 Fibrosi quística del pàncreas
 Clorodiarrea congènita
 Síndrome de Bartter
 Pèrdua continuada de suc gàstric:
 Aspiració gàstrica
 Vòmits:
 Hipertensió intracranial
 Estenosi hipertròfica de pílor

Tret de l'ús de diurètics osmòtics, els quals no modifiquen ostensiblement l'estat àcid-base, i el dels inhibidors de l'anhidrasa carbònica o els antialdosterònics que poden ocasionar acidosi metabòlica, l'administració de diurètics triazídics o de la nansa d'Henle (com la furosemda) sovint s'acompanya del desenvolupament d'alcalosi metabòlica. Hi ha pèrdua de clor i potassi per orina que pot abocar a hipoclorèmia i hipopotasèmia, amb agreujament de l'alcalisi, i acidúria paradòxia. Igualment en aquest cas l'anamnesi dirigida és fonamental per al diagnòstic.

Els pacients amb síndrome de Cushing, sigui de causa endògena o exògena, igual que els pacients que reben o produeixen mineralocorticoides en excés (incloent-hi aquells amb les formes d'hiperplàsia suparenal congènita per dèficit d'11-OH o 17-OH hidroxilasa), o que reben sustàncies amb igual efecte (regalèssia o carbenoxolona) poden presentar alcalosi metabòlica hipokalièmica. En ells no sol aparèixer hipoclorèmia i tendeixen a la hipertensió arterial.

La síndrome de la dieta hipoclòrica¹ és el resultat de l'administració de fórmules làcties amb baix contingut en clor. El dèficit crònic de l'electròlit dona lloc a hipoclorèmia amb hipoclorúria, hipopotasèmia amb hiperkaliúria i alcalosi metabòlica amb acidúria paradòxia. Altra vegada l'anamnesi, fent èmfasi en l'alimentació, resulta primordial per a l'orientació etiològica.

Després del període neonatal, pràcticament en la seva totalitat, els pacients afectats de fibrosi quística del pàncreas es presenten com un problema crònic de diarrea o de broncopneumopatia. Això no obstant, de vegades la pèrdua important de clor i sodi a través de la suor fa que debutin amb alcalosi metabòlica hipoclorèmica amb hipoclorúria i acidúria paradòxia,² i que s'arribi finalment al diagnòstic en confirmar la positivitat del test de la suor.

En la síndrome de la clorodiarrea congènita,³ deguda a un defecte d'intercanvi de clor per bicarbonat a l'ili distal i còlon, es repeteixen les troballes d'alcalosi metabòlica, hipoclorèmica, hipoclorúria, hipopotasèmia amb hipoliúria i acidúria paradòxia. Això no obstant, aquesta entitat, sovint familiar, cursa amb diarrea crònica des del naixement i un alt contingut de clor en els excrements la caracteritza.

La síndrome de Bartter⁴ es relaciona amb un defecte tubular renal que condiciona primàriament la pèrdua de clor i sodi. Com en la de la clorodiarrea congènita, apareix alcalosi metabòlica hipoclorèmica, hipopotasèmia i acidúria paradòxia. Les manifestacions gastrointestinals no són sobresortints, però es poden presentar en forma de vòmits i d'estrenyiment. En totes dues síndromes es desenvolupa una hiperplàsia de l'aparell juxtaglomerular amb hiperreninèmia i hiperaldosteronisme que, tot i que i no causant hipertensió arterial, contribueix a exacerbar la hipopotasèmia. Tanmateix, a diferència de l'anterior, en aquest cas hi ha una marcada pèrdua renal de clor.

Les situacions de pèrdua continuada de suc gàstric, sigui per aspiració o per vòmit, poden donar lloc a importants trastorns hidroelectrolítics, entre els quals destaca l'alcalosi metabòlica. D'elles, l'estenosi hipertròfica de pílor (EHP) és la causa més freqüent en el lactant.⁵ Els pacients afectats acostumen a presentar-se a partir de les dues setmanes de vida amb manifestacions clíniques dominades pels vòmits projectius postprandials acompanyats de moviments peristàltics gàstrics visibles. Sol ser notable la seva associació amb estrenyiment, i de vegades s'acompanya d'icterícia. Són cridaneres l'alcalosi metabòlica hipoclorèmica sense pèrdua renal de clor i l'acidúria paradòxia. La hipopotasèmia no sol ser molt accentuada i la natrèmia tendeix a conservar-se o a estar poc disminuïda. La palpació d'una petita tumoració epigàstrica central (oliva pilòrica) suggereix definitivament el diagnòstic, que és confirmable per l'examen contrastat del trànsit esofagogastroduodenal o per l'estudi ecogràfic abdominal.

En el present cas, la palpació d'una petita tumoració epigàstrica central va suggerir el diagnòstic d'EHP.

El diagnòstic va ser confirmat mitjançant la pràctica d'una ecografia abdominal que va mostrar a la regió pilòrica una imatge arrodonida anecoica, amb ecos centrals, d'1.8 cm. de diàmetre, compatible amb una oliva pilòrica^{6,7}. Igualment es va observar un augment de l'ecogenicitat de tots dos ronyons.

Diagnòstic final: Estenosi hipertròfica de pílor.

COMENTARI



El pacient va arribar a l'hospital amb respiració superficial i trastorns del ritme respiratori, i va presentar tot seguit una convulsió tònico-clònica generalitzada. Malgrat això, va tenir la sort de no veure empitjorat el seu problema ventilatori després de l'administració de diacepan, i així es va lliurar de ser intubat i ventilat mecànicament. Sense el coneixement de l'estat àcid-base, aquesta acció, que hauria estat la forma reflexa d'actuar en una situació d'emergència, podia haver-li causat la mort per agreujament d'una alcalosi ja per ella mateixa severa.

Després de l'ingrés es va començar la correcció hidroelectrolítica, que es va veure interferida inicialment per l'existència de poliúria osmòtica secundària a la glucosúria no hiperglucèmica. Aquesta dada juntament amb la detecció durant les primeres 24 hores de tractament d'alteracions en la reabsorció tubular de fosfat (75 %), la calciúria (8 mg/kg/24h) i l'excreció fraccional d'àcid úric (43 %), suggeria l'existència de disfunció tubular. En aquestes circumstàncies es podrien explicar les elevades excrecions fraccionals de sodi (6 %), clor (8 %) i potasi (45 %) que es van evidenciar durant aqueix període, per bé que també és veritat que podien haver estat condicionades en part per les elevades aportacions terapèutiques de clorur sòdic rebudes pel pacient. Al cap de 12 hores de l'ingrés, la natrèmia s'havia normalitzat després d'una aportació de 21 mEq/kg, i va ocórrer la normalització de la clorèmia y la Kaliemira simultàniament al cap de 18 hores després d'una aportació de 37 i 10 mEq/kg respectivament. També al cap de 18 hores va desaparèixer l'acidúria paradòxia i l'orina va passar a ser fortament alcalina (pH8), la qual cosa va propiciar la correcció total de l'alcalosi metabòlica al cap de 42 hores. Posteriorment, el pacient va ser sotmès a una piloromiotomia seguida d'una bona evolució postoperatòria de la normalitat clínica i analítica en el moment de l'alta. Tot i que finalment els cultius de sang, orina i L.C.R. van ser negatius, el pacient va rebre antibioticoteràpia d'ampli espectre davant la sospita inicial de pielonefritis aguda. El test de la suor va ser negatiu, i també l'estudi radiològic de les vies urinàries.

Alguns aspectes del present cas d'EHP li donen en conjunt un marcat caràcter d'excepcionalitat i van contribuir notablement a la falta d'orientació diagnòstica inicial correcta. L'edat de començament dels vòmits i la simptomatologia acompanyant, i també la seva evolució cronològica, són particularment rellevants. En una revisió de 169 casos d'EHP vists amb anterioritat en el nostre hospital,⁸ en cap pacient els vòmits no es van iniciar després dels 66 dies de vida, i només el 2.3 % d'ells presentaven deposicions diarreiques. Són igualment remarcables els trastorns hidroelectrolítics si tenim en compte que, segons aquesta mateixa revisió, en què no se citaven dades referents al clor, únicament 3.4 % dels pacients presentaven hiponatrèmia (i només lleu o moderada), i en cap cas la kalièmia no era inferior a 2.8 mEq/L. Per la seva part, en cap dels pacients inclosos en una sèrie de 65 casos de l'Hospital de Yale-New Haven,⁹ l'excés de base no va ser superior a +25 mEq/L o la clorèmia inferior inferior a 85 mEq/L. Per últim, es pot mencionar la molt probable associació amb una infecció urinària, no confirmable perquè el tractament antibiòtic previ podia haver estat la causa de la negativitat de l'urocultiu. Tot i que ha estat descrita una major prevalença d'anomalies de tracte genitourinari en pacients amb EHP,¹⁰ i ocasionalment aquests pateixen com a complicació en el període postoperatoti una infecció urinària,⁸ aquesta és una forma rara de presentació que pot desorientar quant al diagnòstic. En el cas presentat aquí, la infecció del tracte urinari superior, suggerida pel quadre clínic i analític i les troballes ecogràfiques, va poder a més jugar algun paper accentuant la disfunció tubular associada a la hipoclorèmia de llarga evolució.¹ Així, per acabar, les últimes consideracions ens porten a recordar la màxima que el més freqüent sol ser el més corrent i que, per tant, davant d'un cas de difícil diagnòstic, s'ha de pensar abans en una forma de presentació rara d'una malaltia freqüent que no pas en una forma de presentació freqüent d'una malaltia rara.



BIBLIOGRAFIA

1. Rodríguez-Soriano J., Vallo A., Castillo G., Oliveros R., Cea JN., Balzategui MJ.: Biochemical features of dietary chloride deficiency syndrome: A comparative study of 30 cases. *J. Pediatr* 1983; 103:209-214.
2. Beckerman RC., Taussig LM.: Hypoelectrolytemia and metabolic alkalosis in infants with cystic fibrosis. *Pediatrics* 1979; 63:580-583.
3. Castro-Gogo M., Pavón P., Rodrigo E., Novo I., Buceta A., Pombo M.: Tratamiento de la clorodiarrea congénita con un inhibidor de las prostaglandinas. *An Esp Pediatr* 1981; 14:352-355.
4. Brouhard BH.: Juxtaglomerular hyperplasia. En: Rudolph AM., Hoffman JIE., Axelrod S. eds. *Pediatrics*. 18.^a ed. Norwalk: Appleton and Lange, 1987; 1193-1194.
5. Spicer RD.: Infantile hypertrophic stenosis: a review. *Br J Surg* 1982; 69:128-135.
6. Enríquez G., Carreño JC., Carol J.: Vòmits i retard ponderal en un nen de dos mesos. *But Soc Cat Pediatr* 1985; 45:217-219.
7. Carnicer J., Durán C., Martín J., Alsina M., Rojo J.: Diagnòstic de la estenosi hipertròfica de píloro per ultrasonografia. *An Esp Pediatr* 1984; 20:891-893.
8. Martín M., Reverté C., Mojica V., Carol J.: Revisió de cent seixanta-nou casos d'estenosi hipertròfica de pílor. *But. Soc. Cat. Pediatr.* 1983; 43:479-493.
9. Touloukian RJ., Higgins E.: The spectrum of serum electrolytes in hypertrophic pyloric stenosis. *J. Pediatr Surg* 1983; 18:394-397.
10. Atwell JD, Levick P.: Congenital hypertrophic pyloric stenosis and associated anomalies in the genitourinary tract. *J Pediatr Surg* 1981; 16:1029-1034.