

<b>REGIMEN DE EMERGENCIA GENERAL DE EIM</b>
---

Fecha de revisión v1: 2013

Fecha de revisión v2: 2024

## 1. Fundamento

- El régimen de emergencia es una parte clave de la gestión de muchos errores innatos del metabolismo. Se utiliza para prevenir o mejorar la descompensación aguda. Esto puede ser precipitado por cualquier " estrés metabólico tales como la infección , el ayuno, la transgresión dietética y en algunos trastornos el ejercicio o el estreñimiento. El vómito y la diarrea son una causa importante de enfermedad y siempre deben ser tomadas en serio.
- Los primeros signos de la enfermedad pueden ser sutiles. Estos pueden incluir la exacerbación de los problemas neurológicos preexistentes , ligera inestabilidad, un apetito que es aún peor de lo normal o simplemente que ' no está bien ' . La familia debe enseñar a reconocer los síntomas y signos en cada niño para que el tratamiento puede comenzar en la etapa más temprana posible.
- En el régimen de emergencia la bebida es un polímero soluble en glucosa (maltodextrina: Fantomalt®).

## 2. Vía oral en domicilio o en Urgencias

El niño está relativamente bien y no está vomitando.

-Preparado: A partir de polímero de glucosa ó maltodextrina en polvo (Fantomalt®)

-Administración: bebida frecuente regular o bolos pequeños.

-Cantidad a administrar:

Edad (años)	Concentración del polímero de glucosa (Fantomalt®) (g/100ml)	Volumen diario total(***)
0-1 (*)	10	150-200 ml/kg
1-2 (**)	15	100 ml/kg
2-6 (**)	20	1200-1500 ml
6-10 (**)	20	1500-2000 ml
>10	25	2000 ml

(\*) Cantidades sugeridas durante el primer año

Edad 0-3 meses...45-80ml cada 2 horas o 70-120ml cada 3 horas diurnas y nocturnas

Edad 4-6 meses...85-100 ml cada 2 horas o 130-150ml cada 3 horas diurnas y nocturnas

Edad 7-9 meses....90-100ml cada 2 horas o 130-150ml cada 3 horas diurnas y nocturnas

Edad 10 a 12 meses...100ml cada 2 horas o 150 ml cada 3 horas día y noche

(\*\*)Cantidades sugeridas desde el año de vida

1-3 años.....Ofrecer 100ml cada 2 horas o 150ml cada 3 horas día y noche 3-4

años.....Ofrecer 110 ml cada 2 horas o 170ml cada 3 horas día y noche 5-8

años.....Ofrecer 130ml cada 2 horas o 200ml cada 3 horas día y noche 9-10

años.....Ofrecer 150ml cada 2 horas o 220ml cada 3 horas día y noche

(\*\*\*) El volumen total diario se puede dividir por 12 y dar esa cantidad cada dos horas

Si presentan vómitos y/o diarrea puede ser necesario añadir el polímero de glucosa o maltodextrina en polvo Fantomalt® a una Solución de rehidratación oral (SRO) para una concentración final del 10%, es decir 10 g de dextrinomaltosa en 100 ml de SRO (así tendrá una osmolaridad final del 320 mOsm/kg).

### 3.- Atención en Urgencias

- La mayoría de los pacientes que acuden al hospital requerirán ingreso o al menos en Observación de Urgencias.
- Sólo se permitirá el alta si tanto el pediatra como los padres están seguros del estado del niño. La familia debe tener un plan de manejo claro y estar preparada para regresar si el niño no mejora.
- Se puede administrar Ondansetrón sublingual para evitar la vía IV si el niño está bien y toma bien el líquido preparado con maltodextrina.
  - Dosis sugerida de Ondansetrón
    - < 15 Kg... 2 mg
    - 15-30 mg..... 4 mg
    - > 30 mg..... 4-8 mg

### 4.-¿Vía oral o vía IV?

La decisión debe basarse principalmente en el estado clínico. Los factores que influyen en la decisión son:

- El grado de enfermedad del niño
- Si el niño puede tolerar líquidos por vía oral
- **En caso de duda, poner una vía intravenosa.**
- **En este caso, consultar el protocolo de emergencia de la enfermedad.**

## Bibliografía

- Saudubray J-M, Baumgartner MR, García –Cazorla A, Walter JH. (editors) Inborn Metabolic Diseases. Diagnosis and treatment. 7th Edition. Springer 2022
- Protocolos de emergencia del British Inherited Metabolic Diseases Group (BMIDG) <https://bimdg.org.uk/emergency-guides/>
- Sanchez J, Paniagua N, Gomez B.Utilización de ondansetrón en urgencias dePediatría. An Pediatr 2010;72. doi: 10.1016/j.anpedi.2010.01.006