



## Hipoglucemia grave tras posoperatorio de hernia inguinal incarcerada

Alicia González Jimeno<sup>a</sup>, Mercedes Marbán Calzón<sup>a</sup>, Alba García Bermejo<sup>b</sup>,  
Diana Martín Castiblanco<sup>c</sup>

Publicado en Internet:  
12-septiembre-2018

Alicia González Jimeno:  
alicia.gonzalez.jimeno@gmail.com

- <sup>a</sup>Servicio de Pediatría. Hospital General La Mancha Centro. Alcázar de San Juan. Ciudad Real. España
- <sup>b</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Infanta Elena. Valdemoro. Madrid. España
- <sup>c</sup>MIR-Pediatría. Hospital General La Mancha Centro. Alcázar de San Juan. Ciudad Real. España.

### Resumen

#### Palabras clave:

- Errores innatos del metabolismo
- Hipoglucemia

La hipoglucemia es uno de los trastornos metabólicos más frecuentes durante la infancia y una manifestación común a diferentes entidades. Se considera hipoglucemia una cifra de glucemia plasmática venosa inferior a 50 mg/dl, cifra por debajo de la cual se debe intervenir para evitar morbilidad y posibles secuelas neurológicas. La sintomatología asociada con la hipoglucemia es más inespecífica cuanto menor es la edad del niño y sus causas difieren según esta; en los menores de dos años y fuera del periodo neonatal las enfermedades metabólicas son una de las etiologías a descartar. Se presenta el caso de un niño de 11 meses en el que se diagnostica una enfermedad metabólica tras presentar una crisis comicial por hipoglucemia en el posoperatorio de una cirugía en el aparato digestivo.

### Severe hypoglycaemia after incarcerated inguinal hernia posoperative

### Abstract

#### Key words:

- Hypoglycemia
- Metabolism, inborn errors

Hypoglycemia is one of the most frequent metabolic disorders during the infancy and a common manifestation to different entities. Hypoglycemia is defined as a plasma venous glucose level less than 50 mg/dl, below which it is necessary to intervene to avoid morbidity and neurological sequelae. The symptomatology associated with the hypoglycemia is so much more non-specific the less age the child has and their causes differ according to age, in younger than 2 years and out of the neonatal period inborn errors of metabolism are one of the etiologies to be ruled out. We present the case of a 11-month-old boy who is diagnosed with a metabolic disease after a seizure due to hypoglycemia in the postoperative period of gastrointestinal surgery.

### CASO CLÍNICO

Niño de 11 meses, ingresado en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos tras posoperatorio de hernia inguinal derecha incarcerada.

Antecedentes personales: embarazo, parto y somatometría normal al nacimiento. Ingresado en periodo neonatal por dificultad respiratoria. Lac-

tancia artificial exclusiva. Sin intolerancias alimenticias. Refieren una buena tolerancia a episodios de ayuno (8-10 horas) sin clínica de hipoglucemia. Desarrollo psicomotor y ponderoestatural normales. Antecedentes familiares: padres de origen marroquí, consanguíneos (primos hermanos); sin antecedentes de retraso mental, epilepsia o muertes fetales precoces o de causa no justificada.

Cómo citar este artículo: González Jimeno A, Marbán Calzón M, García Bermejo A, Martín Castiblanco D. Hipoglucemia grave tras posoperatorio de hernia inguinal incarcerada. Rev Pediatr Atención Primaria. 2018;20:e79-e81.

A las 36 horas de ingreso, estando a dieta absoluta con sueroterapia intravenosa a necesidades basales y tras suspender momentáneamente la infusión de glucosa por paso de medicación (15 minutos), lo notan menos activo, con tendencia al sueño y mirada fija; ante la sospecha de crisis comicial se administra una dosis de diazepam rectal y se realiza analítica sanguínea, junto con control de glucemia capilar con resultado LOW y cetonemia capilar (0,2 mmol/l); glucemia venosa 1 mg/dl, acidosis metabólica, lactato elevado e hiperamonemia hasta 126  $\mu$ mol/l.

Tras un bolo de suero glucosado al 10% (2 ml/kg) y el reinicio de la sueroterapia intravenosa (aportes de glucosa de hasta 7 mg/kg/min), se comprueba normalización del estado general y de los controles de glucemia.

Exploración física (tras el episodio): peso de 8,5 kg (-1,6 desviaciones estándar [DE]), talla de 76 cm (0,13 DE), índice de masa corporal del 14,72% (-2,14 DE), perímetro cefálico de 47,5 cm (0,58 DE) (antropometría según Carrascosa, 2010). Fenotipo normal, sin hepatomegalia y con exploración neurológica adecuada.

Ante la sospecha de metabolopatía concomitante se recoge estudio bioquímico en hipoglucemia: acumulación de ácido 3-hidroxi-3 metilglutárico y derivados y ausencia de cuerpos cetónicos, compatible con aciduria 3-hidroxi-3-metilglutárica.

## DISCUSIÓN

La aciduria 3-hidroxi-3-metilglutárica (OMIM 246450) es un defecto congénito de transmisión autosómica recesiva y está causada por mutaciones en el gen de una enzima del metabolismo de la leucina (3-hidroxi-3-metilglutaril CoA liasa; *HMGL*). Esta enzima es especialmente importante porque es indispensable para la cetogénesis en situaciones de hipoglucemia, y además afecta al catabolismo de la L-leucina, con la consiguiente acumulación de ácidos orgánicos: ácido 3-hidroxi-3-metilglutárico y sus derivados.

El debut puede ocurrir en el periodo neonatal o bien de forma tardía (la mayoría son diagnosticados antes de cumplir los dos años) en forma de hipoglucemia (tras periodos de ayuno prolongados o en relación con infecciones), produciendo vómitos, acidosis y sintomatología neurológica. El diagnóstico se realiza por las alteraciones bioquímicas antes mencionadas y el perfil de ácidos orgánicos característico de la enfermedad.

El tratamiento consiste en dieta restrictiva proteica, limitando el exceso de grasa y evitando periodos de ayuno para minimizar el riesgo de hipoglucemia. También se recomienda la administración de L-carnitina como coadyuvante al tratamiento dietético para la eliminación de los productos tóxicos para el organismo.

La demostración del defecto de actividad enzimática y el estudio mutacional del gen *HMGL* confirman la enfermedad y permiten el consejo genético.

## CONCLUSIONES

La hipoglucemia frecuentemente puede ser el síntoma guía de una enfermedad grave. Su diagnóstico etiológico en edad pediátrica no siempre es fácil y requiere de una metodología cuidadosa, sobre todo si existe la sospecha de una patología de base.

Debemos tener en cuenta que el diagnóstico y tratamiento precoz de la enfermedad, podrían evitar descompensaciones futuras, mejorando así la calidad de vida de los pacientes afectados.

## CONFLICTO DE INTERESES

Las autoras declaran no presentar conflictos de intereses en relación con la preparación y publicación de este artículo.

## ABREVIATURAS

DE: desviación estándar.

## BIBLIOGRAFÍA

---

- Borrás Pérez MV, Hernández I, López Siguero JP. Diagnóstico diferencial de la hipoglucemia en el niño. *Protoc Diagn Ter Pediatr.* 2011;1:141-9.
- Gil Ortega D. *Protocolos de diagnóstico y tratamiento de los errores congénitos del metabolismo.* 2.ª edición. Madrid: Ergon; 2018.
- Guerrero Fernández J. *Manual de diagnóstico y terapéutica en Pediatría* (6.ª edición). Madrid: Panamericana; 2018.
- Pérez-López J, Ceberio-Hualde L, García-Morillo JS, Grau-Junyent JM, Hermida A, López-Rodríguez M, *et al.* Clinical characteristics of adult patients with inborn errors of metabolism in Spain: A review of 500 cases from university hospitals. *Molec Genet Metab Rep.* 2017;10:92-5.