

INTRODUCCIÓN

El espectro S. Pearson / S. Kearns-Sayre es una citopatía mitocondrial caracterizada por una afectación hematológica, y disfunción exocrina del páncreas, con posibilidad de fallecimiento antes de los 3 años. En los pacientes que sobreviven suelen resolverse los signos hematológicos de forma espontánea, pudiendo desarrollar el S. Kearns-Sayre (SKS) con afectación multiorgánica: oftalmoplejía externa progresiva, retinosis pigmentaria, pérdida auditiva neurosensorial bilateral, afectación cardíaca y del SNS, miopatía, trastornos intestinales y endocrinos e insuficiencia renal.

En sus fases avanzadas, debido a la gran fragilidad con afectación de varios sistemas, exige manejo cuidadoso de sus complicaciones y coordinación con varios especialistas. Presentándose como recurso un ingreso en un centro de atención intermedia que permite una mejor conciliación familiar y adecuación de medidas que una hospitalización de agudos.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Niño de 11 años con SKS que presenta asociados oftalmoplejía externa progresiva, retinosis pigmentaria, hipoacusia neurosensorial bilateral, insuficiencia pancreática exocrina, diabetes, miopatía y retraso psicomotor. Presenta deterioro en los últimos meses, especialmente a nivel neurosensorial, motor y cognitivo.

Ingresa en hospital de tercer nivel por empeoramiento global tras infección leve por SARS COV2: deterioro neurológico grave, empeoramiento de disfagia orofaríngea, desequilibrio hidroelectrolítico con hiponatremia hipoosmolar sintomática secundaria a síndrome pierde-sal cerebral, convulsiones y descompensación de diabetes. Tras reunión multidisciplinar y con la familia, se decide adecuación de medidas y traslado a centro de atención intermedia para convalecencia.

Durante su ingreso en el centro...

- Presenta hiponatremia y descompensación diabética con vómitos, hiperglicemias e hipercetonemia, que se manejan de forma mínimamente invasiva con sueroterapia SC (suero glucosado con aportes de sodio para corregir hiponatremia), así como ajustes de insulina y aportes VO de sodio y controles gasométricos puntuales.
- Se realizan coordinaciones con especialistas referentes (neurología, endocrinología, nefrología, gastroenterología).
- Se realiza capacitación con los padres para manejo de SNG, nueva medicación y se realiza educación diabetológica.
- Durante su estancia reciben soporte psicológico y asesoramiento por trabajadora social. Recibe fisioterapia motora, terapia con perros y acompañamiento emocional por parte de Childlife.



La estancia en el centro permite a los padres **adaptarse a la nueva realidad del niño y sus necesidades**, así como **comprender la situación global** y el enfoque terapéutico al control de síntomas y al confort. Los espacios y recursos permiten una **mejor conciliación familiar** durante la convalecencia.

CONCLUSIONES

El recurso del centro de atención intermedia para pacientes con enfermedad avanzada con afectación multisistémica, pudiéndose ofrecer una atención específica y adaptada a la realidad de estos pacientes.

La posibilidad de atención multidisciplinar en el centro, con espacios y recursos que permiten un enfoque diferente al ofrecido al hospital de agudos cuando no es posible una atención domiciliaria.

La posibilidad de manejo extrahospitalario de complicaciones como hiponatremias sintomáticas o descompensaciones diabéticas, mediante intervenciones mínimamente invasivas.

