



Protocolo de la enteropatía pierde proteínas en el paciente pediátrico con cardiopatía congénita.

Servicio de Cardiología Pediátrica

Unidad de Patología Infecciosa e Inmunodeficiencias de Pediatría

Unidad de Soporte Nutricional de Pediatría

Servicio de Farmacia Hospitalaria

Hospital Universitari Vall d'Hebron

Enero 2023

INFORMACIÓN DEL DOCUMENTO

AUTORES:

Apellido 1	Apellido 2	Nombre	Categoría profesional	Servicio
Freixa	Benavente	Andrea	Facultativo especialista	Servicio de Cardiología Pediátrica
Giralt	García	Gemma	Facultativo especialista	Servicio de Cardiología Pediátrica
Dolader	Codina	Paola	Facultativo especialista	Servicio de Cardiología Pediátrica
Rosés	Noguer	Ferran	Jefe de Servicio	Servicio de Cardiología Pediátrica
Cabello	Ruiz	Vanessa	Facultativo especialista	Unidad de Soporte Nutricional Pediátrico
Martín	Nalda	Andrea	Facultativo especialista	Unidad de Patología infecciosa e Inmunodeficiencias de Pediatria (UPIIP)
Fernández	Polo	Aurora	Farmacéutica	Farmacia Hospitalaria

BREVE RESUMEN DEL CONTENIDO:

Consiste en una guía para el manejo consensuado de los pacientes con enteropatía pierde-proteínas (EPP) en el contexto de una cardiopatía, tanto a nivel diagnóstico como terapéutico.

GESTIÓN DE LAS MODIFICACIONES

Periodicidad prevista de revisión: cada 2 años o en caso de que aparezcan evidencia científica que justifique su modificación.

1. JUSTIFICACIÓN

La necesidad de revisar y consensuar el manejo es debido a que la EPP tiene una alta morbi-mortalidad, ya que su aparición indica un empeoramiento pronóstico significativo. Además, implica una alta complejidad con la necesidad de coordinación de múltiples especialistas.

2. OBJETIVO

Mejorar el diagnóstico y tratamiento de estos pacientes mediante el consenso del manejo de estos pacientes.

3. ÁMBITO DE ACTUACIÓN

Servicio de Cardiología Pediátrica

Unidad de Soporte Nutricional Pediátrico

Unidad de Patología Infecciosa e Inmunodeficiencias de Pediatría

4. POBLACIÓN DIANA

Pacientes pediátricos afectados de cardiopatía con EPP

5. ACTIVIDAD

5.1 INTRODUCCIÓN

La enteropatía pierde proteínas (EPP) se define como la pérdida anormal de proteínas en el lumen del tracto gastrointestinal por una pérdida de la impermeabilidad de la pared.

Las cardiopatías congénitas univentriculares, en las que se realiza una cirugía de Fontan, pueden presentar como complicación una enteropatía pierde-proteínas, con una incidencia entre 1-11%. Asimismo, se ha descrito en pacientes tras cirugía de Glenn en los que se desarrolle una oclusión venosa central o u obstrucción linfática. El inicio de la sintomatología de media es a los 2.2 años tras la cirugía. Se observa con más frecuencia en pacientes afectos de corazón izquierdo hipoplásico, presentando estos pacientes manifestaciones clínicas más precoces de la EPP ¹.

La importancia de esta complicación radica en la alta morbimortalidad asociada, ya que la mortalidad a los 5 años del diagnóstico es del 50% sin tratamiento. Actualmente la supervivencia es del 88% y 72% a los 5 y 10 años gracias a los nuevos avances.

La fisiopatología de la EPP no está dilucidada, aunque se postula que un posible aumento de la presión venosa central (sobre todo picos de presión) podría causar la dilatación del sistema linfático, pero no hay relación de mayores presiones venosas centrales (PVC) con la aparición de EPP, y se teoriza la posibilidad de una variante anatómica linfática previa que favorezca la afectación. Por lo tanto, una presión en aurícula derecha normal, no excluye que la enteropatía pierde proteínas sea secundaria a la circulación de Fontan.

Se ha descrito que la población paliados a Fontan y afectos de SPP tienen de media un gasto cardíaco más bajo, que conlleva el aumento de la vasoconstricción del sistema mesentérico y las resistencias vasculares periféricas. Esto crea un estado proinflamatorio, con aumento del TNF-alfa, que podría jugar un papel en el daño del endotelio luminal con disminución de las proteínas del glicocáliz. ^{1,2} Además, en este contexto se ha postulado un aumento de la angiotensina II, responsable del aumento de las resistencias vasculares. Las proteínas que sufren mayor pérdida son aquellas con mayor vida media y menor peso molecular, como las IgG, IgA, IgM, albúmina, ceruloplasmina y el fibrinógeno.

La EPP se estratifica según el grado de albuminemia en leve 2.5-3.5 gr/dl, moderada 2-2.49 gr/dl y grave <2 g/dL.

¹ L Mertens, DJ Hagler, U Sauer, J Somerville, Gewillig M. **Protein-losing enteropathy after the Fontan operation: an international multicenter study. PLE Study Group.** *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1998;115:1063–1073.

² V Melenovsky, M Kubanek et P Kacer. **Protein-losing enteropathy in an adult with non-ischaemic cardiomyopathy: complete reversal by heart transplantation.** *ESC Heart Failure* 2018; 5: 843-846

5.2 DIAGNÓSTICO

1. Sospecha clínica: Dolor abdominal con o sin diarrea y/o esteatorrea; derrames pleuro-pericárdicos, ascitis y linfangiectasias por pérdida de albúmina; hipercoagulabilidad por pérdida de proteínas anticoagulantes, inmunodeficiencia por pérdida de inmunoglobulinas y linfopenia, tetanias y osteopenia por hipocalcemia y fallo de medro.³ También se observan anomalías linfáticas, linfangiectasias y colaterales linfáticas.⁴

2. Confirmar pérdida proteica con alfa-1-antitripsina en heces elevada: concentración > 0.3 mg/g de heces en una muestra puntual junto a hipoalbuminemia. Ésta es la prueba más usada en la práctica clínica, aunque el *gold standard* es el aclaramiento de alfa-1-antitripsina en recogida de heces 24 horas. Como limitaciones, se puede alterar en situaciones de actividad inflamatoria o de hemorragia digestiva. Se degrada en pH ácido, por lo que se pueden observar falsos negativos en pérdidas de origen gástrico (si se sospecha, repetir determinación bajo IBP).⁵

3. Diagnóstico diferencial con otras patologías: Enfermedades inflamatorias intestinales, infecciones gastrointestinales, enfermedades ulcerativas, enterocolitis necrotizante, celiacía, sobrecrecimiento bacteriano, vasculitis, intolerancias, enfermedades linfáticas primarias, tumores, pericarditis constrictiva, síndromes Turner, Noonan, Klippel-Trenaunay o von Recklinghausen...

Afectación linfática	Lesiones inflamatorias de la pared intestinal con ulceración	Alteración de la permeabilidad vascular/inflamación mucosa sin ulceración
Linfangiectasia intestinal primaria	Enfermedad inflamatoria intestinal	Celiacía
Linfangiectasia intestinal secundaria: 1. Aumento de presión	Enterocolitis infecciosa: 1. Bacterias: Salmonella,	Enteropatía eosinofílica Enfermedad de Whipple

³ J Rychik. **Protein-Losing Enteropathy after Fontan Operation**. *Congenit Heart Dis*. 2007;2:288–300

⁴ C Peyton. **Protein-Losing Enteropathy and Plastic Bronchitis after the Fontan operation**. *Pediatric Cardiovascular surgery*. 2018; 38 (6):5-12.

⁵ MJAM Braamskamp, KM Dolman et MM Tabbers. **Clinical practice: protein-losing enteropathy in children**. *Eur J Pediatr* 2010; 169: 1179-1185

linfática -pericarditis constructiva -insuf cardíaca derecha -cirugía de Fontan 2.Obstruccioniva -enfermedad de Crohn -sarcoidosis, TBC mesentérica -linfoma 3.Sindrómica -Turner, Boonen, Klippel- Trenaunay	Shigella, Vampylobacter 2.Parasitos: Giardia Lamblia 3.Virus: Rotavirus, Enterocolitis necrotizante, EICH intestinal, Colitis pseudomembranosa, Tumores, Enteritis radica	Esprúe tropical Sobrecrecimiento bacteriano Enfermedad de Ménétrier Vasculitis (LES, PSH)
--	--	--

3. Evaluación cardiológica detallada: ecocardiograma y cateterismo

- Estenosis del territorio Fontan
- Estenosis venosas o trombosis
- Presión telediastólica ventrículo único, gasto cardíaco
- Presiones sistémicas
- Presiones pulmonares
- Insuficiencia o estenosis valvulares
- Colaterales

4. Imagen:

- Gammagrafía con Tc-99m HSA (*human serum albumin*): permite localizar la fuga. Puede haber zonas no detectadas si el flujo de pérdida es menor al lindar de sensibilidad de detección. Ayuda para ir a hacer la biopsia intestinal de forma más dirigida.
- Resonancia magnética para malformaciones linfáticas, linfangiectasias, y pérdidas linfáticas. Estas pérdidas suelen estar a nivel duodenal o hepático.
- Linfangiografía

5. Valorar endoscopia digestiva, que también permite biopsiar tejido (se observaría dilatación de linfáticos), ya que la alteración macroscópica es poco frecuente. Se debe tener en cuenta que la afectación es parcheada, y que puede haber falsos negativos.

6. Analítica completa para valorar las diversas pérdidas intestinales y los déficits nutricionales secundarios a la malabsorción intestinal asociada:

Hemograma, coagulación (fibrinógeno), Perfil férrico completo (déficit transferrina), B12 (riesgo déficit), fólico, bioquímica completa (incluyendo función hepática completa, renal, y todos los iones incluido Mg, déficit frecuente asociado a la diarrea), gasometría (algunos casos acidosis metabólica por pérdida bicarbonato), vitaminas liposolubles (A, E y D con PTH), T4 y TSH (riesgo de hipotiroidismo por pérdida de TSH).

Estudio inmunológico: IgG, IgA e IgM y poblaciones linfocitarias básicas. Es característico que se observe disminución de IgG e IgA con descenso de linfocitos T CD3, CD4 y CD8 e inversión de ratio (CD4/CD8)

5.3 TRATAMIENTO

El inicio del tratamiento debe balancearse con la sintomatología, ya que muchos pacientes sólo presentan edemas y/o ascitis con albuminemia inferiores a 2.5 g/dL. A partir de albuminemia inferior a 2 g/dL sí que encontramos clara sintomatología limitante, por lo que se debe buscar como objetivo la mejoría de la calidad de vida con el tratamiento y no una normalización de los niveles plasmáticos.

Muchas de las intervenciones médicas o quirúrgicas muestran efectos a los 3-4 meses, lo que soporta la teoría de que hay lesión gastrointestinal y que hasta que no se realiza un *turnover* de las células intestinales enfermas no se observa una mejoría clínica.

Tratamiento cardiológico

- Se deberá valorar si el paciente se beneficiará de descargar la presión retrógrada mediante un retorno venoso a una cámara de menos presión que el lecho pulmonar a expensas de más hipoxemia, con un objetivo de 85% de StHb. Esto se puede realizar mediante una **fenestración del Fontan** (autores hablan de 5.2 +/-1.1 mm) ⁶ o una derivación del conducto torácico y/o vena innominada a la aurícula única. La fenestración del Fontan se realizará exceptuando si la presión venosa central <12 mmHg con gasto cardíaco adecuado.

⁶ SM Yuan. Protein-losing enteropathy after Fontan operation. Progress in nutrition 2019; 21 (2): 251-27

- Si el paciente presenta un ritmo sinusal lento o un nodal bajo se ha observado mejoría con la implantación de **estimulación aurículo-ventricular**.
- Así mismo un descenso de la presión pulmonar con **inhibidores de la fosfodiesterasa-5** o **agonistas de la endotelina** podría ser beneficioso.
- Se recomienda el tratamiento con el objetivo de descender poscarga con **inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina**, sobretodo en caso de **insuficiencia de la válvula aurículo-ventricular común**. También se pueden usar agentes **lusotropos (beta-bloqueantes)** para la disfunción diastólica y optimización de la función sistólica, pero hay que **evitarlos en la disfunción sinusal típica**.
- Todo paciente con fenestración o en inclusión de lista de trasplante se cambiará de antiagregación a anticoagulación, idealmente con enoxaparina.

Tratamiento médico de mantenimiento

La **terapia diurética**, incluyendo los inhibidores del receptor de la aldosterona por su efecto antiinflamatorio, cardioprotector y ahorrador de electrolitos.

A nivel **dietético** se recomienda:

a) Dieta hipograsa (<30% del aporte calórico total, ver tabla 2) con alto contenido en triglicéridos de cadena media (MCT). La exclusión de ácidos grasos de cadena larga reduce el flujo linfático y evita la ruptura de los vasos al disminuir su presión. Los MCT se absorben a través del enterocito con paso directo a circulación venosa, sin precisar de paso por sistema linfático. Para ello nos ayudaremos de diferentes fórmulas y módulos, en función de la edad del paciente.

- *Lactantes (desde el nacimiento)*: Monogen (Nutricia) o Lipistart (Nestle). Son fórmulas poliméricas completas, el 80% del aporte de grasa es en forma de MCT.
- *Niños*:
 - Sin aporte de grasa e hipercalóricas (1.5kcal/ml):
 - Fresubin Jucy Drink (Fresenius): >1 año
 - Fortimel Jucy (Nutricia): >3 años
 - Alto contenido en MCT, parcialmente hidrolizada e hipercalórica (1.5kcal/ml):
 - Vital Peptido (Abbott). Fórmula de adultos. Generalmente se puede usar a partir de los 6 años.

*Aceite MCT (para añadir en la comida en crudo o cocinado) o MCT en polvo. Se recomienda en torno a 0.5-1.5 g/kg/día.

Es necesario mantener un aporte mínimo de ácidos grasos de cadena larga (2-4% del aporte calórico total de la dieta) para evitar déficits de ácidos grasos esenciales (omega 3 y omega 6).

b) Dieta hiperproteica (>15% del aporte calórico total): Se puede conseguir mediante la dieta o bien añadiendo módulos proteicos en forma de polvos.

c) Suplementación vitaminas, minerales y electrolitos: es frecuente el déficit de vitaminas, especialmente de liposolubles, pero también de B12, así como de hierro. Se recomienda monitorización regular y suplementar en función de necesidades. También es frecuente que requieran suplementos de magnesio (vigilar, ya que dosis altas pueden empeorar la diarrea).

En casos de mal control clínico a pesar de ajuste dietético y terapéutico puede ser necesario llegar a plantear dieta absoluta y nutrición parenteral.

Los **corticosteroides** en tandas cortas durante descompensaciones se recomiendan por su efecto antiinflamatorio. La budesonida oral ⁷ se absorbe a nivel de íleon distal, con circulación hepática y poco efecto sistémico. Aún así, quizá debido a la disfunción hepática de estos pacientes se debe monitorizar más de cerca los efectos adversos. Una de las teorías de sus beneficios es que debido al deficitario metabolismo hepático la budesonida pueda tener efecto mineralocorticoide por ausencia de degradación, actuando sobre la aldosterona y favoreciendo el tono vascular. Se ha observado que la budesonida es más efectiva en pacientes más pequeños y de reciente diagnóstico que en adolescentes. Habitualmente la respuesta se debería observar antes de los 6 meses sino debería valorarse el descenso hasta la retirada definitiva.⁸

⁷ D Thacker, A Patel, K Dodds, et al. **Use of Oral Budesonide in the Management of Protein-Losing Enteropathy After the Fontan Operation.** Annals of Thoracic Surgery 2010; 89 (3): 837-842

⁸ J Rychik, KM Dodds, D Goldberg, et al. **Protein losing enteropathy after Fontan operation: glimpses of clarity through the lifting fog.** World Journal for Pediatric and Congenital Heart Surgery 2020 II (I): 92-96.

El uso de heparina o **enoxaparina** debido a sus efectos antiinflamatorios como la inhibición del TNF-alfa (citocina que aumenta debido al estado de bajo gasto y proinflamatorio de los pacientes), aumento de la producción de heparan sulfato (componente de la pared endotelial y matriz extracelular) y profilaxis de tromboembolismo.⁹ Algunos autores lo combinan con inhibidores de la vitamina K.

La **midodrina** es un fármaco alfa1-agonista, vasoconstrictor, que se ha usado en alguna ocasión en pacientes con Fontan en insuficiencia cardíaca con fracción de eyección conservada, en los que se postula que hay una vasodilatación sistémica, seguramente en contexto de hepatopatía del Fontan. Su efecto radicaría en aumentar el tono de los linfáticos mesentéricos. Se han observado beneficios en el aumento de las resistencias sistémicas y en la mejoría de la SpO2 en los primeros 2 meses, aunque faltan datos en la mejoría de la supervivencia.^{10,11}

Octreotide, es un análogo de la somatostatina. Disminuye el flujo linfático, esplácnico, hepático y portal. Aunque con menos evidencia, es un escalón terapéutico si fallan las previas terapias. Por experiencia en el centro, hay que vigilar estrechamente el INR en pacientes en tratamiento con síndrome (alteración en el control con aumentos severos del INR al iniciar octreotide). Existe presentación para administración subcutánea o intramuscular (contraindicada en pacientes con anticoagulantes). Hay bibliografía de linfografías y linfangiectomías hepáticas que han mostrado mejoría de la clínica del paciente.^{12,13}

También se recomienda **loperamida** en los pacientes que presentan diarreas.

En cuanto a la necesidad de reposición periódica con **inmunoglobulinas**, es un tema controvertido y que hay que valorar individualmente. La presencia de infecciones graves en estos pacientes y su relación con las cifras de inmunoglobulinas séricas no está bien establecida. De manera generalizada, no se indica la reposición de

⁹ B Kelly, S Mohanakumar et VE Hjortdal. **Diagnosis and management of lymphatic disorders in congenital heart disease**. *Current Cardiol Reports* 2020; 22 (164).

¹⁰ H Miike, H Ohuchi, Y Hayama, T Isawa, H Sakaguchi, K Kurosai, et M Nakai. **Systemic artery vasoconstrictor therapy in Fontan patients with high cardiac output-heart failure: a single-centre experience**. *Pediatric Cardiology* 2021; 42: 700-706.

¹¹ AJ Weingarten, JN Menacgem, CA Smith, BP Frischhertz, WM Book. **Usefulness of midodrine in protein-losing enteropathy**. *The Journal of Heart and Lung Transplantation*. 2019; 38 (7): 784-787

¹² M Itkin, DA Piccoli, G Nadolsky, et al. **Protein-Losing Enteropathy in Patients With Congenital Heart Disease**. *Journal of the American College of Cardiology* 2017; 69 (24): 2929-2937.

¹³ RI Kyla, MH White, BJ Barber, Y Dori, and F Ghishan. **Resolution of protein-losing enteropathy after congenital heart disease repair by selective lymphatic embolization**. *Pediatr Gastroenterol Hepatol Nutr* 2019 22 (6): 594-600

inmunoglobulinas de manera sistemática y solo se indicará en aquellos pacientes con historia de infecciones significativas. Se recomienda contactar con el equipo experto del centro para tomar la decisión de iniciar, mantener o suspender el tratamiento sustitutivo con inmunoglobulinas. En el caso de iniciar tratamiento, se recomienda la administración subcutánea, con la cual no hay contraindicación absoluta de esta vía de administración en el caso de un paciente anticoagulado o antiagregado), y por relacionarse con valores más estables y elevados de IgG que por vía intravenosa, y a la dosis habitual de tratamiento (100mg/kg/semana en la forma SC convencional). La duración del tratamiento tampoco está establecido y deberá valorarse de forma individual.

Tampoco está definida la necesidad de instaurar profilaxis con trimetoprima-sulfametoxazol en estos pacientes a pesar de la linfopenia que puedan presentar. De nuevo, su indicación de individualizará.

Otras recomendaciones en el manejo de estos pacientes es el tratamiento de la pubertad precoz y del déficit de vitamina D, que deberán suplementarse adecuadamente.

Tratamiento descompensaciones

En las descompensaciones se puede realizar administración de **albúmina** endovenosa, reposo intestinal y **nutrición parenteral**. Tener en mente el alto riesgo de trombosis de los catéteres venosos centrales. Referente a los diuréticos, se deberá aumentar dosis o pasar a vía endovenosa según la situación del paciente.

Embolización linfáticos

En fase de expansión en centros especializados. Se realiza percutáneamente en los pacientes con refractariedad a las terapias médicas y con una pérdida localizada. En la mayoría de los casos a nivel intrahepático (ya que se ha objetivado que el mayor porcentaje de pérdida proteica se produce a expensas de los vasos linfáticos perihiliares) o más distalmente en la zona más próxima a la pérdida, a nivel duodenal. Aun así, hay muchos casos en los que se objetiva la necesidad de repetidas embolizaciones debido a la formación de nuevas fístulas linfáticas. Principales efectos adversos incluyen sangrado duodenal o embolización paradójica sistémica a través de

las venas suprahepáticas. Riesgo de AVC en caso de comunicaciones izquierda-derecha.^{14,15}

Tratamiento definitivo

El **trasplante cardíaco** es habitualmente el tratamiento definitivo si el paciente no está en fase muy avanzada.

Se debería esperar unos 3-4 meses a tomar la decisión de inclusión tras la iniciación del tratamiento.

En aquellos pacientes que deban estar ingresados por insuficiencia cardíaca se podrían hacer rescate con infusiones de dopamina o levosimendan, debido a su efecto en el inotropismo, cronotropismo y en la mejoría de la perfusión mesentérica y de los linfáticos.¹⁶

Son trasplantes con más complicaciones debido a la malnutrición, a la mayor prevalencia de infecciones, mayor número de cirugías previas y más propensión a sensibilización a anticuerpos por transfusiones previas. Éstas son más difíciles de detectar debido a las pérdidas proteicas intestinales.

6. FIGURAS Y TABLAS

FASES DE ESCALADA TERAPÉUTICA

¹⁴ R Barracano, A Merola, F Fusco, G Scocnamiglio, B Sarubbi. Protein-losing enteropathy in Fontan circulation: Pathophysiology, outcome, and treatment option of a complex condition. *International Journal of Cardiology Congenital Heart Disease* 2022; 7.

¹⁵ T Alasaied, AM Lubert, DJ Goldberg, K Schumacher, et al. **Protein losing enteropathy after the Fontan operation.** *International Journal of Cardiology Congenital Heart Disease* 2022; 7.

¹⁶ JM Friedland-Little, RJ Gajarski and KR Schumacher. **Dopamine as a potential rescue therapy for refractory protein-losing enteropathy in Fontan-palliated patients.** *Pediatric Transplantation* 2017; 00 (1295)

FASE I	FASE II	FASE III
DIETA	INFUSIÓN ALBUMINA	NUTRICIÓN PARENTERAL
CATETERISMO	SI PRESIÓN ARTERIAL PULMONAR ALTA → SILDENAFIL SI ESTENOSIS CIRCUITO FONTAN → PLASTIA +/- STENT <i>VALORAR FENESTRACIÓN (EXCEPTO SI PVC < 12 mmHg CON GASTO CARDÍACO ADECUADO)</i>	INFUSIONES LEVOSIMENDAN / DOPAMINA LISTA TRASPLANTE
BUDESONIDA ORAL	CORTICOIDES VO	
IECA/ARAI		
DIURÉTICOS		
ANTICOAGULACIÓN		
SI DISFUNCIÓN SINUSAL → MARCAPASOS		

TABLA 1. FÁRMACOS

FÁRMACO	DOSIFICACIÓN	OBSERVACIONES
ALBÚMINA IV	1-1.5 g/kg dosis; según necesidades ¹⁷	Vida media de 21 días
BUDESONIDA ORAL	9 mg/día si >= 4 años; 6 mg/día si <4 años	Se puede reducir a la mitad y/o a días alternos si mejoría clínica a los 6-9 meses
METILPREDNISOLONA IV	2 mg/kg/d	En descompensaciones. No uso regular.
ENOXAPARINA	1 mg/kg/12h	Se puede combinar con inhibidores de la vitamina K Efecto adverso osteoporosis.
OCTREOTIDE	Subcutáneo: 0.2-10mcg/kg/12h ¹⁹ Intramuscular: 10-20 mg/mes	Dosis subcutánea poco establecida. Iniciar dosis mínima e ir aumentando según respuesta y tolerancia. Control INR en tratados con anticoagulantes orales (ACO).

¹⁷ JL Melero, M García-Eliz, M Yago, A Nevárez, J Ortuño et J Ponce. **Manejo a medio plazo de la enteropatía pierde-proteínas de causa cardíaca, en un paciente que no responde al tratamiento médico, en espera de trasplante cardíaco.** *Gastroenterol Hepatol.* 2009;32(4):279–282

		Intramuscular contraindicada en ACO.
SILDENAFIL	1-4 mg/kg/día	
MIDODRINE	2,5- 5 mg hasta cada 8h (máx 10mg al día en adultos) ¹⁸	Ajustar según TA en supino del paciente, administrar 4h de ir a dormir. Uso fuera de ficha técnica.

TABLA 2. DIETA BAJA EN GRASA

ALIMENTOS	DESACONSEJADOS	PERMITIDOS
Lácteos	Leche entera Yogurt entero Nata Quesos fermentados y curados, semigrasos o grasos	Leche desnatada Yogurt desnatado Quesos desnatados
Verduras y hortalizas	Ninguna	Todas
Frutas	Aguacate, frutos secos, coco	Resto: frescas, en almíbar, cocidas o zumos naturales.
Cereales	Bollería y cruasantería	Pan, cereales del desayuno si chocolate, miel ni frutos secos, pasta, arroz
Carnes	Cerdo, cordero, costillas de ternera, charcutería, paté, paté, oca, vísceras	Carnes magras: aves sin piel, conejo, ternera, buey.
Pescados	Marisco, pescado azul	Pescado blanco
Huevos	Yema de huevo	Clara del huevo
Legumbres	Preparadas con grasa animal	Lentejas, garbanzos, habas,

¹⁸ L Chen, L Wang, J Sun, J Qin, C Tang, H Jin, et J Du. **Midodrine Hydrochloride Is Effective in the Treatment of Children With Postural Orthostatic Tachycardia Syndrome.** *Circulation Journal* 2011; 75: 927-931

¹⁹ S Al Sinani, Y Al Rawai, H Abdoon. **Octreotide in Hennekam syndrome-associated intestinal Lymphangiectasia.** *World J Gastroenterol.* 2012 Nov 21; 18(43): 6333-6337.

		judías blancas
Bebidas	De coco, leche entera, chocolate, zumos comerciales.	Agua, infusiones, té, café
Azúcares	Chocolates, bombones, caramelos	Edulcorantes artificiales
Otros	Salsas comerciales, natillas, cremas	
Cocciones	Fritos, rebozados, empanados	Horno, vapor, hervido, plancha