



GUATEMALA PEDIÁTRICA

Órgano Oficial de la Asociación Pediátrica de Guatemala

Fundada en 1945

Guat Pediatr (5ª época)

ISSN: 0017-5064

Vol 4(2) 2018

Editores

Dr. Rolando Cerezo
(INCAP)
Dr. Edgar Beltetón
(Centro Pediátrico de Guatemala)
Dr. Luis Ruíz
(Facultad de Medicina, USAC)

Consejo Editorial

Dr. Francisco Chew
(MSPAS)
Dr. Carlos Grazioso
(Hospital General San Juan de Dios)
Dr. Carlos Sánchez
(Hospital Roosevelt)

Editores Internacionales

Dr. Adib Rodríguez
(Escuela de Medicina de la Universidad
de Las Vegas, Nevada, USA)
Dr. Gerardo Cabrera-Meza
(Texas Children's Hospital, Baylor
College of Medicine)
Dr. Andrew Colin
(Universidad de Miami)
Dr. Oscar Herrera
(Asociación Chilena de Pediatría)
Dr. Roberto Sosa
(All Children's Hospital, Johns Hopkins
Medicine)
Dr. Fernando Stein
(Texas Children's Hospital, Baylor
College of Medicine)

P	Editorial Día de la madre y reivindicación de género
	Artículos de Revisión
P	Calostro humano <i>Herrera Blanco R</i>
	Artículos Originales
P	Mortalidad del paciente pediátrico con shock según sus características epidemiológicas <i>Montepeque SM, Moya Barquín LA</i>
	Casos Clínicos
P	Hemangioliangangioma esplénico neonatal: reporte de caso <i>Estrada AC, Carbajal AL, Cruz R, Sosa R</i>
P	Síndrome de Rapunzel <i>García C, Balcárcel L, Tut E, Barrios K, Beteta E, Menéndez JF</i>
P	Caso clínico ¿cuál es su diagnóstico? <i>Cabrera-Meza G.</i>

Asociación Pediátrica de Guatemala – ASOPED

12 calle 1-25 zona 10, Edificio Géminis 10
Guatemala, Guatemala, C.A.

Revista “Guatemala Pediátrica”

Órgano Oficial de la Asociación Pediátrica de Guatemala

www.guatemalapediatrica.org

5a. Época: mayo-agosto

Volumen 4, Número 2

Año: 2018

ISSN: 0017-5064

La revista “Guatemala Pediátrica”, órgano oficial de la Asociación Pediátrica de Guatemala fundada en 1961, tiene como objetivo principal servir como medio de divulgación a los profesionales de la salud del país, de su producción intelectual actualizada y originada en la asistencia, docencia e investigación en el cuidado de la niñez guatemalteca. La revista dedica especial atención a los resultados de proyectos de investigación o revisión desarrollada por docentes, estudiantes y profesionales a nivel nacional e internacional en temas referentes a la salud de la niñez en sus diferentes etapas de su vida (recién nacidos, infantes, niñas, niños y adolescentes),.

La revista “Guatemala Pediátrica” es propiedad y está controlada exclusivamente por la Asociación Pediátrica de Guatemala (ASOPED). Se publican actualmente tres fascículos al año. Todos los derechos son reservados. Todas las publicaciones como los anuncios no implican necesariamente la postura de la ASOPED, sino de los propios autores. Los Editores y el Consejo Editorial no asumen ninguna responsabilidad por daños o perjuicios a personas debido a productos de exposiciones, negligencias u otras ideas contenidas en este material. La ASOPED no efectúa pruebas en los productos, por tanto, no puede aseverar su eficacia y seguridad.

CONSIDERACIONES GENERALES

“Guatemala Pediátrica” publica trabajos originales de investigación, artículos de revisión y casos clínicos sobre cualquier campo de la pediatría. Los trabajos enviados para publicación a la revista “Guatemala Pediátrica” deberán ajustarse a las normas publicadas en cada edición. Se devolverán aquellos que no cumplen los requisitos establecidos. Todos los trabajos serán críticamente revisados al menos por dos especialistas y por los editores de “Guatemala Pediátrica”, los cuales decidirán sobre su publicación. Solamente serán considerados los artículos que NO hayan sido, total o parcialmente publicados en otras revistas guatemaltecas o extranjeras.



**Asociación Pediátrica de
Guatemala**

Junta Directiva 2018-2019

Dr. Jairo Arturo Ixcot
PRESIDENTE

Dra. Susana Maritza Orellana
VICEPRESIDENTE

**Dra. Verónica Gómez
Hernández**
TESORERO

Dra. Miriam Ninetteh Román
SECRETARIA

Dr. José Napoleón Castillo
VOCAL I

Dr. Jorge Mario Pérez E.
VOCAL II

Dr. Hans Martínez Sum
VOCAL III

Dr. Waldemar Emilio Guerra
VOCAL IV

Dr. Hilmar Larios Villagrán
VOCAL V

Dr. Rodolfo Espinoza Montes
Presidente
LX Congreso Nacional de
Pediatria

Tecnología y el futuro de los pediatras

Hasta donde los médicos y pediatras vamos a ser reemplazados por nuevas tecnologías que incluyen las supercomputadoras o un pediatra robot. Los descubrimientos médicos avanzan tan rápido que anualmente se publican miles de artículos en la mayoría de países, que será imposible para cualquier especialista de la pediatría, cardiólogos infantiles, neonatólogos, intensivistas, ser capaces de retener toda la información que sale a la luz diariamente. Para hacer un diagnóstico no hay pediatra capaz de superar a una supercomputadora o un robot. Si un pediatra o un especialista tiene una experiencia de 100 o 500 casos de alguna patología o enfermedad, las computadoras lo pueden hacer comparando con millones de casos similares. Una computadora puede procesar hasta 60 millones de páginas de texto por segundo.

Calostro humano

Dr. Ricardo Herrera Blanco¹

Origen de la palabra Calostro

Viene del latín colostrum (colostrum) vocablo de origen desconocido, que no parece tener relación con ninguna raíz indoeuropea. Se trata de una palabra de la antigüedad que ya aparece en las obras de escritores romanos como Plauto (254-184 a. C.) y Plinio (23-79 a.C.) Se encuentra documentado en inglés desde el año 1577 (*B. Googe Heresbach's Husb III*), en una obra en latín llamada *Materies Medica Antiqua et Nova*, de Johanne Ruty (1697- 1775), médico y naturalista irlandés, se puede ver la expresión Colostrum Plinio, en la página 263, donde escribe acerca del puerperio, la leche y los infantes.

Secreción mamaria de los primeros tres días de vida. Rico en proteínas, factores de crecimiento, factores de defensa. Volumen por toma desde 2 ml hasta 20 ml inicialmente, pudiendo incrementarse hasta 100 ml/día, con incrementos entre los 3 a 4 días subsiguientes, incrementado de 500 a 750 ml al quinto día de vida. El nivel de sodio, potasio y cloro es mayor que la leche madura. Las proteínas, vitaminas liposolubles y minerales también son más altos que la leche transicional o madura. El calostro tiene 2 g/100 ml de grasa, 4 g/100 ml de lactosa y 2 g/100 ml de proteína. Produce 67 Kcal/100 ml. Contiene menos cantidades de lactosa, grasa y vitaminas hidrosolubles que la leche madura, mientras que contiene mayor cantidad de proteínas, vitaminas liposolubles (E, A, K), carotenos y algunos minerales como sodio y zinc. El betacaroteno le confiere el color amarillento y el sodio un sabor ligeramente salado.

La leche humana va cambiando su composición química desde el parto, calostro, leche de transición, leche madura. La leche inicial es diferente de la leche final de la toma. La leche varía su composición según la hora del día. Se han identificado múltiples componentes en la leche materna, además en el calostro.

Proteínas del Calostro

La concentración de proteínas del calostro, es mayor que en la leche madura y esto provoca un aumento de la presión osmótica y por tanto una mayor retención de agua en el cuerpo del recién nacido, evitando, de esta manera, la pérdida de peso.

Son proteínas de protección frente al crecimiento de bacterias patógenas como la *Escherichia.coli*. Proteínas como la lactoferrina y la transferrina, captan y camuflan, ambos átomos de hierro y así impiden la proliferación de bacterias patógenas que necesitan hierro para proliferar. La abundancia de proteínas y la escasez de grasas del calostro están en consonancia con las necesidades y reservas del recién nacido. La proteína de la leche humana está compuesta de 30% de caseína y 70% de proteínas del suero. La caseína está formada por micelas complejas de caseinato y fosfato de calcio. Las proteínas del suero son entre otras: alfa-lactoalbúmina (de alto valor biológico para el niño), seroalbúmina, beta-lactoglobulinas, inmunoglobulinas, glicoproteínas, lactoferrina, lisozima, enzimas, moduladores del crecimiento, hormonas y prostaglandinas. Las inmunoglobulinas de la leche materna son diferentes a las del plasma, tanto en calidad como en concentración.

¹ Pediatra, Neonatólogo

Lípidos en el Calostro

Los lípidos constituyen la principal fuente de energía de la leche materna. La composición de los lípidos es variable, estando asociada a la dieta de la madre, prematuridad, estadio de la lactancia, y fase de la toma, de un pecho a otro, a lo largo del día y entre diferentes mujeres, (sin embargo la mastitis no altera las grasas, pero disminuye el volumen de leche y de lactosa aumentando la carga de Sodio y de Cloro).

Los lípidos son secretados como glóbulos de grasa constituido por un 98% de triglicéridos y están recubiertos por una membrana hidrofílica que contiene colesterol fosfolípido, glicoproteínas y enzimas. Dicha membrana facilita la emulsión. Los glóbulos de grasa son liberados cuando se contrae el músculo liso en respuesta al reflejo de eyección. Es el componente más variable de la leche humana. Las concentraciones de grasa aumentan desde 2 g/100 ml en el calostro, hasta alrededor de 4 a 4,5 g/100 ml a los 15 días post parto. Hay fluctuaciones diurnas, que son dependientes de la frecuencia de las tomas. También hay una importante variación dentro de una misma toma, siendo la leche del final de la mamada, 4 a 5 veces más concentrada en lípidos que la primera. Se cree que esta mayor concentración de grasa de la segunda parte de la toma tiene que ver con el mecanismo de saciedad del niño.

Acciones fisiológicas de los lípidos

Se absorben perfectamente en el intestino, a mayor saturación, peor absorción y se absorben mejor los de cadena menor. Contribuyen con el 50% de las calorías. Aportan ácidos grasos esenciales omega 3 y omega 6. Acción antivírica. Favorecen el desarrollo del cerebro, del sistema nervioso y de la vista. Predominan los triglicéridos (98%), además de fosfolípidos, ácidos grasos y esteroides. Acción de la lipasa en la leche materna.

Calostro y ácidos grasos poliinsaturados de cadena larga (LCPUFAS)

Tanto el ARA (Ácido araquidónico) como el DHA (Ácido docosahexaenoico) son esenciales en el desarrollo visual y neurológico. Mediante procesos de elongación y desaturación son sintetizados en el organismo a partir de los ácidos grasos de 18 átomos de carbono: el linoleico (LA) y el α -linolénico (ALA) respectivamente. El DHA es un componente esencial en el sistema nervioso, regula funciones de la membrana como canales de iones, actividades de receptor y actividades enzimáticas.

Carbohidratos en el Calostro

El principal carbohidrato es la lactosa, un disacárido compuesto de glucosa y galactosa. El calostro tiene un menor contenido de lactosa, en relación con la leche madura (7 g/dl. La lactosa parece ser un nutriente específico para el primer año de vida, ya que la enzima lactasa que la metaboliza sólo se encuentra en los mamíferos infantes mientras se alimentan con leche materna. Provee el 40% de la energía. La porción galactosa participa en la formación de los galactolípidos necesarios para el sistema nervioso central. La alta concentración de lactosa en la leche humana facilita la absorción del calcio y el hierro y promueve la colonización intestinal con el bifidobacterias.

Funciones del calostro

- Tiene bajos niveles de grasas y lactosa, es rico inmunoglobulinas, especialmente IgA secretoria.
- Facilita el establecimiento de la microbiota en el tracto digestivo, y la expulsión del meconio.
- Contiene un factor de crecimiento esencial para las bifidobacterias (*B. longum* sub.sp infantis), anteriormente factor bifidus, los llamados oligosacáridos de la leche humana (HMO), que son prebióticos, con diversas funciones inmunológicas.
- Inhibe la formación de IgE, que es la principal implicada en las reacciones alérgicas.

[Artículo de Revisión](#)

- Al contener IgA secretoria, factores de crecimiento, lactoferrina, citoquinas anti-inflamatorias, oligosacáridos, antioxidantes, produce en el neonato:
 - Estimula el sistema inmune por un efecto prebiótico.
 - Estimula el tejido linfoideo tanto orofaríngeo como intestinal.
 - Si se alimenta por sonda orogástrica limita el efecto a nivel orofaríngeo.

Calostro como terapia inmune oral

Interactúa con el tejido linfoideo de la orofaringe o a nivel intestinal, importancia del calostro en el manejo del neonato pretérmino de muy bajo peso. El calostro se produce en los primeros días post-natales, en las uniones estrechas del epitelio mamario, a partir de la circulación materna. Provee al neonato de factores inmunológicos, anti-infecciosos, anti-inflamatorios, epigenéticos y propiedades protectoras a la mucosa.

Administración orofaríngea de Calostro en pretérminos

El calostro inicial o temprano se produce en las uniones estrechas en el epitelio mamario cuando se abren, siguiendo un transporte paracelular de componentes inmunológicos, derivados directamente de la circulación materna.

Estas uniones se van uniendo y se cierran con el inicio del segundo período de la lactancia (lactogénesis II) o “de la bajada de leche”. Por ende el calostro es diferente a la leche madura en cuanto a composición de factores inmunológicos como las citoquinas y otros agentes con efectos bactericidas, bacteriostáticos, antivirales, anti-inflamatorios e inmunomoduladores contra infecciones.

Un prolongado ayuno, inmadurez gastrointestinal y uso de antibióticos provocan atrofia intestinal y patrones anormales de colonización bacteriana. Administración orofaríngea es diferente de administración oral, en esta última se estimula la succión, deglución y paso al tracto gastro intestinal. En la orofaríngea, se colocan pequeñas cantidades de calostro que al entrar en contacto con la mucosa oral, se absorbe y ayuda a la protección inmunológica del bebé.

La leche materna protege de obesidad, diabetes y enfermedades cardiovasculares. El Calostro tiene protección contra enfermedades alérgicas y crónicas. Efectos a largo plazo: reducción en la presión sistólica y colesterol total, disminución de la incidencia de Diabetes tipo 2, sobrepeso y obesidad. En la madre rápida involución uterina, menor pérdida sanguínea post-parto, reducción de la fertilidad, disminución del riesgo de cáncer de mama y cáncer ovárico premenopaúsico, osteoporosis e igualmente problemas cardiovasculares y diabetes y depresión post-parto.

Lactoferrina

La lactoferrina se encuentra en niveles aún más altos en madres de bebés prematuros. Tiene acción antimicrobiana, anti-inflamatoria e inmunomoduladora. Cuando se da el calostro por ruta orofaríngea, las citoquinas del mismo estimulan al sistema linfoideo de la región, y a la vez el sistema inmunológico sistémico, contribuyendo al desarrollo del sistema linfoideo a nivel intestinal. Todo esto contribuye a la formación de la barrera inmune a nivel intestinal, con diferenciación de la mucosa intestinal.

Oligosacáridos de la leche humana (HMO)

Contribuyen a la prevención de enterocolitis necrosante : disialyllacto-N-tetraose (DSLNT), 2'fucosyllactose (2'FL), tienen un efecto sobre perfusión intestinal a través de la regulación del óxido nítrico, disminuyendo las citoquinas pro-inflamatorias y protegiendo a la mucosa intestinal de daño isquémico, preservando su

arquitectura. Son glicanos con mejor acción que los prebióticos tradicionales conocidos, como los fruto o los galactosacáridos.

Funcion de los oligosacaridos de la leche materna (HMO)

- Actúan como prebióticos, siendo el principal alimento para las bifido bacterias que tienen las glicosidasas necesarias para metabolizarlos.
- Son antiadhesivos y antimicrobianos al interferir con la fijación de gérmenes patógenos al servir de señuelos al compartir glicanos indispensables para su fijación.
- Moduladores de la respuesta celular epitelial intestinal al alterar la expresión de genes que regulan las sialittransferasas del enterocito.
- Modulan la inmunidad al actuar sobre el tejido linfoideo intestinal, con maduración de linfocitos con balance entre Th1 y Th2.
- Modulan el enrolamiento y la adhesión leucocitaria.
- Protección en enterocolitis necrozante aguda en prematuros: 6 a 10 veces menos incidencia de NEC en niños con leche materna.
- Favorecen el neurodesarrollo por los gángliósidos que requieren de ácido siálico.
- Pueden ser de tipo ácidos o no ácidos si tienen o no ácido neuramínico (derivado del ácido siálico), con o sin fucosa (uno de los 8 glúcido monosacáridos esenciales para el correcto funcionamiento de muchos organismos vivos).
- Pueden influenciar los procesos infecciosos inmunes e inflamatorios y la interacción entre plaquetas y neutrófilos

Hay diferencia en el contenido del calostro de acuerdo a la edad gestacional?

En la última década se documentaron altas concentraciones de factores protectores en el calostro de madres de neonatos pretérmino en relación con neonatos a término. Luego surgió la controversia si era en relación al grado de prematurez con la composición del calostro materno y se hablaba de una relación inversa. El cierre de las uniones estrechas puede retrasarse en el parto pretérmino, sugiriendo una mayor provisión de factores protectores en el período neonatal temprano

Calostro en el recién nacido pretérmino

El calostro del prematuro tiene mayor concentración de IgA, lisozima y lactoferrina. También la concentración de macrófagos, linfocitos y neutrófilos es mayor. El calostro protege más a los prematuros. La leche de la madre del bebé pretérmino tiene un alto contenido de nitrógeno, un 20 % más a la leche término, aunque los aminoácidos son similares. Es más rica en IgA, proteínas, sodio, y cloruro, y contiene menos lactosa. Contiene más colesterol, fosfolípidos y ácidos grasos insaturados de cadena larga.

“OMICS” EN EL CALOSTRO HUMANO

Composición de la leche humana es influenciada por factores genéticos, origen geográfico y medio ambiente, estadio de la lactancia, alimentación y estado nutricional materno. De allí su importancia en la determinación de:

Transcriptomics

Proteomics

Metabolomics

Microbiomics

Análisis de RNA obtenido de células de la leche humana, para detectar expresión específica de determinados genes en la célula epitelial mamaria.

Transcriptomics en calostro

Artículo de Revisión

Genes responsables de la producción de leche y desarrollo de tejido:

CEL que promueve la digestión de lípidos

OLAH biosíntesis de ácidos grasos

FOLR receptor de folatos regula la síntesis proteica.

SITUACION LACTANCIA MATERNA Y CALOSTRO:

LACTANCIA Materna exclusiva (USA) fue de un 44% a los 3 meses, 22% a los 6 meses (CDC) 2014-2015,

Muertes anuales, atribuibles a lactancia subóptima son estimadas en 3340, de estas 78% son maternas, Considerable costo para los padres y el sistema de salud, siendo de 3 billones de dólares, siendo 79% maternos y el costo de muerte neonatal pretérmino fue de 14.2 billones anuales.

En un Estudio realizado en la región del lago de Atitlán, Guatemala:

Cuestionario sobre prácticas de lactancia Materna y los pensamientos de la madre, además de evaluar el estado nutricional de los infantes.

Se tradujo al español y al kakchiquel, a través de audio-videos.

Los resultados determinaron que un 76% de madres iniciaron lactancia materna temprana, iniciando con la administración de calostro a sus hijos.

BIBLIOGRAFIA:

1. Bardanzellu, F. et al. Omics in human colostrum and mature milk: looking to old data with new eyes. *Nutrients*. 2017; 9, 843
2. Glass, K. et al. Oropharyngeal administration of colostrum increases salivary secretory IgA levels in very low birth weight infants. *Am J Perinatol*. 2017; 34: 1389-1395.
3. Boyce, C. et al. Preterm human milk composition: a systematic literature review. *British Journal of Nutrition* (2016) 116, 1033-1045.
4. Rodríguez, NA, et al. Oropharyngeal administration of colostrum to extremely low birth weight infants: theoretical perspectives. *J Perinatol* 2009 January; 29 (1) 1-7.
5. Gephart, S. and Michelle Weller. Colostrum as oral immune therapy to promote neonatal health. *Advances in Neonatal Care*. Vol. 14 No. 1 pp. 44-51.
6. Mangel, L. et al. Higher fat content in breastmilk expressed manually: a randomized trial. *Breastfeeding Medicine*. Vol. 10, number 7, 2015.
7. Baumgartel, K. & Yvette Conley, The utility of breastmilk for genetic or genomic studies: a systematic review. *Breastfeeding medicine*. Vol. 8, Number 3, 2013.
8. Flores, N. et al. Concentrations of immunoglobulin A, interleukin 6, and tumor necrosis factor in breastmilk of adolescent and adult mothers in Quito, Ecuador: a cohort study. *Breastfeeding Medicine*. Vol. 9, number 2, 2014.
9. Bartick Melissa and Catherine Reyes. Las Dos Cosas: an analysis of attitudes of latina women on non-exclusive breastfeeding. *Breastfeeding Medicine*. Vol. 7, number 1, 2012.
10. Lubetzky, R. et al, Human Milk macronutrients content: effect on advanced maternal age. *Breastfeeding medicine*. Vol. 10, number 9, 2015.
11. Seigel, J. et al. Early administration of oropharyngeal colostrum to extremely low birth weight infants. *Breastfeeding medicine*. Vol. 8, number 6, 2013.
12. Anderson, P. Drugs in lactation. *Pharm Res*. 06 feb. 2018.

Mortalidad del paciente pediátrico con shock según sus características epidemiológicas

MORTALITY IN THE PEDIATRIC PATIENT WITH SHOCK ACCORDING TO EPIDEMIOLOGICAL CHARACTERISTICS

Dra.Silvia Manuela Montepeque¹, Dr.Luis Augusto Moya Barquín²

Hospital General San Juan de Dios, Departamento de Pediatría, Guatemala

Resumen

Objetivo: Conocer la mortalidad del paciente pediátrico que ingresa por shock según sus características epidemiológicas, en la Unidad de Cuidado Intensivo Pediátrico del Hospital General San Juan de Dios, de enero 2007 hasta diciembre 2016.

Métodos: Estudio retrospectivo, descriptivo, observacional. Se evaluaron 268 pacientes menores de 13 años de edad, con diagnóstico de shock. Se determinó por medio de prueba de U Mann-Whitney/Wilcoxon si las variables edad, distancia, tiempo y estancia hospitalaria tienen relación con la mortalidad, se analizaron las características de los pacientes según su mortalidad.

Resultados: La mayoría de pacientes presentó 1-12 meses de edad (65.3 %), de sexo masculino (60%), con shock distributivo (90.67%). La edad no fue significativamente diferente entre los pacientes que fallecieron y los que sobrevivieron ($p: 0.69$). La estancia hospitalaria fue significativamente diferente entre los que fallecieron y los que sobrevivieron ($p < 0.000$). La distancia recorrida es significativamente diferente entre los pacientes que sobrevivieron y los que fallecieron ($p < 0.000$). El tiempo de traslado es significativamente diferente entre los pacientes que sobrevivieron y los que fallecieron ($p < 0.000$).

Conclusión: El shock se manifiesta en menores de 2 años, siendo más vulnerables para fallecer la población de menores de 1 año de edad, afecta más al sexo masculino, el tipo de shock que más se presenta es el shock séptico. La mayoría de pacientes fallecen durante los primeros 7 días. La distancia y el tiempo son factores que influyen en la mortalidad por shock.

PALABRAS CLAVE: shock, mortalidad, características epidemiológicas, pediatría.

Abstract

Objective: To know the mortality of the pediatric patient who is admitted by shock according to their epidemiological characteristics, in the Pediatric Intensive Care Unit of the San Juan de Dios General Hospital, from January 2007 to December 2016.

Methods: Retrospective, descriptive, observational study. A total of 268 patients were evaluated, with shock diagnosis, under 13 years of age. It was determined by U Mann-Whitney / Wilcoxon test if the variables age, distance, time and hospital stay were related to mortality, the characteristics of the patients were analyzed according to their mortality.

Results: The patients presented 1-12 months of age (65.3%), male (60%), with distributive shock (90.67%). Age was not significantly different between patients who died and those who survived ($p: 0.69$). The days of hospital stay was significantly different between those who died and those who survived ($p < 0.000$). The distance traveled is significantly different between patients who survived and those who died ($p < 0.000$). The transfer time is significantly different between patients who survived and those who died ($p < 0.000$). **CONCLUSION:** The shock is manifested in children under

¹ Médico General, Residente 4 del Departamento de Pediatría, Hospital General San Juan de Dios.
silvimontepeque206@gmail.com

² Intensivista Pediatra, Jefe la Unidad de Terapia Intensiva Pediátrica del Hospital General San Juan de Dios,
Catedrático Universidad de San Carlos de Guatemala.

2 years of age, being more vulnerable to death of the population under 1 year of age, it affects more the male sex, the type of shock that most appears is septic shock. Most patients die during the first 7 days. Distance and time are factors that significantly influence shock mortality.

KEY WORD: shock, mortality, pediatric patient, epidemiological characteristics, pediatric.

Introducción

En Guatemala las principales causas de mortalidad son diarrea y neumonía, sin embargo, ambas patologías tienen una vía final en común, el shock. El shock es afección crítica producida por suministro inadecuado de oxígeno y nutrientes a los tejidos en relación a la demanda metabólica. Inicialmente el daño celular es reversible, pero si persiste puede ser irreversible y culminar en la muerte del paciente. La evolución del paciente con shock depende del reconocimiento y tratamiento temprano (1-10).

El shock es una de las principales causas de muerte en pediatría. La tasa de mortalidad es del 20 al 50%. La mortalidad por shock ha disminuido por los esfuerzos en educación de soporte vital con énfasis en el reconocimiento, intervención y traslado precoz a la unidad de cuidados intensivos pediátricos (11-25).

El siguiente estudio se realizó considerando que es importante conocer la mortalidad de los pacientes que presentan shock y así analizar los grupos que son más vulnerables con respecto a sus características epidemiológicas. Esto debido a que Guatemala aún tiene comunidades que no tienen acceso a la salud y los pacientes retrasan su tratamiento por horas. Si el shock se detecta a tiempo puede ser tratable y el pronóstico del paciente mejora. Por lo que se deben hacer esfuerzos para identificarlo e iniciar tratamiento oportunamente.

Con el objetivo de conocer la mortalidad de los pacientes que ingresan por shock según sus características epidemiológicas, se realizó un estudio retrospectivo, descriptivo, transversal, en cual se evaluaron 268 pacientes que ingresaron a la unidad de cuidado intensivo pediátrico del Hospital General San Juan de Dios. Se tomó a la población universo de pacientes con diagnóstico de shock, menores de 13 años de edad que ingresaron desde enero 2007 hasta diciembre 2016. Se definieron las características más frecuentes según sexo, edad, tipo de shock y periodo de ingreso. Se determinó por medio de prueba estadística de U Mann-Whitney/Wilcoxon si las variables edad, distancia de traslado, tiempo de traslado y estancia hospitalaria tienen relación con la mortalidad y se observaron las características de los pacientes con shock según su mortalidad.

Metodología

Tipo y diseño de Investigación: Investigación tipo observacional, retrospectivo, diseño descriptivo, transversal.

Población o universo: Pacientes de 0 a 13 años, que ingresaron a la unidad de cuidado intensivo pediátrico, con diagnóstico de shock en enero 2007 hasta diciembre 2016.

Selección y tamaño de muestra: Debido al tipo de estudio se tomó la población universo.

Unidad de análisis: Caracterización del niño menor de 13 años de edad que ingresan con diagnóstico de shock a la unidad de cuidado intensivo pediátrico.

- *Unidad primaria de muestreo:* Paciente menor de 13 años que ingresó a la unidad de cuidado intensivo pediátrico del Hospital General San Juan de Dios.

- *Unidad de análisis:* Datos obtenidos en el instrumento de recolección de datos, características clínicas y epidemiológicas de los pacientes con shock.

Criterios de inclusión y exclusión

- Criterios de inclusión: Pacientes pediátricos menores de 13 años, que ingresaron con diagnóstico de shock la unidad de cuidado intensivo pediátrico del Hospital General San Juan de Dios
- Criterios de exclusión: Pacientes mayores de 13 años y pacientes que ingresaron por otra patología y durante su estancia presentan shock

Procedimiento para la recolección de la información: Se recolectó la información en la boleta de recolección de datos de los registros médicos de la unidad de cuidado intensivo pediátrico de los expedientes desde el año 2007 hasta el año 2016, por medio de Excel se elaboró una base de datos donde se incluyeron las variables a estudiar. Mortalidad (fallecido, sobreviviente), edad, sexo, tipo de shock, periodo de ingreso, estancia hospitalaria distancia de traslado, tiempo de traslado. Para la variable de distancia se utilizaron las distancias en kilómetros por departamento de la República de Guatemala elaborados por la Universidad de San Carlos de Guatemala, considerando como punto de partida el lugar de procedencia hasta el kilómetro 0 en la ciudad de Guatemala. Para la variable de tiempo se obtuvo el tiempo en horas, en base a la distancia recorrida según el lugar de procedencia, considerando una velocidad de 50 km/hora, se obtuvieron las horas y luego se convirtieron a minutos.

Aspectos éticos: El siguiente estudio está contemplado en la Categoría I. El estudio cumple con los principios médicos, no atenta con la vida, la salud, la intimidad o dignidad de las personas investigadas. El estudio será orientado supervisado por un médico clínico, competente y científicamente calificado.

Procedimientos de análisis de información: Por medio del programa Microsoft Excel se realizó una base de datos de la cual se obtuvieron frecuencias y porcentajes. Se calculó la media, mediana, moda, desviación estándar por medio de Epi-Info de las variables edad, estancia hospitalaria, distancia recorrida de traslado y tiempo de traslado. Se realizó prueba de normalidad Jarque Bera en la que se evidenció que las variables: edad, estancia hospitalaria, distancia recorrida de traslado y tiempo de traslado no tienen una distribución normal, por ello se realizó la prueba de estadística de U Mann-Whitney/Wicolxon como prueba no paramétrica para muestras independientes con el programa de Epi-Info para analizar estas variables. Posteriormente se realizaron tablas y gráficas por medio de Excel. Se realizó la discusión de resultados para obtener las respectivas conclusiones y recomendaciones.

Resultados

Podemos observar en la Tabla 1, que el 65.3% de los pacientes se encuentra entre 1 a 12 meses de edad, un 15.3% son menores de 1 mes y 10.1% se encuentran entre 13 a 24 meses de edad. Se evidenció que los pacientes menores de 2 años son los que lo presentan con mayor frecuencia. Siendo los pacientes entre 1 mes a 12 meses la población más vulnerable.

Tabla 1. Edad de los pacientes que ingresaron por shock a la unidad de cuidado intensivo pediátrico del Hospital General San Juan de Dios, enero 2007 a diciembre 2016

Edad en Meses	Total	Total%
0-1	41	15.3%
1-12	175	65.3%
13-24	27	10.1%
25-36	4	1.5%
37-48	3	1.1%
49-60	2	0.7%
61-72	0	0.0%
73-84	3	1.1%
85-96	5	1.9%
97-108	1	0.4%
109-120	1	0.4%
121-132	1	0.4%
133-144	3	1.1%
145-156	2	0.7%
Total	268	100.0%

Fuente: Registros Médicos de niños atendidos en la Unidad de Cuidado Intensivo Pediátrico

En la variable sexo, se evidenció en la Tabla 2 que el 40% de las pacientes corresponde a sexo femenino y 60% corresponde a sexo masculino. Se evidencia que el sexo masculino es el que se ve más afectado por el shock.

Tabla 2. Sexo de los pacientes que ingresaron por shock a la unidad de cuidado intensivo pediátrico del Hospital General San Juan de Dios, enero 2007 a diciembre 2016

Sexo	Total	Total %
F	106	40%
M	162	60%
Total	268	100%

Fuente: Registros Médicos de niños atendidos en la Unidad de Cuidado Intensivo Pediátrico

Según la Tabla 3, un 90.7% de los pacientes ingresó por shock distributivo, 8.6% shock hipovolémico y 0.8% por shock cardiogénico. No se presentaron casos de shock obstructivo. En cuanto al shock distributivo se presentaron 3 tipos: shock séptico 89.9%, shock anafiláctico 0.4%, shock neurogénico 0.4% del total de los pacientes. El shock séptico se presentó con mayor frecuencia, esto puede deberse a que las condiciones de vida en Guatemala son precarias y el inadecuado tratamiento de procesos infecciosos puede traer como consecuencia la progresión a shock. Los pacientes que presentaron shock hipovolémico, cardiogénico y obstructivo presentaron bajos porcentajes. En el caso del shock hipovolémico los pacientes pueden recibir reanimación previa adecuada y no requerir ingreso a la unidad de cuidado intensivo pediátrico.

En el caso del shock cardiogénico los casos son escasos. Y en cuanto a shock obstructivo es raro su diagnóstico al momento del ingreso y suele ocurrir más en pacientes que ya están ingresados en cuidados intensivos por otras patologías.

Tabla 3. Tipo de shock que presentaron los pacientes al ingresar a la unidad de cuidado intensivo pediátrico del Hospital General San Juan de Dios, enero 2007 a diciembre 2016

Tipo de Shock	Total	Total %
Cardiogénico	2	0.8%
Hipovolémico	23	8.6%
Distributivo	243	90.7%
Total	268	100.00%

Fuente: Registros Médicos de niños atendidos en la Unidad de Cuidado Intensivo Pediátrico

En la Tabla 4, observamos que los pacientes que en su mayoría sobrevivieron al shock 36.6% presentaron entre 1 a 12 meses de edad con una edad media de 12.6 meses, una desviación estándar de 24.6 y una mediana de 5 meses. Mientras que los pacientes que fallecieron también se encontraron en este rango de edad con un 28.7%, con una edad media de 15.2 meses, con una desviación estándar de 31.1 y una mediana de 4 meses. Se evidenció que la edad de los pacientes que ingresan con diagnóstico de shock no es significativamente diferente entre los pacientes que fallecen y los que sobreviven (p: 0.69).

Tabla 4. Mortalidad según edad de los pacientes que ingresaron por shock a la unidad de cuidado intensivo pediátrico del Hospital General San Juan de Dios, enero 2007 a diciembre 2016

Edad en meses	Sobrevivientes	Fallecidos	Total	Sobrevivientes %	Fallecidos%	Total %
0-1	22	19	41	8.2%	7.1%	15.3%
1-12	98	77	175	36.6%	28.7%	65.3%
13-24	18	9	27	6.7%	3.4%	10.1%
25-36	1	3	4	0.4%	1.1%	1.5%
37-48	1	2	3	0.4%	0.8%	1.1%
49-60	2	0	2	0.8%	0.0%	0.8%
73-84	2	1	3	0.8%	0.4%	1.1%
85-96	2	3	5	0.8%	1.1%	1.9%
97-108	0	1	1	0.0%	0.4%	0.4%
109-120	0	1	1	0.0%	0.4%	0.4%
121-132	1	0	1	0.4%	0.0%	0.4%
133-144	2	1	3	0.8%	0.4%	1.1%
145-156	0	2	2	0.0%	0.8%	0.8%
Total	149	119	268	55.6%	44.4%	100.0%

Fuente: Registros Médicos de niños atendidos en la Unidad de Cuidado Intensivo Pediátrico

Observamos en la Tabla 5 que un 32.2% de los pacientes fallecieron durante los primeros 7 días, presentando una media de 9.2 días, con una desviación estándar de 19.7, con una mediana de 4 días. Mientras que el mayor porcentaje de pacientes que sobrevivieron, 23.1%, lo hizo

entre 8 a 15 días seguido de 20.9% de pacientes que tuvieron una estancia hospitalaria menor de 7 días, con una media de 10.6 días, una desviación estándar de 7.6 y una mediana de 10 días. Se evidencia que la estancia hospitalaria de los pacientes con shock es significativamente diferente entre los pacientes que fallecen y los que sobreviven ($p < 0.000$). Se determinó que de las muertes ocurridas en los primeros 7 días, 15.9% ocurrieron durante las primeras 48 horas y 16.3% ocurrieron después de 48 horas de estancia hospitalaria. Esto puede suceder por errores tanto no institucionales durante el traslado de los pacientes, relacionado a falta de insumos en otros hospitales y también institucionales con el retraso del manejo del shock.

Tabla 5. Mortalidad según la estancia hospitalaria de los pacientes que ingresan por shock en la unidad de cuidados intensivos pediátrico, enero 2007 a diciembre 2016

Días de estancia Hospitalaria	Sobrevivientes	Fallecidos	Total	Sobrevivientes %	Fallecidos %	Total %
0-7	56	81	137	20.9%	30.2%	51.1%
8-15	62	26	88	23.1%	9.7%	32.8%
16-23	23	3	26	8.6%	1.1%	9.7%
24-31	5	4	9	1.9%	1.5%	3.4%
32-39	2	0	2	0.8%	0.0%	0.8%
40-47	0	1	1	0.0%	0.4%	0.4%
48-55	1	0	1	0.4%	0.0%	0.4%
56-63	0	1	1	0.0%	0.4%	0.4%
96-103	0	1	1	0.0%	0.4%	0.4%
120-127	0	1	1	0.0%	0.4%	0.4%
136-143	0	1	1	0.0%	0.4%	0.4%
Total	149	119	268	55.6%	44.4%	100.0%

Fuente: Registros Médicos de niños atendidos en la Unidad de Cuidado Intensivo Pediátrico

En cuanto a la distancia recorrida, desde su lugar de procedencia hasta el Hospital General San Juan de Dios, podemos evidenciar, Tabla 6, que 73.9% de los pacientes con shock recorrieron entre 0 a 49 kilómetros. De estos pacientes 42.2% sobrevivieron y 31.7% fallecieron. Los pacientes que sobrevivieron recorrieron una distancia media de 45.57 kilómetros, con una desviación estándar de 70 y una mediana de 15 kilómetros, mientras los pacientes que fallecieron presentaron una media de 52.89 kilómetros, con una desviación estándar de 78 y una mediana de 15 kilómetros. Se evidenció que la distancia recorrida es significativamente diferente entre los pacientes que sobrevivieron y los que fallecieron ($p < 0.000$). Podemos evidenciar que por debajo de los 50 kilómetros de distancia recorridos a una velocidad de 50 km/hora los pacientes sobreviven con una diferencia de casi un 10% en relación a los fallecidos. Por lo que se podría considerar que los pacientes que se encuentran a una distancia de 50 kilómetros tienen más probabilidad de sobrevivir al shock (Tabla 6).

Tabla 6. Mortalidad según distancia recorrida durante el traslado de los pacientes con diagnóstico de shock a la unidad de cuidado intensivo pediátrico del Hospital General San Juan de Dios, enero 2007 a diciembre 2016

Distancia recorrida en Km	Sobrevivieron	Fallecieron	Total	Sobrevivieron%	Fallecieron%	Total%
0-49	113	85	198	42.2%	31.7%	73.9%
50-99	12	12	24	4.5%	4.5%	9.0%
100-149	8	9	17	3.0%	3.4%	6.3%
150-199	6	7	13	2.2%	2.6%	4.9%
200-249	1	1	2	0.4%	0.4%	0.8%
250-299	2	1	3	0.8%	0.4%	1.1%
300-349	3	1	4	1.1%	0.4%	1.5%
400-449	1	1	2	0.4%	0.4%	0.8%
500-549	0	1	1	0.0%	0.4%	0.4%
Desconocido	3	1	4	1.1%	0.4%	1.5%
Total	149	119	268	55.6%	44.4%	100.0%

Fuente: Registros Médicos de niños atendidos en la Unidad de Cuidado Intensivo Pediátrico

En relación al tiempo, los pacientes que sobrevivieron presentaron un tiempo promedio de 53 minutos, con una desviación estándar de 83 y una mediana de 18 minutos. Mientras que los que fallecieron presentaron un tiempo promedio de 63 minutos, con una desviación estándar de 94 y una mediana de 18 minutos. El tiempo de traslado de los pacientes con shock es significativamente diferente entre los pacientes que sobrevivieron y los que fallecieron ($p < 0.000$). En la Tabla 7 de los pacientes que se trasladaron en menos de 1 hora, 42.2% sobrevivieron y 31.7% fallecieron. Según la literatura el uso de las guías recomendadas de *Surviving Sepsis Campaign* y *ACCM/PALS*, se asocian a una disminución de un 40% en la mortalidad y se ha demostrado que no apegarse a estas guías significa un aumento en la mortalidad. El tratamiento inicial durante la primera hora es decisivo para maximizar la supervivencia. Es necesario considerar que cada hora de traslado significa un retraso para el tratamiento del paciente, incluso puede llegar a tener un desenlace fatal.

Tabla 7. Mortalidad según el tiempo de traslado de los pacientes que ingresan por shock en la unidad de cuidados intensivos pediátrico, enero 2007 a diciembre 2016

Tiempo en minutos	Sobrevivieron	Fallecieron	Total	% que sobrevivieron	% que fallecieron	Total %
0-59	113	85	198	42.2%	31.7%	73.9%
60-119	12	12	24	4.5%	4.5%	9.0%
120-179	8	9	17	3.0%	3.4%	6.3%
180-239	6	7	13	2.2%	2.6%	4.9%
240-299	1	1	2	0.4%	0.4%	0.8%
300-359	2	1	3	0.8%	0.4%	1.1%
360-479	3	1	4	1.1%	0.4%	1.5%
480-599	1	1	2	0.4%	0.4%	0.8%
600-659	0	1	1	0.0%	0.4%	0.4%
Desconocido	3	1	4	1.1%	0.4%	1.5%
Total	149	119	268	55.6%	44.4%	100.0%

Fuente: Registros Médicos de niños atendidos en la Unidad de Cuidado Intensivo Pediátrico

En cuanto a la mortalidad según sexo en la Tabla 8 se observa que de las pacientes de sexo femenino 21% sobrevivieron y 19% fallecieron. Un 35% de los pacientes masculinos sobrevivió mientras que un 25% falleció. Se observa que sobrevivieron más pacientes masculinos de los que fallecieron.

Tabla 8. Mortalidad según sexo de los pacientes que ingresaron por shock a la unidad de cuidado intensivo pediátrico del Hospital General San Juan de Dios, enero 2007 a diciembre 2016

Sexo	Sobrevivientes	Fallecidos	Total	%Sobrevivientes	%Fallecidos	Total%
F	55	51	106	21%	19%	40%
M	94	68	162	35%	25%	60%
Total	149	119	268	56%	44%	100%

Fuente: Registros Médicos de niños atendidos en la Unidad de Cuidado Intensivo Pediátrico

En relación a la mortalidad según el tipo de shock, los pacientes con shock distributivo un 49.3% sobrevivió mientras que un 41.4% falleció. Lo cual se relaciona con lo evidenciado por diversos estudios que indican que la mortalidad por shock séptico es del 30-50%. Podemos notar que en cuanto a la mortalidad por shock cardiogénico no hubo diferencia, los pacientes que sobrevivieron fueron 0.4% y los que fallecieron también fueron 0.4%. Mientras que para el shock hipovolémico los pacientes que sobrevivieron fueron más que los que fallecieron, con 6% y 2.1% respectivamente (Tabla 9).

Tabla 9. Mortalidad según tipo de shock de los pacientes que ingresaron por shock a la unidad de cuidado intensivo pediátrico del Hospital General San Juan de Dios, enero 2007 a diciembre 2016

Tipo de shock	Sobreviviente	Fallecidos	Total	% de sobrevivientes	% de fallecidos	Total %
Cardiogénico	1	1	2	0.4%	0.4%	0.8%
Hipovolémico	16	7	23	6.0%	2.6%	8.6%
Distributivo	132	111	243	49.3%	41.4%	90.7%
Total	149	119	268	55.6%	44.4%	100.0%

Fuente: Registros Médicos de niños atendidos en la Unidad de Cuidado Intensivo Pediátrico

En la Tabla 10, se observa que previo al año 2010 el porcentaje de los pacientes que fallecieron y que sobrevivieron al shock son similares, posteriormente se evidencia que sobreviven más pacientes de los que fallecen. Con excepción del periodo entre 2012 al 2013 que hubo más pacientes que fallecieron 64% en relación a los que sobrevivieron 36%, al igual entre el año 2015-2016 que sobrevivieron 45% y fallecieron 55% de los pacientes ingresados en ese periodo. Se puede evidenciar que entre el 2014-2015 sobrevivió 71% de los pacientes y únicamente fallecieron 23%.

Tabla 10. Mortalidad según periodo de ingreso de los pacientes que ingresaron por shock a la unidad de cuidado intensivo pediátrico del Hospital General San Juan de Dios, enero 2007 a diciembre 2016

Periodo	Sobrevivieron	Fallecieron	Total	% que sobrevivieron	% que fallecieron
2007 - 2008	17	14	31	55%	45%
2008 - 2009	30	22	52	58%	42%
2009 - 2010	15	15	30	50%	50%
2010 - 2011	9	6	15	60%	40%
2011 - 2012	12	7	19	63%	37%
2012 - 2013	9	16	25	36%	64%
2013 - 2014	15	11	26	58%	42%
2014 - 2015	29	12	41	71%	29%
2015 - 2016	13	16	29	45%	55%
Total	149	119	268	56%	44%

Fuente: Registros Médicos de niños atendidos en la Unidad de Cuidado Intensivo Pediátrico

Discusión

El shock en nuestra población se manifiesta en menores de 2 años, siendo más vulnerables para fallecer la población de menores de 1 año de edad, afecta más al sexo masculino y el tipo de shock que más se presenta es el shock séptico. Ha disminuido la mortalidad por shock, pero aún sigue siendo un reto combatirlo. La mayoría fallecen durante los primeros 7 días. La distancia y el tiempo son factores que influyen significativamente en la mortalidad por shock, se deben tomar en cuenta factores al ingreso hospitalario, así como los insumos para iniciar el

tratamiento en los hospitales de referencia. El shock es una afección que progresa rápidamente si se logra reconocer a tiempo y se inicia el tratamiento oportuno se puede detener su progresión y de esta forma disminuir la mortalidad por esta causa.

Referencias

1. Wheeler DS, Wong HR, Shanley T p. Pediatric Critical Care Medicine. 2nd ed. Wheeler DS, Wong HR, Shanley T p., editors. United States of America: Springer London Heidelberg New York Dordrecht; 2014.
2. Furhman BP, Zimmerman JJ, Carcillo J, Clark R, Relvas M, Rotta AT, et al. Shock States. In: Pediatric Critical Care. 4th ed. United States of America: Elsevier Saunders; 2011. p. 364–78.
3. Zingarelli B. Shock, Ischemia and Reperfusion Injury. In: Nichols DG, Shaffner DH, editors. Roger's Textbook of Pediatric Intensive Care. 5ta ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2016. p. 254–66.
4. Véliz-Pintos R, Santos S, Fernandez J. Pediatric Advanced Life Support Provider Manual. 1ra ed. Ashcraft J, Chameides L, Samson R, Schexnayder S, Hasinski MF, editors. Estados Unidos: American Heart Association; 2011. 69-107 p.
5. Guyton AC, Hall JE. Shock Circulatorio y fisiología de su tratamiento. In: Bonet Serra B, editor. Fisiología Médica. 11va ed. Madrid, España: Elsevier; 2006. p. 278–88.
6. Mitchell RN. Trastornos hemodinámicos, enfermedad tromboembólica y Shock. In: Kumar V, Abbas A, Fausto N, editors. Robbins and Cotran Patología Estructural y Funcional. 7ma ed. Madrid, España: Elsevier; 2007. p. 141–5.
7. Ruzza F, Muñoz JI, Alvarado F, Delgado M, Goded F, Gónzales V, et al. Situaciones de Shock. In: Tratado de Cuidados Intensivos Pediátricos. 3ra ed. Madrid, España: Ediciones Norma; 2003. p. 350–92.
8. Frankel LR, Kache S. Shock. In: Kliegman R, Berhrman R, Jenson H, Stanton B, editors. Nelson Tratado de Pediatría. 18va ed. Barcelona, España: Elsevier; 2009. p. 413–20.
9. Arikan AA, Citak A. Pediatric shock. *Signa Vitae*. 2008;3(1):13–23.
10. Martin K, Weiss SL. Initial resuscitation and management of pediatric septic shock. *Minerva Pediatr*. 2015;67(2):141–58.
11. Runchi S, Nadel S, Kissoon N, Ranjin S. Recognition and Inicial Management of Shock. In: Nichols DG, Shaffner D, editors. Roger's Textbook of Pediatric Pediatric Intensive Care. 5ta ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2016.
12. Anigilaje EA. Management of Diarrhoeal Dehydration in Childhood: A Review for Clinicians in Developing Countries. *Front Pediatr* [Internet]. 2018;6(February). Available from: <http://journal.frontiersin.org/article/10.3389/fped.2018.00028/full>
13. Mackway-Jones K. SHOCK. In: Everitt I, editor. Tratado sobre Medicina de Urgencias Pediátricas. 1st ed. España: Elsevier; 2007. p. 43–6.
14. Brissaud O, Botte A, Cambonie G, Dager S, de Saint Blanquat L, Durand P, et al. Experts' recommendations for the management of cardiogenic shock in children. *Ann Intensive Care*. 2016;6(1):1–16.
15. Feigin RD, Cherry, Demler-Harrison, Kaplan. Feigin and Cherry Textbook of Pediatric Infectious Diseases. 6ta ed. Saunders Elsevier, editor. United States of America: Elsevier; 2009. 837-847 p.
16. J.Thomas N, Tamburro RF, Rajasekaran S, Fitzgerald JC, Weiss SL, Hall MW. Bacterial Sepsis. In:

- Nichols DG, Shaffner DH, editors. Roger's Textbook of Pediatric Intensive Care. 5ta ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2016. p. 1378-94.
17. Brierley J, Carcillo JA, Choong K, Cornell T, Decaen A, Deymann A, et al. Clinical practice parameters for hemodynamic support of pediatric and neonatal septic shock: 2007 update from the American College of Critical Care Medicine. *Crit Care Med.* 2009;37(2):666-88.
 18. Rudolph CD, Rudolph AM, Hosteter MK, Lister G, Siegel NJ. Enfermedades infecciosas en pediatría. 1st ed. McGraw-Hill/Interamericana, editor. 2006. 32-36 p.
 19. Kawasaki T. Update on pediatric sepsis: A review. *J Intensive Care.* 2017;5(1):1-12.
 20. Davis AL, Carcillo JA, Aneja RK, Deymann AJ, Lin JC, Nguyen TC, et al. American College of Critical Care Medicine clinical practice parameters for hemodynamic support of pediatric and neonatal septic shock. *Crit Care Med.* 2017;45(6):1061-93.
 21. Carcillo JA, Han K, Lin J, Orr R. Goal-Directed Management of Pediatric Shock in the Emergency Department. *Clin Pediatr Emerg Med.* 2007;8(3):165-75.
 22. Dellinger RP, Levy MM, Rhodes A. Surviving Sepsis Campaign International Guidelines for Management of Severe Sepsis and Septic Shock 2012. *Intensive Care Med [Internet].* 2013;39(2):165-228. Available from: www.survivingsepsis.org
 23. Caresta E, Papoff P, Benedetti Valentini S, Mancuso M, Cicchetti R, Midulla F, et al. What's new in the treatment of neonatal shock. *J Matern Neonatal Med.* 2011;24(SUPPL. 1):17-9.
 24. Weiss SL, Fitzgerald JC, Balamuth F, Alpern ER, Lavelle J, Chilutti M, et al. Delayed antimicrobial therapy increases mortality and organ dysfunction duration in pediatric sepsis. *Crit Care Med.* 2014;42(11):2409-17.
 25. Pich H, Heller AR. Obstructive shock. *Anaesthesist [Internet].* 2015;64(5):403-19. Available from: <http://link.springer.com/10.1007/s00101-015-0031-9>

Hemangioliinfangioma esplénico neonatal: reporte de caso

NEONATAL SPLEEN HEMANGIOLYMPHANGIOMA: A CASE REPORT

Ana C Estrada¹, Alba L Carbajal¹ Rosly Cruz², Raúl Sosa³

Departamento de Neonatología, Hospital Roosevelt, Guatemala

Resumen

Hemangioliinfangioma es una malformación vascular mixta con elementos tanto linfáticos como vasculares. Es una patología poco frecuente en recién nacidos y la localización menos frecuente es la abdominal. Se presenta el caso de una recién nacida de once horas de vida con distensión abdominal, imágenes evidencian una masa abdominal, es llevada a sala de operaciones donde se realiza resección de masa. Examen histológico reporta hemangioliinfangioma esplénico.

Palabras clave: hemangioliinfangioma, neonato, abdominal

Abstract

Hemangiolympangioma is a mixed vascular malformation with both vascular and lymphatic elements. It is a rare malformation during the neonatal period and the abdominal cavity is an extremely rare localization. Eleven hours old female newborn is admitted with abdominal distention. Imaging modalities revealed an abdominal mass, patient went through surgical resection. Histological examination shows a spleen hemangiolympangioma.

Key words: hemangiolympangioma, newborn, abdominal

Introducción

El hemangioliinfangioma es una malformación vascular mixta con elementos vasculares y linfáticos; usualmente causada por una malformación linfática-venosa o linfática-capilar (1). Son poco frecuentes (0.05 a 3%), y se clasifican según sus componentes estructurales básicos (capilares, venosas, linfáticas, arteriales y formas combinadas) (2,3).

Caso

Paciente femenina de 11 horas de vida es ingresada al servicio de recién nacidos por cuadro de distensión abdominal y vómitos de 1 hora de evolución. Paciente producto de segunda gesta de madre de 25 años, 2 ultrasonidos prenatales normales; nace por cesárea, sin complicaciones. Pasa a abjamiento conjunto, adecuada alimentación y defecación; sin embargo, madre nota distensión abdominal y un vómito de contenido lácteo por lo que consulta. Al examen físico se evidencia distensión abdominal, circunferencia abdominal de 38 cm, no dolor a la palpación, no tumoración palpable. Hematología indica anemia con hemoglobina en 9.6 g/dl y trombocitopenia (41,000). Se realizan radiografías de abdomen (Fig.1)

¹ Residente, Maestría en Neonatología

² Jefe del Departamento de Neonatología

³ Jefe del Departamento de Cirugía Pediátrica

Caso Clínico

Ultrasonido abdominal evidencia esplenomegalia y múltiples imágenes anecogicas en parénquima esplénico y masa heterogénea adyacente compuesta predominantemente por lesiones quísticas de tamaño variado, de paredes delgadas, presentando captación tras la aplicación de Doppler color. Tomografía abdominal (Fig.2).



Figura 1. Radiografía AP de abdomen muestra imagen radiopaca en cuadrante inferior izquierdo del abdomen con desplazamiento de asas intestinales hacia lado derecho.

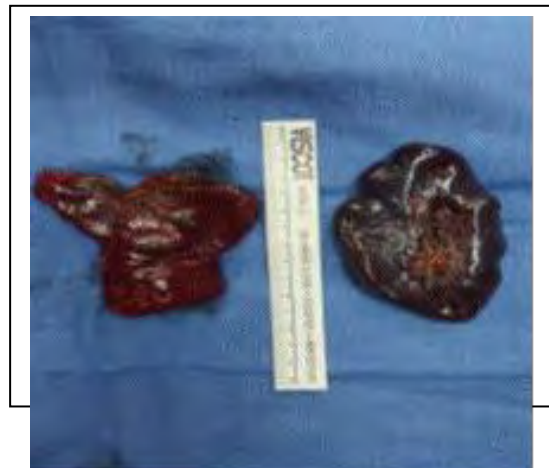


Figura 2. Tomografía abdominal. Se observa masa adyacente a bazo de densidad heterogénea, visualizándose áreas con densidad líquida y áreas con densidad de tejido blando, así como vasculatura mesentérica atravesando dicha lesión.

La niña es llevada a sala de operaciones donde se observa hemangiolinfangioma que involucra cola de páncreas e hilio esplénico, adherido a mesocolon y retroperitoneo. Se realiza pancreatectomía distal, resección de hemangiolinfangioma y esplenectomía (Fig. 3 y 4). El estudio anatomopatológico reporto elementos celulares compatibles con hemangiolinfangioma de origen esplénico. Paciente evoluciona satisfactoriamente y es egresada a los 20 días de vida.



Figura 3. Paciente previo a procedimiento quirúrgico



Discusión

Los hemangiolinfangiomatos son malformaciones congénitas derivadas del sistema linfático, representan el 5% de las neoplasias benignas en niños. Su incidencia es de 1:12 000 en recién nacidos vivos, con predominio en el sexo masculino. El 40-65% está presente en el nacimiento y un 80-90% se manifiesta antes de los dos primeros años de vida. Pueden aparecer en cualquier parte del cuerpo, aunque su localización más frecuente es en el cuello 75-90% de los casos, otros sitios posibles son axila, tórax, región lumbar y menos del 5% en abdomen (4).

La clasificación clínica de lesiones vasculares de Thompson enumera al hemangiolinfangioma como una entidad clínica separada por su pobre pronóstico. Sin embargo, Mulliken y Glowacki recientemente clasificaron las lesiones vasculares en hemangioma y malformaciones vasculares en base a las características endoteliales (5,6). Las características radiológicas que orientaron hacia un posible hemangiolinfangioma una masa multilobular con un componente quístico y sólido, así como la detección de flujo en el Doppler color (7).

Es importante mencionar que en la era del diagnóstico prenatal el estudio ultrasonográfico puede detectar este tipo de lesiones, lo que ayuda a realizar un abordaje integral al paciente desde antes del nacimiento.

AGRADECIMIENTOS

Al Doctor Raúl Sosa jefe del departamento de cirugía pediátrica del Hospital Roosevelt por su colaboración en el diagnóstico y tratamiento de la paciente y al departamento de Radiología y de Patología del Hospital Roosevelt por su colaboración.

Los Drs. Estrada, Carbajal, Cruz y Sosa declaran que no han tenido relaciones financieras pertinentes a este artículo. Este artículo no contiene una discusión sobre el uso de investigaciones no aprobadas de algún producto comercial.

Referencias

1. Xu R, Shi TM, Liu SJ, Wang XL. Neonatal Testicular Hemangiolympangioma: A Case Report. *Arch Iran Med.* 2015; 18(6): 386–388.
2. V. Martínez-Bucioa, et al. Pulmonary haemangiolympangioma as cause of hemodynamic decompensation. *Rev Med Hosp Gen Méx.* 2016;79(4):210-215.
3. López-López AJ, Gómez-Farpón A, Vega-Mata N, et al. Malformación linfática abdominal (MLA). Nuestra experiencia. *Cir Pediatr.* 2013; 26:17-20.
4. T. Hata, et al. Antenatal ultrasonographic features of fetal giant hemangiolympangioma. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001; 17: 252–254.
5. D. Shah, et al. Fetal Giant Hemangiolympangioma Report of a Case. *American Journal of Perinatology* 1987; 4(3).
6. Kosmidis I, Vlachou M, Koutroufinis A, Filiopoulos K. Hemolympangioma of the lower extremities in children: two case reports. *J Orthop Surg Res.* 2010; 5:56.
7. M. Campos, et al. Evidenced Based Management of Neonatal Hemangiolympangioma: A Case Report. *Boletín Asociación Médica de Puerto Rico.* 2008; 100(2).

Síndrome de Rapunzel

RAPUNZEL SYNDROME

Dra. Carmen García¹, Dra. Ligia Balcárcel¹, Dr. Edgar Tut¹, Dr. Kevin Barrios², Dr. Edgar Beteta², Dr. José Fernando Menéndez³

Hospital Infantil de Infectología y Rehabilitación, Guatemala.

Resumen

El síndrome de Rapunzel se caracteriza por un tricobezoar gástrico con extensión más allá del píloro. Se presenta el caso de una niña de 4 años 5 meses que, tras presentar cuadro de dolor abdominal crónico, distensión abdominal postprandial, hiporexia y pérdida de peso, se evalúa y se palpa masa sólida en epigastrio, la endoscopia digestiva alta confirma tricobezoar en estómago. Se le realizó laparotomía exploradora y se extrajo tricobezoar gástrico que se extendió hasta la tercera porción de duodeno. Se realiza revisión de esta patología.

Palabras clave: Síndrome de Rapunzel, tricobezoar, tricotilomanía.

Summary

Rapunzel syndrome is characterized by a gastric trichobezoar with extension beyond the pylorus. We present the case of 4-year-old girl 5 months who, after presenting chronic abdominal pain, postprandial abdominal distension, hyporexia and weight loss, is evaluated and palpated solid mass in epigastrium, upper gastrointestinal endoscopy confirms trichobezoar in stomach. An exploratory laparotomy was performed and gastric trichobezoar was extracted and extended to the third portion of the duodenum. Review of this pathology is performed.

Key words: Rapunzel syndrome, trichobezoar, trichotillomania.

Introducción

Se denomina tricobezoar cuando un bezoar está hecho de cabello. Rara vez, estos tricobezoares puede extenderse desde el estómago hasta el intestino delgado como cola, cuando se les ha llamado síndrome de Rapunzel (1). En la literatura se han informado aproximadamente 50 casos en niños (2).

Caso clínico

Paciente de sexo femenino, de 4 años 5 meses con historia de dolor abdominal de 3 meses de evolución, una vez a la semana. Dolor en mesogastrio tipo cólico, intensidad moderada que en algunas ocasiones mejoraba con la defecación e incrementaba cuando comía en mayor cantidad. Hace un mes se asoció distensión abdominal postprandial. Tres semanas previas a consultar presentó agudización de cuadro, presentando el dolor todos los días, con las mismas características previas, asociado con hiporexia, tratada con esomeprazol 1.3 mg/kg/día, paciente sin mejoría y pérdida de 2 libras de peso, por lo que consultan. Antecedentes familiares: madre con tricotilomanía de 5 años de evolución sin tratamiento. Antecedentes personales: pica con predisposición por tricofagia desde los dos años.

-
1. Electivo Gastroenterología Pediatría, Hospital Infantil de Infectología y Rehabilitación, Guatemala.
 2. Departamento de Cirugía, Hospital Infantil de Infectología y Rehabilitación, Guatemala.
 3. Gastroenterólogo Pediatra, Hospital Infantil de Infectología y Rehabilitación, Guatemala

Examen Físico: Peso: 14.5 kg, talla: 101 cm; SCT: 0.64 mt², T/E: -1.27 D, P/T: 0.6 D, CC: 49 cm, CA: 45 cm; FC: 88 x', FR: 22x', FR: 29X', PA: 90/60 mmHg, T: 36.5 °C. La Tabla 1 muestra los datos de laboratorio a su ingreso.

Tabla 1. Laboratorios de hematología, pruebas renales, electrolitos y tiempos de coagulación

Hematología	Química Sanguínea	Pruebas de coagulación
<ul style="list-style-type: none">Leucocitos: 13,460Neutrófilos: 50.7%Linfocitos: 40%Hb: 12 g/dlHct: 37.8%Plaquetas: 467,000 mcL	<ul style="list-style-type: none">Creatinina: 0.32 mg/dlBUN: 12,8 mg/dlNa: 140.2 mmol/LK: 3.76 mmol/LCl: 106.3 mmol/L	<ul style="list-style-type: none">TP: 11TPT: 31.9INR: 1.07Fibrinógeno: 544

Datos positivos a la evaluación: paciente tímida, pálida; cabeza sin áreas de alopecia evidentes. Abdomen: blando, depresible, ruidos gastrointestinales presentes, normales en frecuencia e intensidad. A la palpación profunda se palpa masa dura, móvil, no dolorosa sin datos de irritación peritoneal a nivel de epigastrio (Figura 1). Se decide realizar estudios complementarios: placa simple de abdomen (Figura 2).

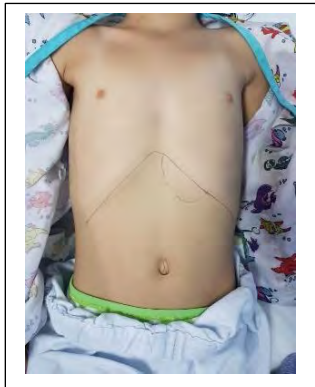


Figura 1. Delimitación de la palpación en epigastrio de masa dura, móvil, no dolorosa



Figura 2. Placa simple de abdomen. Se observa opacidad que distiende cámara gástrica de contenido heterogéneo, sin signos de obstrucción

Se considera diagnóstico de tricobezoar, se solicita TAC de abdomen (Figura 3) y endoscopia digestiva superior (Figura 4) con lo que se confirma.

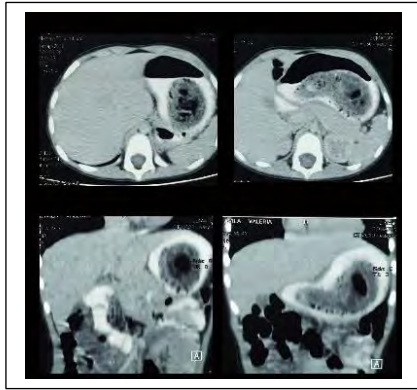


Figura 3. TAC abdomen. Cámara gástrica distendida con contraste oral, mostrando defecto de llenado en su interior, que mide 82 x 38 mm y que puede estar dada por bezoar.

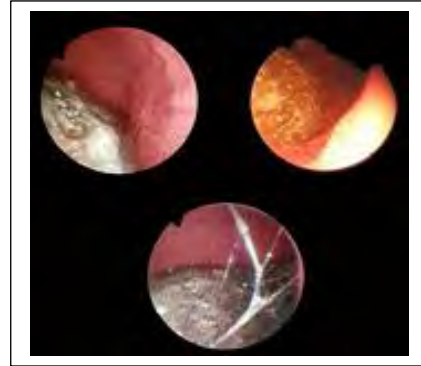


Figura 4. Endoscopia digestiva alta. Se evidencia tricobezoar.

Por ocupar la totalidad del estómago se decide realizar laparotomía con gastrotomía, (Figura 5). Se encuentra tricobezoar que ocupa la cámara gástrica y se extiende hasta tercera porción de duodeno, lo cual corresponde a síndrome de Rapunzel. La alimentación se inició gradualmente, primero mediante nutrición parenteral total y luego por vía oral. A la paciente se le da egreso con seguimiento por psiquiatría y psicología.



Figura 5. Tricobezoar extraído de la paciente. Es posible apreciar que el tricobezoar adoptó la forma del fondo gástrico. Se visualiza la cola del tricobezoar cubierta de bilis; dicho segmento del bezoar se encontraba en la primera, segunda y tercera porción del duodeno, y corresponde a un síndrome de Rapunzel.

Discusión

Varios tipos de bezoares han sido descritos, y se han definido categorías específicas, que incluyen lactobezoares (materia láctea no digerida), fitobezoares (masa de fibra no digerida asociado con frutas y verduras fibrosas, es el más común), tricobezoares (una masa de cabello,

cuerda u otras fibras no alimenticias) y farmacobezoares (formado por la ingestión de varios tipos de medicamentos, como suplementos de fibra oral) (1,3).

El síndrome de Rapunzel fue descrito por primera vez por Vaughan ED et al en 1968. En la mayoría de los casos, el tricobezoar está confinado dentro del estómago (4). El Cabello queda atrapado en los pliegues de la mucosa gástrica, eludiendo la peristalsis, estando cada vez más conglomerado el pelo para formar una masa en forma de estómago recubierta con moco. Esto le proporciona un reluciente brillo en su superficie y el ácido secretado en el estómago desnaturaliza la proteína del cabello que le da el típico color negro (5). Si el tricobezoar se extiende a través del píloro hacia el yeyuno, íleon o incluso colon se llama síndrome de Rapunzel (1,3-5). Es una forma extremadamente rara de bezoar como resultado de la tricofagia (impulsión y extracción). Es un diagnóstico poco común en niños con aproximadamente 50 casos reportados en la literatura y en la mayoría eran mujeres jóvenes (2).

Diferentes criterios se han descrito: Tricobezoar gástrico con cola que le extiende a la unión ileocecal, otros como una cola larga que se extiende al yeyuno o más allá y otros como bezoar de cualquier tamaño que puede causar obstrucción intestinal (2).

La edad de presentación clínica es entre 4-15 años (promedio de 8.6 años), más frecuente en mujeres, el 80% de estos ocurren en la infancia / adolescencia con clínica de dolor abdominal crónico, distensión abdominal, plenitud gástrica, características de obstrucción intestinal, hematemesis, anorexia. En la exploración clínica se evidencia masa palpable (2). El paciente tiene que ser observado por alopecia sugestiva de tricotilomanía y halitosis como resultado de la descomposición del bezoar. Las complicaciones pueden ser: úlceras, perforación, invaginación intestinal, obstrucción del intestino delgado, obstrucción biliar y pancreatitis. La desnutrición se ha descrito como el resultado de enteropatía de proteínas (6).

La forma de diagnóstico se describe en la Tabla 2 (4). La endoscopia juega el papel más importante en la detección de los bezoares gástrico ya que tiene mayor sensibilidad y especificidad, por proporcionar información sobre la estructura de la masa (7).

Tabla 2. Diagnóstico y hallazgos clínicos en pacientes con tricobezoar

Investigación radiológica	Hallazgos
Rayos x de abdomen	Estómago distendido en forma de J con niveles hidroaéreos a nivel de fondo y la segunda parte de duodeno.
USG abdominal	Sombra ecogénica curvilínea móvil en el estómago con sombra acústica densa posterior.
Serie gastroduodenal	Defecto de llenado intraluminal con patrón de gas moteado sin fijación a la pared del estómago.
TAC de abdomen	Masa intragástrica difusa que se extiende desde el fondo del estómago hasta la segunda parte del duodeno que consiste en "anillo concéntrico comprimido". La lesión parece heterogénea con aire atrapado y restos de comida. El píloro parece dilatado con nivel hidroaéreo, permite la observación de bezoares múltiples.

El objetivo del tratamiento es la remoción mecánica del tricobezoar y la prevención de la recurrencia con terapia psiquiátrica (8). El tratamiento puede ser médico (utilizando varios tipos de disolución química o agentes procinéticos, como la papaína, celulosa, etc.) (9), dependiendo del tamaño, métodos endoscópicos o quirúrgicos (1,10). La extracción quirúrgica, en particular con abordaje laparoscópico, es considerada el "gold standard" en el tratamiento de los pacientes en relación con su rapidez y eficacia (8). Otras modalidades de "manejo

mínimamente invasivo” están la litotripsia extracorpórea, litotripsia endoscópica y la fragmentación por láser (11). Se estima que 1 de cada 2,000 niños en todo el mundo padece tricotilomanía y el 30% de ellos también sufrirá de tricofagia. Solo el 1% de los que padecen tricofagia desarrollarán un tricobezoar. Con recaída en el 20% de los pacientes (12).

La tricotilomanía es parte de un trastorno obsesivo-compulsivo y se define como un impulso de arrancarse el pelo de distintas zonas del cuerpo: cabeza, cejas, pestañas, zona axilar, región púbica o perirectal, siendo las 3 primeras zonas las más frecuentes. De inicio con mayor frecuencia en la adolescencia, aunque hay muchos casos reportados de inicio en la infancia, es de mayor gravedad en la edad adulta. El inicio a menudo se desencadena por una reacción a los estados emocionales negativos (estrés, ansiedad), luego al tirar del pelo hay sensación de placer y de alivio, apareciendo al final del acto, sensación de culpa (13).

Existen criterios para su diagnóstico según la DSM-5: a) Arrancamiento del propio pelo de forma recurrente (pérdida perceptible de pelo), b) Intentos repetidos de disminuir o dejar de arrancar el pelo, c) Causa malestar clínicamente significativo o deterioro social, laboral o de otras áreas importantes del funcionamiento, d) No hay presencia de otra afección médica y e) el arrancarse el pelo no se explica mejor por los síntomas de otro trastorno mental (14).

Conclusión

El Síndrome de Rapunzel es una patología rara que debe de tomarse en cuenta, cuando se presentan problemas psiquiátricos asociados con síntomas gastrointestinales. Se recomienda un diagnóstico temprano, un adecuado seguimiento clínico y psiquiátrico para prevenir la recurrencia.

Referencias

1. Kuhn BR, Mezoff AG. Bezoars. En: Wyllie R, Hyams JS. Pediatric Gastrointestinal and Liver Disease. Cuarta edición. Estados Unidos: Elsevier; 2011. 319-22.
2. Gupta R, Prabhakar G, Mathur P, et al. Rapunzel syndrome and its variants in pediatric patients: Our experience. *Arch Int Surg*. 2014;4:152-7 p.
3. Wang Z, Cao F, Liu D, et al. The diagnosis and treatment of Rapunzel syndrome. *China: Acta Radiol*; 2016. 5(11) 1-4 p.
4. Lalith S, Gopalakrishnan K, Ilangovan G, Jayajothi A. Rapunzel Syndrome. *Journal of Clinical and Diagnostic Research*. 2017;11(9): TD01-TD02.
5. Khanna K, Tandon S, Yadav DK, Khanna V. Rapunzel syndrome: a tail too long to tell. *India; BMJ*. 2018.
6. Barrows A, Vachon T, Campin RC, Ignacio RC; Trichobezoars detected and treated based on plain radiography. *Military Medicine*. 2015, 180(10): e1136-e1138 p.
7. Appak YC, Ertan D, Karakoyun M, et al. The cause of abdominal mass in a child with celiac disease: Rapunzel syndrome. A case report. *Sao Paulo Med. J*. 2018. Mar 22:0.
8. Germani M. Síndrome de Rapunzel: tratamiento laparoscópico. España: *An Pediatr*; 2014. 80(2):e33---e34 p.
9. Kim SC, Kim SH, Kim SJ. A Case Report: Large trichobezoar causing Rapunzel Syndrome, *ed. Medicine*. 2016;95(22):e3745.
10. Iwamuro M, Okada H, Matsueda K, et al. Review of the diagnosis and management of gastrointestinal bezoars. *World Journal of Gastrointestinal Endoscopy*. 2015;7(4):336-345.
11. Beristain-Silva JL, Cordero-Barberena R, Beristain-Hernández JL. Rapunzel syndrome: A rare cause of abdominal pain. *Revista de Gastroenterología de México*; 2016. 81 (3) 178-9 p.
12. Cannalire G, Conti L, Celoni M, et al. Rapunzel syndrome: an infrequent cause of severe iron deficiency anemia and abdominal pain presenting to the pediatric emergency department. *iBMC Pediatrics*; 2018:125.

Casos Clínicos

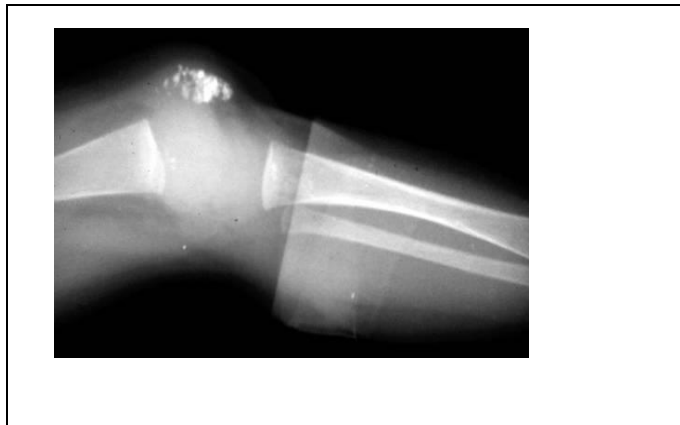
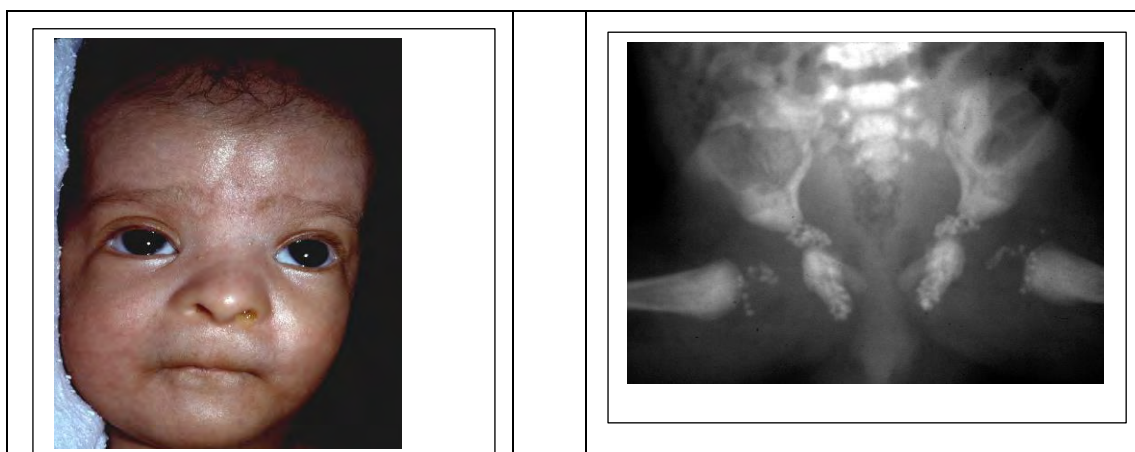
13. Bargas-Ochoa M, Xacur M, Hernández M, et al. Síndrome de Rapunzel con doble tricobezoar simultáneo en un adolescente: informe de caso. *Rev. Chil. Pediatr*; 2018. 89(1).
14. Asociación Americana de Psiquiatría. Guía de consulta de los criterios diagnósticos del DSM 5. Arlington, 2013.

Caso Clínico

Dr. Gerardo Cabrera-Meza¹

Baylor College of Medicine, Texas Children Hospital

Niño que nace de término con retardo en su crecimiento intrauterino. Al examen físico se encuentra hepatomegalia, hipotonía, fontanela anterior grande y suturas craneales muy abiertas, con cara redonda, orejas displásicas de implantación baja, hipertelorismo y párpados edematosos. Fallece a los dos meses de haber hecho el diagnóstico por crisis respiratoria e insuficiencia hepática.



¿Cuál es su diagnóstico?

- *Adenoleucodistrofia neonatal*
- *Condrodisplasia puntata*
- *Enfermedad infantil de Refsum*
- *Síndrome LOWE*
- *Síndrome ZELLWEGUER*

¹ Pediatra, Neonatólogo, Profesor Asociado de Pediatría, Sección de Neonatología

Casos Clínicos

- **Adrenoleucodistrofia neonatal (NALD):** es un trastorno hereditario que afecta a las glándulas suprarrenales, la materia blanca del cerebro y los testículos. Los síntomas más comunes de este trastorno son: convulsiones, hiperactividad, estrabismo, parálisis, pérdida de la audición y debilidad muscular
- **Condrodisplasia puntata:** grupo heterogéneo de displasias esqueléticas caracterizadas por una apariencia radiográfica de mineralización punteada de la epífisis durante la infancia temprana.
- **Enfermedad infantil de Refsum (IRD):** es una enfermedad degenerativa que pertenece al tipo de leucodistrofia peroxisomal. Se asemeja al síndrome de Zellweger y se manifiesta por la retinitis pigmentosa y neuropatía periférica. La esperanza de vida puede llegar a los 20 años. Es extremadamente rara que afecta a una de cada 20 millones de personas.
- **Síndrome LOWE:** se caracteriza por una triada, cataratas congénitas, retraso mental y disfunción renal.
- **Síndrome ZELLWEGER:** Es una enfermedad genética poco frecuente que se caracteriza por la presencia baja o nula de la producción de peroxisomas, lo cual afecta al desarrollo cerebral y al crecimiento de la vaina de mielina que actúa como aislante en los nervios del cerebro. Además produce alteraciones en los tejidos encargados de la depuración y desintoxicación del cuerpo, tales como el hígado y los riñones.

Diagnóstico

Síndrome Zellweger

(Síndrome cerebrohepatorenal)

**MIM 214100 – Genes PEX1, PEX2, PEX3, PEX5, PEX6, PEX12, PEX14, PEX26;
Loci 7q21-q22, 22q11.21, 8q21.1, 6q23-q24, 12p13.3, 6p21.1, 1p36.2**

Causa

De herencia autosómica recesiva, con heterogeneidad genética. Se produce por mutaciones en los genes PEX que codifican peroxinas necesarias para la biosíntesis de peroxisomas y transporte de proteínas peroxisomales. Estas mutaciones generan deficiencia del éter-glicolípido, acumulación de ácidos grasos de cadena muy larga, ácido pipercolico e intermediarios de los ácidos biliares, sobretodo en hígado y riñones. Se pueden observar niveles elevados de hierro.

Manifestaciones clínicas

- **Las características más comunes** incluyen bajo peso al nacer (usualmente, pero no siempre, por debajo de 3,000 g), crecimiento postnatal retardado e hipotonía severa.
- **Características faciales típicas** incluyen facies redondeada e inexpresiva, fontanelas grandes y occipusio plano, frente alta, hipoplasia de las crestas supra orbitales, hendiduras palpebrales hacia arriba, orificios nasales orientados hacia adelante, paladar ojival, micrognatia, pabellones auriculares displásicos de implantación baja.
- **Otras características frecuentes** incluyen convulsiones, paquimicrogiria, heteroplasias, quistes subependimarios, agenesia del cuerpo calloso. Cataratas congénitas, nistagmo y glaucoma. Malformaciones cardíacas, criptorquidea en el varón e hipertrofia del clítoris en la mujer.
- **Alteraciones óseas**, calcificaciones punteadas en epífisis de huesos largos, acetábulo y rótulas, camptodactilia con desviación cubital de los dedos, contracturas y pies equinovarus.

Casos Clínicos

- **Otras alteraciones** incluyen albuminuria y quistes corticales renales, hepatomegalia con cambios cirróticos, disgenesia adrenal, niveles elevados de hierro y academia pipecólica.

Diagnóstico

- La resonancia magnética cerebral y, en algunas ocasiones, la tomografía axial computarizada, permiten establecer un diagnóstico presuntivo de AGCML. El diagnóstico bioquímico o molecular permite localizar portadores o casos prenatales, además de la identificación de familiares asintomáticos.
- El diagnóstico prenatal puede realizarse mediante el cultivo de amniocitos, en el que se detecta acumulación de AGCML y déficit de acetil-CoA-dihidroxi-acetona-fosfato-acetiltransferasas. Al centrifugar estos amniocitos se observa el sobrenadante de la enzima catalasa, el cual precipita en los individuos normales.

Tratamiento

No existe un tratamiento curativo para la enfermedad de Zellweger, solo un tratamiento paliativo que consiste en un suministro de ácidos grasos omega 3, que mejora las alteraciones neurológicas, frenando el retraso psicomotor y el deterioro visual y auditivo.

Recurrencia

No se conoce con exactitud el riesgo de recurrencia.

Consejería

- El pronóstico es grave y la muerte suele ocurrir en los primeros seis meses de vida por complicaciones, los que sobreviven tienen retraso severo.
- Es muy importante prevenir las infecciones para evitar complicaciones como la neumonía y la dificultad respiratoria, problemas hepáticos y renales.

Frecuencia

Aproximadamente en 1:25,000 a 1:100,000 nacidos vivos.

Referencias bibliográficas

1. **Ben Turkia H**, Yangui M, Azzouz H., et al. A novel mutation in PEX 26 gene in Zellweger syndrome: a case report. *Tunis Med.* 2011 Mar;89(3):288-91.
2. **Erdem G**, Oran O, Kotiloglu E, et al. Intestinal lymphangiectasia in a patient with Zellewer cerebrohepatorenal síndrome. *Am J Med Genet* 1995; 58:152-46.
3. **Brosius U**, Gärtner J. Cellular and molecular aspects of Zellweger syndrome and other peroxisome biogenesis disorders. *Cell Mol Life Sci.* 2002 Jun; 59(6):1058-69.
4. **Ebberink MS**, Kofster J, Wanders RJ, et al. Spectrum of PEX6 mutations in Zellweger syndrome spectrum patients. *Hum Mutat.* 2010 Jan; 31(1):E1058-70.
5. **Ebberink MS**, Mooijer PA, Gootjes J, et al. Genetic classification and mutational spectrum of more than 600 patients with a Zellweger syndrome spectrum disorder. *Hum Mutat.* 2011 Jan; 32(1):59-69.
6. **Krause C**, Rosewich H, Gärtner J. Rational diagnostic strategy for Zellweger syndrome spectrum patients. *Eur J Hum Genet.* 2009 Jun; 17(6):741-8.

Casos Clínicos

7. **Steinberg SJ**, Chen L, Wei L, et al. The PEX Gene Screen: molecular diagnosis of peroxisome biogenesis disorders in the Zellweger syndrome spectrum. *Mol Genet Metab.* 2004 Nov; 83(3):252-63.
8. **Steinberg SJ**, Dodt G, Raymond GV, et al. Peroxisome biogenesis disorders. *Biochim Biophys Acta.* 2006 Dec; 1763(12):1733-48.

ACALASIA EN PACIENTE PEDIÁTRICO

REPORTE DE CASO CLÍNICO

MD Beltón E. ⁽¹⁾ MD Farrington C. ⁽²⁾ MD Cuevas C. ⁽³⁾ MD Polanco MT. ⁽⁴⁾ MD De la Cruz A. ⁽⁵⁾
 1. MSc Medicina Crítica 2. MSc Gastroenterología Pediátrica 3. MSc Cirugía Pediátrica 4. MSc Radiología 5. MSc Pediatría

INTRODUCCIÓN

Degeneración progresiva de células ganglionares en el plexo mientérico de la pared esofágica, y el resto de ellas están frecuentemente rodeadas por linfocitos, y eosinófilos que afectan la producción de óxido nítrico, que está implicado en la relajación del esfínter inferior y en la pérdida de esta inervación en el resto del cuerpo del esófago produciendo pérdida del peristaltismo. Incidencia: 1.6 / 100,000 antes de la adolescencia y una prevalencia de 10 / 100,000 individuos; muy extraño en la población pediátrica, 10% de todos los casos. Clínica: Disfagia para sólidos (91%) y líquidos (85%). Regurgitación de alimentos blandos no digeridos o saliva (76 a 91%).

CASO CLÍNICO

Datos Generales: Paciente femenina Guatemalteca de 11 años de edad, procedente de un área rural de Salamá Baja Verapaz.

MC: Tos persistente de 4 años de evolución.

Historia de la Enfermedad: Padre refiere que en los últimos 2 meses la tos empeora al momento de dormir. Ha tomado múltiples medicamentos para tos que no han sido efectivos. Refiere haber tenido fiebre intermitente para lo que ha recibido antibiótico en múltiples ocasiones. En el último año ha perdido peso (15lbs)

Examen Físico: **Peso:** 60Lbs.(27kgs.) **Talla :** 139cms. **Evaluación Nutricional:** IMC13.97 por debajo del 5to percentil según tablas de la CDC. **Signos vitales:** Temperatura: 36.5c. Saturación de O₂: 90%, resto de signos vitales en rango normal.

Estado general: Complejón delgada, mucosa oral semi húmeda y pálida.

Cardiovascular: S1-S2 en límite normal.

Pulmonar: Sibilancias y crépitos basales bilaterales. No déficit respiratorio.

Nuevos Datos:

Hematología: Hb:12.9g/dl. WBC: 6,700 Gran:52%, Lymph: 40% Mon 7.8 PLT 314000.

Anticuerpos de Chagas: Negativo

Broncoscopia: Cultivo positivo Klebsiella Pneumoniae

ESPIROMETRÍA

CENTRO AERODIGESTIVO

CENTRO PEDIÁTRICO

ID: 82021306 Fecha de nacióm.: 02/11/2006 Fecha del exam.: 16/02/2018 12:44
 Nombre: SIV, ANASTASIA Sexo: F Edad: 11.00 años BMEI: 13.9
 Altura: 140 cm Peso: 50 kg Origen étnico: BMEI: 13.9
 Formador: No se especifica Díasna: 0 Fecha: 15/02

Resumen de los mejores pruebas forzadas
 FEV1 FVC FEF FEF1/FVC Calidad VAB Hora Fecha
 Basal: 1.30 2.04 33.2 66% - - -

Índices seleccionados de los mejores soplo

Índice Basal Mejor Soplo Punt. Infr. No. Cans. No. Cans. (Min. Prev. Máx.)

FEV1 1.30 0 40% 12.9 1.40 1.50 1.20 1

FVC 2.04 0 60% 2.8 1.80 2.50 2.00 1

FEF 34.0 0 30% 35.3 33.0 38.0 37.0 1

FEF1/FVC 4.4 77% 24% 52%

Los valores medios que están entre paréntesis son valores anormales.

En reposo. La variación se basa en VC. Forzado. La variación se basa en FEV1 o FVC.

Origen proveedor: Europe - Cognigni, Solimar, Japan (CP70) 6-15 años, ECG (S995) 16-120 años

Resultado a RTPS.

Mejor gráfico de volumen de flujo



Mejor gráfico de tiempo y volumen



Interpretación automática: (ATS) (La interpretación automática no puede ser sujeta de una interpretación personal.)
 Basal: Obstrucción moderada

Rayos X de Tórax A/P

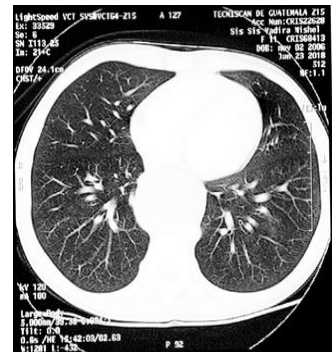


Evidencia de ensanchamiento mediastinal

TAC TORÀICA



Parénquima pulmonar libre de infiltrados



Visión coronal. Se evidencia una marcada dilatación esofágica

Endoscopia: Esófago: Diámetro \geq 6cm sin peristaltismo. Se evidenció un significativo material líquido residual material y placas blancas recubriendo la mucosa. Estrechez en la unión esofagogástrica con dificultad para el paso del endoscopio. Estómago: Antro, cuerpo y fondo con edema y eritema leve. Duodeno normal.

Tratamiento Quirúrgico: Miotomía de Heller + Funduplicatura



BIBLIOGRAFIA

- Sadowski DC, Ackah F, Jiang B, Sven on LW. Achalasia: incidence, prevalence and survival. A population-based study. Neurogastroenterol Motil 2010; 22:e256-261.
- Reynolds JC, Pakman HP. Achalasia. Gastroenterol Clin North Am 1989; 18: 223-255.
- Goldblum JR, Whyte RI, Orringer MB, Appelman HD. Achalasia. A morphologic study of 42 resected specimens. Am J surg Patol 1994; 18:327-337.
- Goldblum JR, Rice TW, Richter JE. Histopathologic features in esophagomyotomy specimens from patients with achalasia. Gastroenterology 1996; 111: 648-654.
- Ott DJ, Richter JE, Chen YM, et al. Esophageal radiography and manometry: correlation in 172 patients with dysphagia. AJR Am J Roentgenol 1987; 149: 307-311.

GANADOR DEL 3ER LUGAR DE CASO CLINICO INTERESANTE 34 SEMANA CIENTIFICA DEL HOSPITAL HERRERA LLERANDI