



GUATEMALA PEDIÁTRICA

Órgano Oficial de la Asociación Pediátrica de Guatemala

Fundada en 1945

Guat Pediatr (5ª época)

ISSN: 0017-5064

Vol 5(3) 2019

Editores

Dr. Rolando Cerezo
(INCAP)
Dr. Edgar Beltetón
(Centro Pediátrico de Guatemala)
Dr. Luis Ruiz
(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 1

Editorial

Desnutrición crónica un problema sin resolver

Artículos de Revisión

P 2

Recomendaciones de la AAP para prevenir la influenza
en el 2019-2020

Academia Americana de Pediatría

Artículos Originales

P 4

Algunas tensiones de la crianza actual

Gómez Ramirez JF

Casos Clínicos

P 9

Obstrucción fija de la vía aérea central-diagnóstico
espirométrico

Escobar-Perez K, Rodas G

P 13

Lesión de Dieulafoy, una condición grave e infrecuente
en pediatría: Reporte de caso y revisión de literatura

*Beltetón E, Farrington C, Arango L, Bravo M, Cuan S,
Lobos V*

P 20

Caso clínico ¿cuál es su diagnóstico?

Cabrera-Meza G

Guías de Manejo Clínico

P 20

Fibrosis quística

Figueroa B

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: septiembre-diciembre 2019

Volumen 5, Número 3

Año: 2019

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 2019-2020

Dra. Sara Maritza Orellana
PRESIDENTE

Dra. Verónica A. Gómez
VICEPRESIDENTE

Dra. Perla Dubón
SECRETARIA

Dr. Jorge Pérez
TESORERO

Dr. Rubén Ruiz
EDUCACIÓN MÉDICA

Dr. Guillermo Lorenzana
NUEVOS INGRESOS

Dra. Cinthia Castillo
ACTIVIDADES SOCIALES

Dr. Manuel Rosas
ACTIVIDADES
DEPARTAMENTALES

“Desnutrición Crónica” un problema sin resolver

La desnutrición crónica en Guatemala sigue siendo un problema de grandes proporciones que inciden en la morbilidad y mortalidad de las niñas y niños menores de 5 años a nivel nacional y con consecuencias intelectuales a mediano y largo plazo. Desde hace décadas varios gobiernos, la comunidad internacional, los medios de comunicación, organizaciones empresariales y de la sociedad civil han realizado acciones diversas de intentos para erradicarla hasta incrementar conciencia social sobre la gravedad del problema. Entre 1995 y 2015 en Guatemala disminuyó solamente 8,7 puntos porcentuales, lo cual demuestra que hemos cambiado muy poco. La ENSMI 2014/15 muestra que el 53,0% de la población rural presenta desnutrición crónica comparada con 34,6% de la población urbana, cifras exageradas comparadas con otros países de la Región.

La desnutrición se define “como una condición patológica inespecífica, sistémica y reversible en potencia que se origina como resultado de la deficiente utilización de los nutrientes por las células del organismo, que se acompaña de una variedad de manifestaciones clínicas de acuerdo con diversas razones ecológicas y que reviste diferentes grados de intensidad”. Será que nosotros como pediatras seguimos pensando que no es un problema o es mejor no hacer nada. La desnutrición crónica afecta al 66% de la población marginada y con pobreza, siete de cada 10 niños la sufren y sus consecuencias son irreversibles. Es un problema que debe alertarnos ya que afecta a uno de cada dos niñas y niños menores de 5 años

Conocemos o no queremos aceptar que existe mucha literatura y evidencia en nuestras encuestas nacionales para el reconocimiento y manejo de nuestras niñas y niños que consultan en nuestros hospitales e incluso en nuestras clínicas privadas con desnutrición crónica. La valoración inicial o semiología se basa en la historia clínica y examen físico, con una evaluación antropométrica que puede ser estática o dinámica si la sabemos interpretar a través de curvas de la N.C.H.S u otras que nos sirven para su interpretación. Para la desnutrición crónica utilizamos la talla para la edad.

El descuido y hasta abandono del gobierno de frenar y revertir este problema y su efectividad para hacer frente a este flagelo ha sido nulo o poco eficiente, y los recursos asignados a combatirla y hacer efectiva la salud para todos dentro del convenio de los Objetivos de Desarrollo Sostenible propuestos por las Naciones Unidas y rectificado y firmado por nuestros Ministros de Salud para el 2030 en nuestro país son los más bajos de América Latina y el Caribe. Según un informe del Instituto Centroamericano de Estudios Fiscales (ICEF), existe un alto grado de consenso en cuanto a que la gravísima situación de la desnutrición crónica en Guatemala en niñas y niños menores de 5 años es una de las peores vergüenzas nacionales, sin embargo no siempre se traduce a acciones efectivas por los gobiernos de turno. La pregunta sería ¿que estamos haciendo el Colegio de Médicos y Cirujanos de Guatemala, los Pediatras, los y las nutricionistas para revertir esta situación?, creo que muy poco o nada.

Recomendación de la Academia Americana de Pediatría para prevenir la influenza en el 2019-2020

La Academia Americana de Pediatría (AAP) recomienda que todas las niñas y niños de 6 meses de edad en adelante sean vacunados contra la influenza para la temporada de 2019-2020, preferiblemente a más tardar al final de octubre, ya sea la vacuna en forma de inyección o en aerosol nasal.

La AAP expresa que no tiene preferencia entre la vacuna en forma de inyección o el aerosol nasal para esta temporada, de acuerdo con las instrucciones del Centro para el Control y Prevención de Enfermedades (CDC), tal y como lo describe en su declaración de política titulada, "Recomendaciones para la prevención y el control de la influenza en niños, 2019-2020".

"La mejor forma de mantener a los niños saludables y en la escuela es vacunándolos contra la influenza para finales de octubre", dijo Flor Muñoz, MD, FAAP, miembro del Comité de Enfermedades Infecciosas de la AAP. "El virus de la gripe es imprevisible, se propaga fácilmente y puede causar enfermedades serias, así que exhortamos a vacunar a los niños y adolescentes para protegerlos, y también a sus familias y sus comunidades".

La vacuna anual contra la influenza reduce considerablemente el riesgo de que un niño sufra de una enfermedad grave e incluso muera, especialmente las niñas y niños menores de 5 años y aquellos que tienen afecciones médicas subyacentes. Desde el 10 de agosto, los CDC de los Estados Unidos informaron de 129 muertes pediátricas relacionadas con la influenza que ocurrieron en la temporada del 2018-2019. Durante la temporada del 2017-2018, los CDC estimaron que 80 por ciento de los 186 niños que fallecieron debido a complicaciones relacionadas con la influenza (gripe) no habían sido vacunados contra la influenza.

Este año, todas las vacunas serán cuadrivalentes, para proteger contra las cuatro cepas del virus de la influenza que se predice circulará esta temporada, incluyendo dos cepas A y dos cepas B. Todas las vacunas aprobadas contienen los mismos virus de influenza. La vacuna antigripal cuadrivalente inactiva (IIV4) está disponible para inyección intramuscular para todas las personas de 6 meses de edad en adelante, incluyendo a personas en buen estado de salud y aquellos con afecciones de alto riesgo, la vacuna antigripal viva atenuada (LAIV4) viene en forma de aerosol nasal que también es apropiada para niños en buen estado de salud a partir de los 2 años de edad en adelante.

La AAP también recomienda

- Cualquier vacuna aprobada y adecuada para la edad y estado de salud puede ser usada para proteger a los niños y adolescentes contra la influenza. La AAP no tiene preferencia entre las dos formas de la vacuna.

Artículos de Revisión

- Las vacunas contra la influenza no están aprobadas para bebés menores de 6 meses de edad, por esta razón para protegerlos es importante que las personas cercanas a un bebé de esta edad estén vacunadas y que sus madres reciban la vacuna antigripal durante el embarazo.
- Los niños mayores de 9 años necesitan solamente una dosis de la vacuna antigripal.
- Los niños entre 6 meses hasta los 8 años podrían necesitar dos dosis, dependiendo de su historial de vacunación. Son necesarias dos dosis para los niños que reciben la vacuna contra la influenza por primera vez y para cualquier niño que no haya recibido dos dosis de la vacuna antes del 1 de julio de 2019 (incluso si las recibieron en temporadas diferentes). El intervalo entre las dos dosis debe ser de por lo menos cuatro semanas. Comience a vacunar a estos niños lo más pronto posible tan pronto como las vacunas estén disponibles para que puedan completar las dos dosis antes de finales de octubre.
- Las dosis de la vacuna inactiva para los niños entre 6 y 35 meses de edad podrían variar dependiendo del tipo de vacuna. Cualquier vacuna anti-gripal y dosis aprobada y apropiada para la edad puede ser utilizada para este grupo etario, sin preferencia de una sobre la otra.
- Los niños que sufren de alergias al huevo pueden recibir la vacuna contra la influenza sin tener que tomar ninguna precaución adicional fuera de las que se tienen en cuenta para cualquier vacuna.

Las mujeres embarazadas pueden recibir la vacuna antigripal inactiva en cualquier momento durante el embarazo para protegerse ellas mismas y a sus bebés. Se recomienda a las mujeres que acaban de dar a luz y que no fueron vacunadas durante el embarazo a vacunarse contra la influenza antes de ser dadas de alta del hospital. Recibir la vacuna durante la lactancia es seguro para las madres y sus bebés.

Los medicamentos anti-víricos son importantes para el tratamiento y el control de la influenza, pero no son un sustituto de la vacuna contra la influenza (gripe).

La AAP apoya que las vacunas para todos los miembros del personal sanitario sean obligatorias para prevenir la gripe, y reducir el riesgo de las personas a su cuidado que tengan alto riesgo de sufrir complicaciones relacionadas con la influenza.

"La mejor forma de proteger a nuestros hijos contra la influenza (gripe) es vacunarlos contra la influenza", dijo la doctora. Muñoz. "¿Por qué correr riesgos con la gripe? ¡Por favor, no olvide vacunar!".

Publicado

9/2/2019 12:00 AM

Algunas tensiones de la crianza actual

Dr. Juan Fernando Gómez Ramírez¹

Grupo de Puericultura, Universidad de Antioquia, Colombia.

Hay un consenso entre los padres de familia referente a que tener hijos o hijas es lo mejor que ha podido ocurrir en sus vidas y que la crianza de ellos constituye la empresa más importante que puedan emprender. Pero, concomitante con lo anterior, la crianza de los hijos genera con frecuencia tensiones y ansiedades, en primer lugar, porque nadie quiere equivocarse en ese proceso y, en segundo lugar, porque no existen reglas fijas para llevarlo a efecto, pues como bien lo afirma el pediatra psicoanalista inglés Donald Winnicott, *los padres no hacen a los hijos como el alfarero hace una jarra o el pintor pinta un cuadro*.

Los tiempos actuales se caracterizan por rupturas con estilos de vida anteriores que tienen su expresión en los escenarios institucionales fundamentales de la familia y la escuela, todo ello en el entorno de los avances tecnológicos que han revolucionado, y de qué manera, la forma de vivir contemporánea.

Lo anterior ha llevado a la generación de un nuevo concepto de niñez y adolescencia en los tiempos actuales, concepto que tiene como referente obligado cuatro tensiones prevalentes en las relaciones de crianza en estos nuevos tiempos: la ansiedad, la prisa, la perplejidad y la culpa.

La ansiedad

Se define como un estado de agitación, inquietud o zozobra. Los padres están sometidos a grandes tensiones que les genera estrés, el cual puede afectar las conductas de cuidado de protección que los niños, niñas y adolescentes requieren. Estos, a su vez, son muy permeables a las angustias de sus padres y en muchos casos las padecen de manera intensa. Además, la tendencia contemporánea a tener poca descendencia se acompaña de mayor tensión en lo referente a sus cuidados y a las expectativas con frecuencia desmedidas, al considerar a sus hijos e hijas más como proyectos hacia el futuro que como realidades presentes.

La psicóloga norteamericana Madeleine Levine acuñó el término **hiperpadres** para los protagonistas de lo que se ha denominado **hiperpaternidad**, que aparece como expresión de la ansiedad en la relación con los hijos e hijas.

Son aquellos padres que cargan la mochila de sus hijos o hijas desde y hasta el colegio, que se angustian porque no ingieren todos los alimentos que les ofrecen y que todos los días preguntan en el grupo de WhatsApp® del colegio por las tareas para el día siguiente. Se han denominado también estos progenitores como *padres helicóptero*, pues siempre están supervisándolos con una clara connotación sobreprotectora e intervencionista (controladora).

Esta intención de involucrarse excesivamente en la vida de sus hijos o hijas altera el desarrollo de la subjetividad de estos, quienes han sido llamados por los investigadores *niños altar o hiponiños*, bastante inseguros en su comportamiento, que no han conocido la frustración y, por

¹ Pediatra puericultor

lo tanto, no saben gestionarla y a quienes no se les han comunicado límites de comportamiento que les faciliten un discurrir armónico como integrantes del tejido social.

Los educadores en estos nuevos tiempos, como lo señala la periodista española Eva Millet en su libro *Hiperpadres*, están observando que la colaboración de los padres para con la entidad educativa se está convirtiendo en una verdadera intromisión en todos los aspectos de la vida académica con las consecuencias que ello trae en la formación de los alumnos y en su necesario camino hacia la autonomía.

Existe en este contexto una gran presión de los padres para que sus hijos triunfen y sean altamente competitivos, lo que contrasta con la inseguridad y dependencia de estos *hiponiños* o *hipohijos*, lo que les genera un gran estrés por el temor a fallar o equivocarse.

Como lo anota el periodista y psicólogo argentino Sergio Sinay, los padres deben brindar un amor que riegue, pero que no ahogue. Si se consigue como padres sujetar los miedos sin excederse en sobreproteger a los hijos o hijas, estos serán capaces de vivir sus vidas desde la honestidad, el amor, el trabajo y la perseverancia.

La prisa

Se define como la prontitud y rapidez con que sucede o se ejecuta algo. Uno de los determinantes de la vida postmoderna lo constituye la prisa, la tiranía del tiempo, que ha invadido todas las esferas del vivir: el ámbito laboral, la forma de comer, la educación de los hijos e hijas, y hasta el ocio.

El afán se refleja y afecta la dinámica de la crianza con implicaciones en el desarrollo del sistema neurológico y psicológico de los niños, niñas y adolescentes, pues su ritmo no coincide con la premura adulta y la presión derivada de este asincronismo los lleva a estresarse notoriamente, lo que afecta su desempeño y calidad de vida. Se debe tener presente que construir una relación armónica de crianza implica presencia y paciencia, con respeto del ritmo de cada sujeto de crianza en un mundo agobiado por la prisa.

Ante la situación descrita surgió en Italia, en los años ochenta del siglo XX, la filosofía *slow*, que engloba muchos ámbitos: el pedagógico y social, el cultural e, inclusive, el gastronómico. Es una actitud ante la vida muy consolidada en países nórdicos y anglosajones y con desarrollo creciente en Hispanoamérica. Una expresión de lo anterior es la propuesta Crianza lenta (*slow parenting*), que se refiere a una parentalidad simple, sin apuros, un estilo contrario a la tendencia generalizada a la sobreexigencia escolar, a la sobreprotección y al intervencionismo excesivo de los padres en la vida de sus hijos e hijas.

Es una contracultura que enfatiza la importancia del juego, del acceso a la naturaleza y propende a que la tecnología esté al servicio del aprendizaje y la lúdica, en la que se insiste en que hay que respetar los espacios infantiles y proporcionar pautas para una crianza en singular, respetando los ritmos de crecimiento de cada niño, niña o adolescente.

No se trata de inculcar una negación de la vida posmoderna sino de generar un enfoque familiar para vivir mejor el proceso de crianza. Lo anterior implica aprender a gestionar asertivamente el tiempo que dedican los padres a sus hijos e hijas, tanto en cantidad como en calidad, por lo que es necesario recuperar el valor de la lentitud, máxime si se tiene en cuenta que es difícil criar al ritmo actual de las redes sociales digitales.

En esta propuesta es clara la formulación de que ser lento no significa ser pasivo: se trata de hacer cada cosa lo mejor posible, en vez de hacerla lo más rápido posible. Lo que se propone es velar para que los niños, niñas y adolescentes disfruten de su infancia y adolescencia.

La perplejidad

En el contexto de las relaciones familiares la perplejidad se define como una actitud anímica de desconcierto exagerado y, por lo tanto, anómalo, en la relación entre los progenitores y su descendencia.

Es innegable que en los tiempos actuales se asiste a una notoria crisis del rol del adulto, con cuestionamientos sobre el referente que debe ser para los niños, niñas y adolescentes. Esta crisis se originó en la segunda mitad del siglo XX, relacionada con el desdibujamiento del adulto de antaño por el desplome del modelo patriarcal y el advenimiento de un nuevo rol para esta etapa de la vida y su relación con las nuevas generaciones.

En concepto de los expertos antes era mucho más fácil ser padre, madre o maestro, porque había tal consenso de apoyo en el imaginario social que la autoridad se otorgaba de antemano. Hoy es necesario ganarla en el acontecer cotidiano.

En el libro titulado *Adultos en Crisis, jóvenes a la deriva*, escrito por la psiquiatra e investigadora argentina Silvia Di Segni Obiols, se afirma que el cambio en el rol tradicional del adulto generó también un desequilibrio en las pautas de crianza, con respecto a los cuales estos adultos en crisis han optado por tres tendencias predominantes:

- Transmitir las mismas pautas que las generaciones anteriores, en una relación con los hijos de tipo vertical y con franca tendencia al comportamiento autoritario (adultos tradicionales).
- No transmitir pautas, evadiendo el rol adulto, dentro de lo que se denomina *la cultura adolescente* por parte de los padres, de claro corte *light*, en la que el adulto desea parecerse a sus hijos, sin establecer normas, con una clara tendencia al disfrute y poca intensidad de educar, orientar y fijar límites (hijos eternos).
- La tendencia a angustiarse y paralizarse en un contexto inseguro, optando por propuestas y decisiones contradictorias que suelen confundir a los hijos (hijos de la duda).

Asumir el rol adulto significa no tener vergüenza de equivocarse, admitir que se cometerán errores y, cuando ello ocurra, aprender de ellos. Significa también asumir la necesaria incertidumbre que el ejercicio de las funciones conlleva. Ante la perplejidad hay que acompañar a los padres a recuperar su experticia e inculcarles la idea de que, a pesar de las tensiones inherentes al nuevo rol, ser adulto no significa dejar de disfrutar, de reír, de emocionarse, de apasionarse, de jugar. Significa, como lo afirma Di Segni, *saber cuando no tiene sentido hacerlo*.

Ante la crisis generada y ante la consecuente perplejidad, se debe ocupar el rol adulto por sí mismos, en cada casa y en cada institución educativa: no esperar que otros ocupen el lugar que se deja vacante para que adopten a quienes se deja huérfanos. La única salida a la crisis del rol adulto es ocupar el lugar de tal, en consonancia con la sabia afirmación del filósofo Fernando Savater: *Para que una familia funcione educativamente es necesario que alguien en ella se resigne a ser adulto*.

La culpa

Desde del punto de vista psicológico la culpa se define como un sentimiento que experimentan las personas, que se origina como resultado de una acción que provocó un daño, y que trae consigo una sensación de responsabilidad. A diferencia de generaciones anteriores, los padres de hoy son en gran medida *culpógenos* (generadores o productores de culpa), a pesar de ser comprometidos y bien intencionados.

Entre las causas de esta culpabilidad está el tono condenatorio con el que fueron criados por sus padres, quienes no parecían sentirse culpables por sus errores y su autoestima no se nutría de amor del hijo o hija, a diferencia de la generación actual de padres, que como bien señala la educadora familiar colombiana Ángela Marulanda: *nuestra generación fue la última que creció buscando la aprobación de los padres y la primera que vive buscando la aprobación de los hijos.*

Otra fuente de culpabilidad en los padres de hoy tiene que ver con la sobredosis de información alrededor de la función parental (en el catálogo Amazon® aparecen alrededor de sesenta mil publicaciones referidas a la crianza infantil), que puede sofocar la sabiduría innata y hace que se sientan incompetentes y a la vez culpables por tantas fallas que se descubren en su diario actuar en el proceso de la crianza.

La culpa genera con frecuencia una difusa sensación de indignidad que se traduce en sentimientos de inferioridad parental, que genera temor y socavan la necesaria confianza en la función que debe acompañar su asertiva presencia como guías ante sus hijos e hijas, lo cual puede desembocar en un comportamiento cómplice que desvirtúa su rol de acompañantes inteligentes y amorosos, quedando a merced de sí mismos, con grandes limitaciones para asumir más tarde de manera comprometida el comando de sus propias vidas.

Lo anterior lleva a la contundente afirmación del educador estadounidense Harol Kushner: *La culpabilidad no hace florecer lo mejor de nadie, sino que nos drena la alegría de vivir.*

Con toda razón se ha afirmado que lo ideal es educar a los niños, niñas y adolescentes desde el amor y no desde la culpa, al reconocerle a los padres la experticia que en estos nuevos tiempos les ha sido negada, pues como bien se afirma, *antes las familias hacían la cultura, hoy es la cultura lo que hace a las familias.*

Como padres es fundamental que se renuncie a la aspiración de ser los mejores padres para los mejores hijos o hijas, como bien lo afirmó hace varias décadas el psicoanalista austriaco Bruno Bettelheim: *No hay padres perfectos, tampoco hay niños perfectos y no es necesario que los haya.* Con excelente sentido de la realidad el proyecto de crianza de la República del Canadá se denomina *Nadie es perfecto*, haciendo referencia a la posibilidad de equivocarse y al hecho de que la crianza es llevada a cabo por seres humanos para otros seres humanos en proceso de crecer y desarrollarse.

Ante las tensiones en la crianza es fundamental mantener la firme esperanza de que la modificación y el afrontamiento asertivo de ellas faciliten el disfrute de la crianza de los hijos e hijas para así gozar a plenitud su presencia y buscar en su compañía la felicidad que se necesita y a la que se tiene derecho.

Lecturas recomendadas

1. Millet E. Hiperpaternidad. Barcelona: Plataforma;2015
2. Marulanda A. De la culpa a la calma. Madrid: Aguilar;2011
3. Honoré C. Elogio de la lentitud. Madrid:RBA Bolsillo;2017

Obstrucción fija de la vía aérea central - diagnóstico espirométrico

FIXED OBSTRUCTION OF THE CENTRAL AIRWAY -SPIROMETRIC DIAGNOSIS

Dr. Kenneth Escobar-Pérez¹ Dra. Gabriela Rodas Domingo²

Hospital Regional de Occidente San Juan de Dios, Quetzaltenango

Resumen

La espirometría forzada, como técnica diagnóstica de la función pulmonar, no se limita solamente a la evaluación de la vía aérea más pequeña y distal, así como la evaluación de la complianza pulmonar, también es sumamente útil para evaluar y diagnosticar problemas obstructivos en la vía aérea central. Presentamos el caso de un paciente con una obstrucción fija de la vía aérea central, acompañado con una descripción de la forma correcta de interpretar los hallazgos espirométricos de estos padecimientos, así como consejos para la prevención del desarrollo de estos.

Palabras clave: espirometría, pulmón, obstrucción de la vía aérea

Abstract

Forced spirometry, as a diagnostic technique of lung function, is not limited only to the assessment of the smaller and distal airway, as well as the assessment of pulmonary compliance, it is also extremely useful for assessing and diagnosing obstructive problems of the central airway. We present the case of a patient with a fixed obstruction of the central airway, accompanied by a description of the correct way to interpret the spirometric findings of these conditions, as well as tips for preventing the development of them.

Key words: spirometry, lung, airway obstruction

Presentación de Caso. *Se trata de un paciente varón de 13 años que consulta por primera vez a la sección de consulta externa de neumología pediátrica de nuestro hospital. Su motivo de consulta es voz ronca y dificultad respiratoria al esfuerzo físico de 9 años de evolución. La madre comenta que cuando el paciente era más pequeño estuvo hospitalizado en este centro porque le cayó una tabla en la cabeza. Buscamos el expediente de esa admisión y efectivamente en el constaba que a los 3 años el paciente sufrió un traumatismo craneo encefálico grado 2 y permaneció en ventilación mecánica por 12 días. Además, hacen referencia que al poco tiempo del egreso notaron que le niño hacía ruido para respirar, y conforme pasaron los años, el ruido se ha hecho más intenso al estar dormido y además le impide hacer esfuerzos físicos, como correr, porque fácilmente se agota por falta de aire.*

¹ Neumólogo Pediatra

² Médico General

A la exploración física presentaba signos vitales FC 60 lpm, FR 12 rpm, T/A 100/70 mmHg, temperatura oral 36.6 °C. Apariencia normal, estado nutricional normal. Presenta más que una voz ronca, es una voz de tono grave y a la auscultación del cuello hay estridor en fase bifásica (inhalación -exhalación), no se palpan masas a nivel del cuello y el tiroides es de apariencia normal a la palpación. La movilidad activa y pasiva del cuello es anodina. El tórax es simétrico y sin anormalidades y la auscultación de ambos pulmones es normal. No hay más hallazgos anormales a la exploración.

Se lleva a cabo una espirometría forzada en la que mostramos a continuación los valores obtenidos [Figura 1]

Figura 1. Valores espirométricos

Índices seleccionados de los mejores soplidos										
Índice	Basal*	%Prev	Valor Z	Post1*	%Prev	% Cambio	ZScr	(Min	Prev	Max)
FEV1	(1,27 l)	41	-14,5	(1,39 l)	45	9	-13,5	2,88 l	3,08 l	3,29 l
FVC**	(2,72 l)	78	-6,6	(2,58 l)	74	-5	-7,8	3,30 l	3,49 l	3,69 l
PEF	(1,4L Vs)	21	-29,7	(1,49 Vs)	22	6	-29,2	6,48 l/s	6,78 Vs	7,07 Vs
FEV1/FVC***	(47%)	53%	-6,9	(54%)	61	15	-5,7	79 %	89%	99%

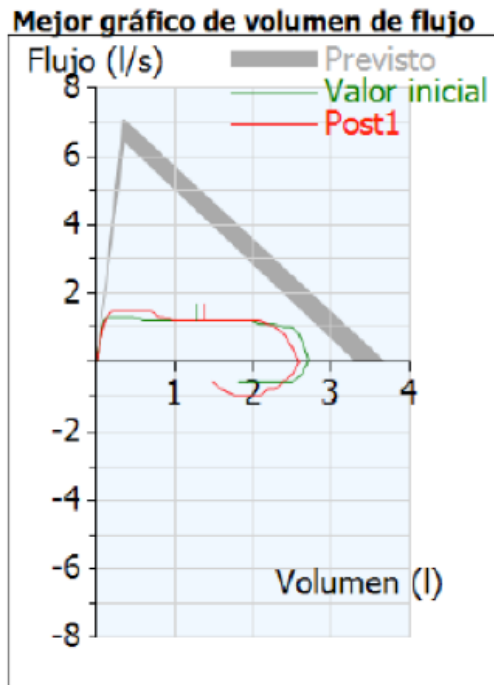
* Los valores medidos que están entre paréntesis son valores anormales

**En reposo, la variación se basa en FVC.

***Forzado la variación se basa en FEV1 + FVC

Los valores mostrados reflejan lo que a primera vista es un proceso obstructivo con FVC baja, ya que la relación FEV1/FVC es menor a 80% y el valor “z” FVC es de -6.6, lo que en el pasado era conocido, con el término ya discontinuado, de patrón mixto. La prueba de broncodilatación fue negativa. Pero, al revisar la curva flujo -volumen [Figura 2], se observa marcadamente “decapitado” tanto en el lazo inspiratorio como el espiratorio, y el cálculo del índice de Empey es de 15, lo que nos lleva a reconocer rápidamente el diagnóstico de obstrucción fija de la vía aérea central. Una semana después se realizó una fibronasolaringoscopia que reveló la presencia de tejido cicatrizal confluyente que obstruye aproximadamente un 80% de la luz de la región subglótica (Cotton-Myer grado III) y que al parecer se extiende hacia la tráquea central. El paciente fue referido al área de otorrinolaringología de un hospital del sistema nacional de salud en la capital para ofrecerle tratamiento.

Fig 2. Curva flujo-volumen



Discusión

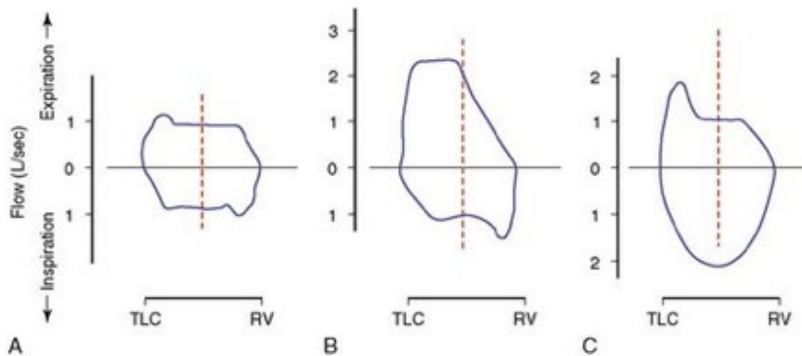
Durante muchos años la espirometría ha sido la manera más fácil, económica e indolora de evaluar la función pulmonar. Desde hace varios años este tipo de pruebas se pueden realizar con buenos resultados en niños preescolares(1) y escolares(2).

Aunque es una prueba pensada en la evaluación de las vías áreas pequeñas y en la evaluación del volumen pulmonar, investigadores en pruebas de función pulmonar describen la funcionalidad de esta prueba para diagnosticar otras patologías de la vía área, como lo son las obstrucciones fijas o variables de la vía aérea central. Cuando el clínico está delante de un paciente que presenta disfonía, estridor al respirar, dificultad para realizar esfuerzo físico y, además tiene antecedentes importantes a tomar en cuenta como intubaciones endotraqueales prolongadas, papilomatosis genital materna al nacimiento por vía natural, o de tumores de la vía aérea, se debe de pensar rápidamente en la obstrucción de la vía aérea central.

Para el diagnóstico espirométrico de la obstrucción de la vía aérea central es básico obtener las curvas flujo -volumen tanto inspiratoria como espiratoria, si ambas se encuentran aplanadas y el índice de Empey, que no es más que la división del FEV₁ en ml dividido el PEF en litros/minuto, y cuyo resultado sea ≥ 8 , es concluyente con el diagnóstico de *obstrucción fija de la vía aérea central* (3).

En la figura 3 vemos que la literatura también describe pacientes que tienen lesiones obstructivas localizadas en la vía aérea extratorácica, y presentan lo que se conoce como *obstrucción variable de la vía aérea extratorácica*, en este caso la curva flujo -volumen aplanada será la de la fase inspiratoria; por el contrario, si la lesión obstructiva está

localizada solamente en la vía aérea intratorácica, la curva flujo -volumen espiratoria será la que se encontrará aplanada y habrá una *obstrucción variable de la vía aérea intratorácica*(3,4).



A. Obstrucción fija de la vía aérea, B. Obstrucción variable extratorácica, C. Obstrucción variable intratorácica. (Tomado de Kendig and Chernick's Disorders of the Respiratory Tract in Children, 2012)

Por último, hay que recordar que las lesiones estenóticas de la vía aérea central, en especial las causadas por intubación endotraqueal, son prevenibles. La elección de un tubo endotraqueal de tamaño adecuado para la edad del paciente, una técnica de intubación lo más atraumáticamente posible y la evaluación endoscópica precoz en pacientes con estridor post extubación mayor a 3 días, pueden prevenir el desarrollo de lesiones laringotraqueales agudas y crónicas(5), asimismo cuando se sospeche la necesidad de soporte ventilatorio prolongado, por días o semanas, la colocación de una traqueostomía transitoria puede evitar los daños en la mucosa subglótica y traqueal que decantarán finalmente en un proceso cicatrizal estenosante en la vía aérea(6).

Conflicto de intereses. La autora declara no tener conflictos de interés reales o percibidos en relación con la publicación de este manuscrito.

Referencias

1. Linares DM, Cecilia Alvarez D, Barrientos DH, Coordinadora (, Ubilla C, Lewinson DD, et al. Espirometría en el Preescolar. *Neumol Pediatr.* 2019;14(2):105-10.
2. Solange Caussade D, Mónica Saavedra D, Hortensia Barrientos D, Marcela Linares D, Viviana Aguirre D, Homero Puppo K, et al. Actualización en espirometría y curva flujo / volumen en escolares y adolescentes. *Neumol Pediatr.* 2019;14(1).
3. Joshi J. Spirometry: All you Need to Know. In: *Medicine Update 2005* [Internet]. 2005. p. 493-6. Available from: http://www.apiindia.org/pdf/medicine_update_2005/chapter_98.pdf
4. Castile RG, Davis S. Pulmonary Function Testing in Children. In: *Kendig and Chernick's Disorders of the Respiratory Tract in Children.* 8th ed. Elsevier Inc; 2012.
5. Alvo A, Sedano C. Prevención , diagnóstico y manejo de lesiones laringotraqueales agudas y subagudas posintubación en pacientes pediátricos. *Rev Otorrinolaringol y Cirugía Cabeza y Cuello.* 2017;(77):91-8.
6. Botto HA, Giselle C, Cocciaglia A, Nieto M, An H. Diagnóstico y tratamiento de las estenosis subglóticas en pediatría: experiencia en un hospital de alta complejidad. *Arch Argent Pediatr.* 2015;113(04):368-72.

Lesión de Dieulafoy, una condición grave e infrecuente en pediatría: reporte de caso y revisión de literatura

DIEULAFOY INJURY, A SERIOUS AND RARE CONDITION IN PEDIATRICS: CASE REPORT AND LITERATURE REVIEW.

Edgar Beltetón¹, Christian Farrington², Luis Arango³, Maynor Bravo³, Shirley Cuan³, Víctor Lobos³

Hospital Herrera Llerandi, ciudad de Guatemala

Resumen

La hemorragia gastrointestinal superior representa 10 a 15% de las causas de ingresos hospitalarios pediátricos por patología gastrointestinal; es una causa poco frecuente de choque hipovolémico en niños. El listado de diagnósticos diferenciales es amplio, y dependen de la edad del paciente y sus comorbilidades subyacentes. La lesión de Dieulafoy es una causa muy poco frecuente, se encuentra en menos del 2% de los casos, pero pone en riesgo la vida del paciente, ya que, produce hemorragia súbita y masiva. Presentamos el caso de un paciente masculino de 2 años 5 meses de edad, con signos de choque secundarios a 4 episodios de hematemesis abundantes; se realiza endoscopia diagnóstica donde se evidencia una Lesión de Dieulafoy en la curvatura menor del estómago con signos de hemorragia activa, una úlcera en antro, y un pseudopólipo en la unión esófago-gástrica; requirió colocación de 2 hemoclips para hemostasia.

Palabras Claves: Dieulafoy, hemorragia gastrointestinal, hematemesis, endoscopia, pediatría.

Abstract

Upper gastrointestinal bleeding accounts for 10 to 15% of the causes of pediatric hospital admissions due to gastrointestinal pathology; is a rare cause of hypovolemic shock in children. The list of differential diagnoses is extensive, and depends on the patient's age and underlying ranges. Dieulafoy's injury is a very rare cause, it is found in less than 2% of cases, but it puts the patient's life at risk, as it causes sudden and massive bleeding. We present the case of a male patient 2 years 5 months old, with signs of shock secondary to 4 episodes of abundant hematemesis; diagnosed endoscopy is performed where a Dieulafoy lesion at the minor curvature of the stomach is evident with signs of active bleeding, a den ulcer, and a pseudopoly at the esophagus-gastric junction; required placement of 2 hemoclips for hemostasis.

Keywords: Dieulafoy, gastrointestinal hemorrhage, hematemesis, endoscopy, pediatrics.

Introducción

La lesión de Dieulafoy corresponde a una anomalía vascular en el tracto gastrointestinal, es extremadamente rara y de origen desconocido, ocasiona hemorragia gastrointestinal súbita y masiva que compromete la vida del paciente, sobretodo en niños. Desde su descubrimiento en el siglo XIX, el reporte de casos ha incrementado en los últimos años, gracias al mayor

¹ Intensivista Pediatra.

² Gastroenterólogo Pediatra.

³ Pediatría General.

conocimiento y consciencia sobre esta patología, así como los avances diagnósticos y terapéuticos en endoscopia (1-14).

Presentación del caso

Paciente masculino de 2 años 5 meses de edad, antecedente de ingreso hospitalario al nacimiento por prematuridad (31 semanas), requirió oxígeno suplementario en cánula nasal y catéter venoso umbilical por 11 días. Consulta a la emergencia de nuestro hospital por 4 episodios de hematemesis en menos de 2 horas, asociados a 1 deposición melénica la noche previa a su consulta. A la evaluación paciente con palidez generalizada, signos de choque, presenta un nuevo episodio de hematemesis de aproximadamente 150 ml de sangre rojo rutilante. Se inicia reanimación con cristaloides y hemoderivados. Hemoglobina de ingreso 9.2 g/dL, plaquetas y tiempos de coagulación en rangos normales. Paciente es llevado a endoscopia de urgencia, donde se identifican coágulos en antro, una Lesión de Dieulafoy en curvatura menor del estómago con signos de sangrado, una úlcera en antro cicatrizada, y un pseudopólipo en unión esofago-gástrica; se colocan 2 hemoclips controlando efectivamente la hemorragia. Paciente con adecuada evolución clínica, se da egreso hospitalario a los 3 días con Esomeprazol 2 mg/kg/día, sin ninguna complicación.

Discusión

La lesión de Dieulafoy también denominada “arteria de calibre persistente”, “aneurisma gástrico”, “malformación arterial de la submucosa”, y “aneurisma cirsoideo”; es una causa muy rara pero potencialmente fatal de hemorragia gastrointestinal masiva, a menos que se instaure un tratamiento adecuado de forma rápida. Corresponde de 0.5 a 14% de las causas de hemorragia gastrointestinal superior aguda en adultos, y menos del 2% en niños, siendo muy infrecuente su hallazgo en este grupo etario (1,2,11,15-17).

Reseña Histórica: Fue descrita por primera vez por Gallard en 1884, pero fue nombrada por el cirujano francés Paul Dieulafoy, quien publicó en "*Clinique Médicale de l'Hôtel-Dieu*" de 1887-1898 después de realizar 10 autopsias de hombres jóvenes que fallecieron por hemorragia gastrointestinal superior masiva. El nombró a esta lesión como "*exulceratio simplex*", indicando que la presencia de una arteria superficial de gran calibre ejercía una presión continua sobre la mucosa gástrica, lo cual ocasionaba adelgazamiento de la misma y la hacía más susceptible a presentar ulceraciones traumáticas y erosión del vaso. Dieulafoy sugirió que se trataba de una condición congénita que podía verse afectada por el uso de agentes irritantes como alcohol o ciertos medicamentos (1, 5, 6, 15, 17-22).

El primer paciente pediátrico con este tipo de lesión se reporta en la literatura en 1968 por Rossi y colaboradores, una niña de 20 meses de edad con Hemofilia Tipo B que presentó hemorragia gastrointestinal superior masiva y requirió intervención quirúrgica (1,3,6,23,25).

En 1986, Veldhuyzen y colaboradores, publicaron el primer artículo de revisión a gran escala sobre 101 casos de Lesión de Dieulafoy, dentro de los cuales únicamente 2 correspondían a pacientes pediátricos. A partir de dicha publicación se observan reportes de casos pediátricos aislados, en un lapso de 10 años desde el año 2000 se documentaron 16 de los 30 casos conocidos en niños; cabe recalcar que los pacientes más jóvenes en ser reportados han sido 2 neonatos, de 19 y 22 horas de vida respectivamente, debutando la sintomatología con hematemesis (1,21,23-26).

En el año 2010 en Líbano, Itani y colaboradores, publicaron un reporte de caso sobre una niña de 6 años de edad con Lesión de Dieulafoy en colon sigmoide, caso único por el área de

localización de la lesión. Al realizar ellos una revisión sistemática de la literatura sobre Lesión de Dieulafoy en pacientes pediátricos en *PubMed*, *MEDLINE*, *Embase*, y *SCOPUS*; sólo encontraron información sobre 30 pacientes pediátricos versus cientos de casos en adultos (1,19,23-28).

En el año 2016 en Tampa, Florida; Baldwin y Wilsey reportaron un caso de un niño de 3 años de edad con múltiples lesiones de Dieulafoy que recibió tratamiento con inyecciones de epinefrina a través de endoscopia, con éxito en la hemostasia y sin complicaciones (3).

Fisiopatología y Epidemiología

La lesión corresponde a una arteria de estructura normal con un aumento inesperado en su calibre: 1 a 3 mm de ancho, siendo 10 veces más grueso que el calibre normal. La arteria se encuentra en la superficie de la submucosa, protruye erosionando y ulcerando la pared de la mucosa con necrosis fibrinoide, con la subsecuente hemorragia masiva (1,3-6,15,17,19,23,26).

Actualmente se sabe que la Lesión de Dieulafoy en la población pediátrica parece no tener una predisposición de género. Se puede presentar en cualquier etapa de la niñez, lo cual refuerza la teoría de un origen congénito. Los casos pediátricos pueden englobarse en 3 grupos etarios; menores de 1 año de edad (7 casos), de 3 a 7 años de edad (8 casos), mayores de 10 años de edad (15 casos). Los casos en niños pequeños generalmente se asocian a patologías subyacentes como hemofilia, pero en la mayor parte de casos se desconoce el factor desencadenante del sangrado (1,3,6,17,22-25).

En la población pediátrica, se han reportado 12 casos de lesiones gástricas, 3 en duodeno, 6 en yeyuno, 6 en íleo, 1 en colon sigmoides, 1 en la unión ano rectal, y 1 en el canal anal. Aun más raro y solo existen 2 casos reportados, es una lesión de Dieulafoy en el árbol traqueo-bronquial (1,3,5,6,16,19,29).

Manifestaciones Clínicas

El paciente se presenta con hematemesis súbita, masiva, indolora, recurrente e intermitente. La mayor parte de pacientes tiene historia de melena o hematoquecia reciente, sin dolor abdominal (6,15-19).

Diagnóstico

En el 70% de las endoscopias diagnósticas se identifica la lesión, si la hemorragia es de al menos 0.5 ml/min, aun así, algunos pacientes requieren una segunda o tercera endoscopia para el diagnóstico y cese definitivo del sangrado (3,10,13,15,16,27).

Cuando no se puede identificar la fuente del sangrado, el diagnóstico también puede realizarse mediante un Marcaje de Glóbulos Rojos con Tecnecio-99, Angiografía, o Angiotomografía. La angiografía es más específica para realizar diagnóstico cuando el rango de hemorragia es de 3 a 5 ml/min, se observa una arteria ectásica y tortuosa, y si hay hemorragia activa se capta extravasación del medio de contraste (3,5,6,11,15,17,19,22,27).

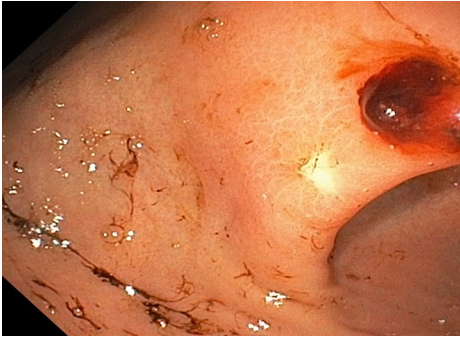


Fig 1. Se observa hemorragia activa en curvatura menor gástrica, con presencia de mucosa peri lesión con morfología normal

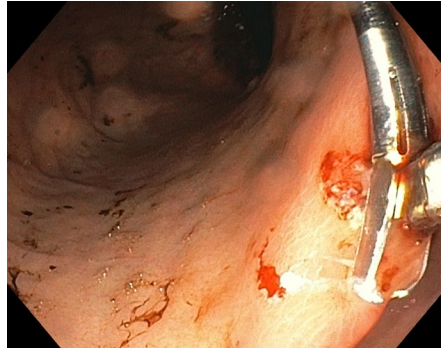


Fig 2. Se aproxima pinza con clip hemostático al área de la lesión observada

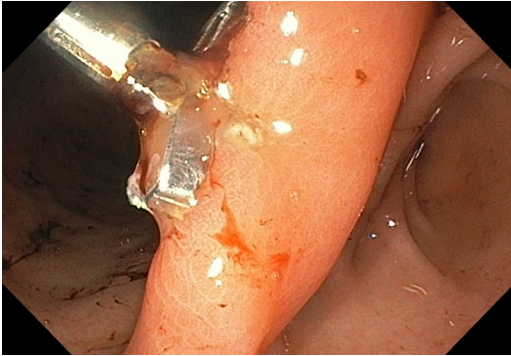


Fig 3. Se coloca clip hemostático en lesión observada

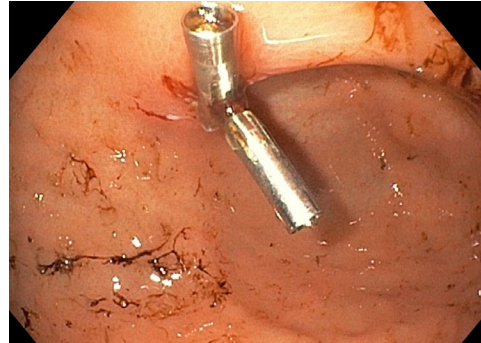


Fig 4. Clip hemostático colocado en área de lesión, sin signos de persistencia hemorrágica

Los criterios endoscópicos que definen este tipo de lesión son:

1. Salida de flujo micropulsátil o a chorros de sangre arterial a través de un defecto de la mucosa (<3mm) o de mucosa macroscópicamente normal.
2. Visualización de un vaso sanguíneo con o sin signos de hemorragia reciente, que protruye a través de un defecto mucoso mínimo o a través de mucosa normal.
3. Presencia de coágulo fresco fuertemente adherido sobre un defecto mínimo o mucosa aparentemente normal (1,3,5,6,16,19,23-25).

Tratamiento

Inicialmente el tratamiento era puramente quirúrgico y se asociaba a una tasa de mortalidad alta. Con los avances en endoscopia diagnóstica y terapéutica, se ha reducido considerablemente la necesidad de cirugía, sobretodo en la población pediátrica (3,5,6,10-16).

El tratamiento endoscópico hemostático se clasifica en 3 grupos:

1) *Inyecciones locales*: inyecciones de epinefrina o escleroterapia con etanol o polidocanol. Las inyecciones de epinefrina (dilución 1:10,000) en los 4 cuadrantes de forma repetitiva hasta el cese del sangrado es una terapéutica simple, accesible, barata y poco riesgosa. Sin embargo, como monoterapia tiene altos índices de recidiva.

2) *Tratamientos térmicos*: con sonda de termocoagulación, coagulación con plasma de argón, o electrocoagulación. Son poco recomendables en niños debido al alto riesgo de lesión intestinal secundaria.

3) *Intervenciones mecánicas con ligaduras o hemoclips*. En la literatura las intervenciones mecánicas son las que presentan menor porcentaje de daño tisular circundante, en el 95% de los casos los hemoclips han sido exitosos como tratamiento único de la lesión de Dieulafoy. Sin embargo, si su localización es en ángulo tangencial, la colocación del hemoclip se dificulta y puede presentar hemorragia nuevamente, caso en el que se recomienda irrigar previamente con epinefrina.

Existen nuevas terapias en desarrollo con Cianoacrilato y Goma de fibrina (3,4,10,11-19,30-32).

El riesgo de una nueva hemorragia es alto: 9 a 40% de los casos, cifra que aumenta si el paciente recibe monoterapia. En casos de falla de tratamiento endoscópico, se prefiere realizar Laparoscopia, ya que tiene menos complicaciones post-operatorias y menor estancia hospitalaria, sin embargo, se requiere una identificación exacta del sitio de la lesión. El marcaje endoscópico previo a que el paciente sea llevado a sala de operaciones es de gran éxito al momento de realizar la Laparoscopia (5,19,22,27,30,31).

Conflictos de interés. Los autores declaran no tener ningún tipo de conflicto de interés en relación a la preparación y publicación de este reporte de caso.

Referencias

1. Itani M, Alsaied T, Charafeddine L, Yazbeck N. Dieulafoy's Lesión in Children. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*. 2010;55:672-674. <http://dx.doi.org/10.1097/MPG.0b013e381ee9f89>
2. Lim W, Kim TO, Park SB, et al. Endoscopic treatment of dieulafoy lesions and risk factors for rebleeding. *Kor J Intern Med*. 2009;24:318-322.
3. Baldwin C, Wilsey M. Three year old with Multiple Dieulafoy Lesions Treated with Epinephrine injections via Therapeutic Endoscopy. *Pediatr Gastroenterol Hepatol Nutr*. 2016 Dec; 19(4):275-280. <http://dx.doi.org/10.5223/pghn.2016.19.4.276>.
4. Ünal F, çakir M, Baran M, Duygulu Ş, Aydoğdu S. Application of endoscopic hemoclips for nonvariceal upper gastrointestinal bleeding in childre. *Turk J Gastroenterol*. 2014;25:147-151.
5. Baxter M, Aly EH. Dieulafoy's lesión: current trends in diagnosis and management. *Ann R Coll Sug Engl*. 2010;92:548-554. <http://dx.doi.org/10.1308/003588410X12699663905311>.
6. Senger JL, Kanthan R. The Evolution of Dieulafoy's Lesion since 1897: then and now-a journey through the lens of a pediatric lesión with literature review. *Gastroenterol Res Pract*. 2012:432517. <http://dx.doi.org/10.1155/2012/432517>.
7. Tronconi G, et al. Dieulafoy Gastric Lesion: An Usual Cause of Pediatric Hematemesis. *Open Journal of Pediatrics*. 2016;6:120-123. <http://dx.doi.org/10.4236/ojped.2016.61018>.
8. Chawla S, Seth D, Mahajan P, Kamat D. Upper Gastrointestinal Bleeding in Children. *Clinical Pediatrics*. 2007;46:16-21. <http://dx.doi.org/10.1177/1084713806297151>.
9. Rao S, Shenoy R, Kamath N. Unusual Presentation of Duodenal Dieulafoy's Lesion in a Toddler. 2012.
10. Alomari A, Fox V, Kamin D, Afzal A, Arnold R, Chaundry G. Embolization of a Bleeding Dieulafoy Lesión of the Duodenum in a Child. Case Report and Review of the Literature. *Journal of Pediatric Surgery*. 2012;48:e39-e41. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2012.10.055>.

11. Jeon HK, Gwam HK. Endoscopic Management of Dieulafoy's Lesion. *Clin Endosc*. 2015;48:112-120. <http://dx.doi.org/10.5946/ce.2015.48.2.112>.
12. Park CH, Joo YE, Kim HS, Choi SK, Rew JS, Kim SJ. A prospective, randomized trial of endoscopic band ligation versus endoscopic hemoclip placement for bleeding gastric Dieulafoy's lesions. *Endoscopy*. 2004;36:677-681.
13. Sone Y, Kumada T, Toyoda H, Hisanaga Y, Kriyama S, Tanikawa M. Endoscopic management and follow up of Dieulafoy lesion in the upper gastrointestinal tract. *Endoscopy*. 2005;37:449-453.
14. Lara L, Sreenarasimhaiah J, Tang SJ, Afonso B, Rockey D. Dieulafoy lesions of the GI tract: localization and therapeutic outcomes. *Dig Dis Sci*. 2010;55:3436-3441.
15. Emura T, et al. Dieulafoy lesion in a two-year-old boy: a case report. *J Med Case Rep*. 2016;10:293. <http://dx.doi.org/10.1186/s13256-016-1083-4>.
16. Hussein M, et al. Pediatric Duodenal Dieulafoy's Lesion, A Serious but Rare Condition: Case Report and Literature Review. *J Clin Gastroenterol Hepatol*. 2017;27. <http://dx.doi.org/10.21767/2575-7733.1000027>.
17. Chaer R, Helteon W. Dieulafoy's disease. *J Am Coll Surg*. 2003;196:290-296.
18. Jain R, Chetty R. Dieulafoy disease of the colon. *Arch Pathol Lab Med*. 2009;133:1865-1867.
19. Mashavave N, Govender T, Harrison D, Theron A. Dieulafoy lesions causing upper gastrointestinal bleeding in children. *Journal of Pediatric Surgery Case Reports*. 2019;43:19-22. <http://dx.doi.org/10.1016/j.epsc.2019.01.008>. 2011;46.
20. Shibutani S, et al. Dieulafoy lesion in the ileum of a child: a case report. *J Paediatr Surg*. 2011;46(5):e17-e19.
21. Lilje C, Greiner P, Riede Un, Sontheimer J, Brandis M. Dieulafoy lesion in a one-year-old child. *J Paediatr Surg*. 2004;39(1):133-134.
22. Alshumrani G, Almuaikel M. Angiographic findings and endovascular embolization in Dieulafoy disease: a case report and literature review. *Diagn Intervent Radiol*. 2006;12:151-154.
23. Rossi N, Green E, Pike J. Massive bleeding of the upper-gastrointestinal tract due to Dieulafoy's erosion. *Arch Surg* 1968;97:797-800.
24. Veldhuyzen S, et al. Recurrent haematemesis from Dieulafoy vascular malformations: a review of 101 cases. *Gut* 1986;27:213-222.
25. Koo YH, et al. Endoscopic injection treatment for gastric dieulafoy lesion in two newborn infants. *Kor J Gastroenterol*. 2005;37:449-453.
26. Avlan D, et al. An unusual cause for massive upper gastrointestinal bleeding in children: Dieulafoy's lesion. *Pediatr Surg Int*. 2005;21:417-418. <http://dx.doi.org/10.1007/s00383-005-1389-6>.
27. Zavras N, et al. Successful diagnosis and treatment of Dieulafoy's lesion with endoscopy and thermoregulation in a full-term neonate: report of a case and literature review. *J Paediatr Surg Case Rep*. 2014;2(5):250-253.
28. Salakos C, et al. Massive gastric haemorrhage due to Dieulafoy's lesion in a preterm neonate: a case report and literature review of the lesion in neonates. *Case Rep Paediatr*. 2015;937839.3 pages. <http://dx.doi.org/2015/937839>.
29. Parrot A, et al. Approach to diagnosis and pathological examination in bronchial Dieulafoy disease: a case series. *Respiratory Research*. 2008;9:58.
30. Alis H, et al. Is endoscopic band ligation superior to injection therapy for Dieulafoy lesion? *Surg Endosc*. 2009;23:1465-1469.
31. Kapetanos D, Beltsis A, Chatzimavroudis G, Katsinelos P. The use of endoclips in the treatment of non-variceal gastrointestinal bleeding. *Surg Laparosc Endosc Percutan Tech*. 2009;19:2-10.
32. Kirse A, Pisharody U, Kamitsuka M. Dieulafoy lesion: An unusual cause of excessive gastric bleeding in a Neonate. *J Pediatr*. 2019;213:244.

Caso Clínico

Dr. Gerardo Cabrera-Meza¹

Baylor College of Medicine, Texas Children Hospital

Paciente que desde el nacimiento presenta hipoplasia del músculo pectoral mayor, asimetría de extremidad superior, sindactilia, anomalías dermatológicas y dextrocardia.



¿Cuál es su diagnóstico?

- Deformidad Sprengel
 - Síndrome MÖBIUS
 - Síndrome POLAND
 - Síndrome KLIPPEL-FEIL
-
- Deformidad Sprengel: (o escápula alta) es una anomalía congénita poco frecuente que causa asimetría a nivel del hombro y de la región escapular. Su diagnóstico depende del grado de deformidad y la pérdida de movilidad articular que ocasione, que pueden oscilar desde muy leves a graves.
 - Síndrome **MÖBIUS (MIM 157900)**: Un desorden neurológico caracterizado por parálisis del nervio oculomotor acompañada de migrañas periódicas. Comienza con oftalmodinia y vómitos severos.
 - Síndrome **POLAND (MIM 173800)**: Es una alteración musculoesquelética congénita caracterizada por la ausencia total o parcial del músculo pectoral mayor asociada a anomalías de la extremidad superior ipsilateral.
 - Síndrome **KLIPPEL-FEIL (MIM 148900)**: Anomalía congénita caracterizada por un número reducido de vértebras cervicales o por múltiples hemivértebras fusionadas en una masa ósea única. Como consecuencia, el cuello es corto, posee una movilidad limitada y el pelo está implantado en la nuca.

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

Diagnóstico

Síndrome Poland

MIM 173800

Causa

La patogenia no es bien conocida, aunque se atribuye a una interrupción del flujo sanguíneo de la arteria subclavia durante la sexta semana de gestación.

Manifestaciones clínicas

- Todas las manifestaciones son unilaterales. Se caracteriza por ausencia o hipoplasia del músculo pectoral y un grado variable ipsilateral de anomalías digitales.
- *Tórax*: Deformidad Sprengel, hipoplasia de costillas, costillas fusionadas, hipoplasia/aplasia de areola, pezón y mama.
- *Esqueleto*: Hemivértebras, sindactilia unilateral, braquidactilia unilateral, ologodactilia unilateral.
- *Muscular*: Hipoplasia de los músculos dorsal, serrato, braquidactilia unilateral, ologodactilia unilateral.
- Dextrocardia.
- Puede asociarse con síndrome MÖBIUS.

Tratamiento

- La indicación quirúrgica se reserva para los siguientes casos:
 - Depresión torácica unilateral con riesgo de progresar
 - Falta de protección del pulmón o corazón
 - Movimiento paradójico de la pared torácica
 - Hipoplasia o aplasia mamaria en mujeres
 - Defecto cosmético secundario a la ausencia del pectoral mayor en hombres
- La reparación quirúrgica de las malformaciones de la mano debe realizarse tempranamente, antes que el paciente desarrolle patrones funcionales anormales o progrese la deformidad.

Recurrencia

No existe un patrón de herencia determinado, ni factores de riesgo definidos y es excepcional la recurrencia familiar.

Consejería

- La etiopatogenia del síndrome de Poland sigue siendo incierta.
- Existe suposición de que el síndrome tendría base genética, sin embargo, no existe evidencia de tal ocurrencia. Sería una enfermedad congénita, pero no hereditaria.
- La indicación de cirugía se reserva a casos severos.
- Puede coexistir junto a otros síndromes por lo que debe tener consejería genética.

Incidencia

- Su incidencia varía entre 1:20,000 a 1:30,000 recién nacidos.
- Es dos a tres veces más frecuente en el sexo masculino (74%).
- Afecta con mayor frecuencia el lado derecho del cuerpo (60-75%).

Referencias

1. Ammash NM, Sundt TM, Connolly HM. Marfan syndrome-diagnosis and management. *Curr Probl Cardiol.* 2008 Jan;33(1):7-39.
2. Apitz C, Mackensen-Haen S, Girisch M, et al. Neonatal Marfan syndrome: unusually large deletion of exons 24-26 of FBN1 associated with poor prognosis. *Klin Padiatr.* 2010 Jul;222(4):261-3.
3. Belsing TZ, Lund AM, Abildstrøm SZ, et al. Molecular biological aspects of Marfan syndromes. *Ugeskr Laeger.* 2011 Jan 31;173(5):333-7.
4. Belsing TZ, Lund AM, Søndergaard L, et al. Clinical aspects of Marfan syndrome. *Ugeskr Laeger.* 2011 Jan 31;173(5):337-42.
5. Cañadas V, Vilacosta I, Bruna I, Fuster V. Marfan syndrome. Part 1: pathophysiology and diagnosis. *Nat Rev Cardiol.* 2010 May;7(5):256-65.
6. Cañadas V, Vilacosta I, Bruna I, Fuster V. Marfan syndrome. Part 2: treatment and management of patients. *Nat Rev Cardiol.* 2010 May;7(5):266-76.
7. Dyhdalo K, Farver C. Pulmonary histologic changes in Marfan syndrome: a case series and literature review. *Am J Clin Pathol.* 2011 Dec;136(6):857-63.
8. Hennekam R, Hall J, Krantz I. "Gorlin's syndrome of the Head and Neck" 2010. Fifth edition. Edit. OUP.

Fibrosis quística: actualización y manejo

Dra. Brenda Figueroa y Figueroa¹

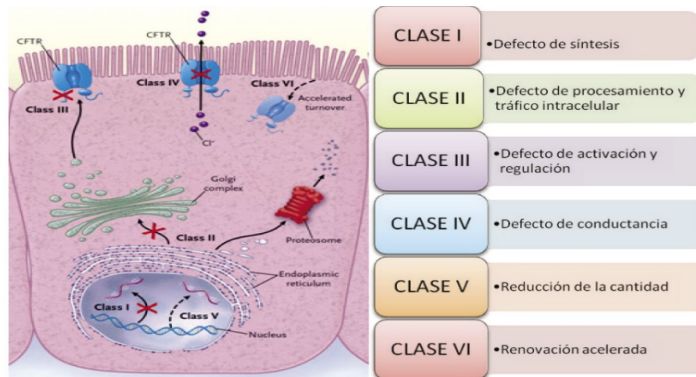
Instituto Guatemalteco de Seguridad Social (IGSS), Ciudad de Guatemala

Introducción

En 1938 y desde entonces, la Dra. Dorothy Andersen describió la Fibrosis Quística (FQ) como la enfermedad genética letal más frecuente asociada a caucásicos, sin embargo, es una enfermedad que se presenta en cualquier raza y en muchos países. Con diagnóstico oportuno o tamizaje neonatal la sobrevivencia ha alcanzado la edad adulta y por esta razón se está evaluando el definirla más bien como una enfermedad genética crónica. Afecta aproximadamente a 1 de cada 1,800 a 25,000 nacidos vivos según la región, o etnia de origen. En Guatemala desconocemos este dato, ya que para ello necesitaríamos realizar tamiz neonatal a nivel nacional a todo recién nacido. El tamizaje neonatal está bien establecido en muchos países y brinda la oportunidad de un diagnóstico y tratamiento temprano antes del desarrollo de daño estructural pulmonar irreversible, mejorando, de esta manera, la calidad de vida de estos pacientes e incrementando su supervivencia (1).

Se han descrito desde su descubrimiento más de 2,000 mutaciones del gen CFTR, que se clasifican en 6 grupos, dependiendo del mecanismo de producción del defecto de la proteína. Las clases I y II ocasionan ausencia total del canal de cloro, en cambio las clases III, IV, V y VI resultan en una falla parcial de la proteína. Si ambas mutaciones de un caso particular son de las dos primeras, el fenotipo resultante será severo, con insuficiencia pancreática. Por el contrario, la presencia de una mutación de las últimas clases en un alelo, basta para que el fenotipo resultante sea leve, o pacientes con suficiencia pancreática (2).

Figura 1. Clases de mutación



En el epitelio respiratorio, la falta del canal impide la secreción del ión cloro al lumen de la vía aérea, generando la no retención del ión sodio y por ende de agua, esto lleva a la deshidratación del moco a nivel bronquial, predisponiendo así a infección de gérmenes usuales *Staphylococcus aureus* y *Pseudomona aeruginosa*, esto lleva a respuesta inflamatoria neutrofílica del huésped, produciendo secreciones espesas y viscosas, que obstruyen la vía aérea y posteriormente a destrucción con fibrosis de las paredes bronquiales causando daño

¹ Neumóloga, Pediatra

anatómico y funcional. De este hecho se remarca la importancia de poder tener tamizaje neonatal, diagnóstico temprano y así iniciar terapia (3).

Diagnóstico

Desde el punto de vista clínico esta enfermedad puede cursar con diferentes manifestaciones, la afectación respiratoria, junto con la malabsorción, constituyen la forma clásica de presentación en la edad pediátrica. La edad de comienzo de los síntomas y signos respiratorios es muy variable. Con el paso del tiempo, las manifestaciones respiratorias se van haciendo más evidentes, especialmente cuando se desarrollan bronquiectasias y aparece tos productiva con esputo amarillento, verdoso y viscoso y se aíslan los microorganismos característicos de esta enfermedad. Algunos pacientes presentan neumonías a repetición y otros son etiquetados como asma con inadecuado control. Las acropaquias o dedos en palillo de tambor, pueden aparecer con la progresión de la enfermedad.

Tabla 1. Manifestaciones clínicas más frecuentes:

Etapa de vida	Manifestaciones respiratorias	Manifestaciones Gastrointestinales	Nutricional
Recién nacidos	<ul style="list-style-type: none"> Suelen ser infrecuentes, de presentarse podemos ver taquipnea persistente, tos seca paroxística 	<ul style="list-style-type: none"> Obstrucción intestinal secundaria a tapón meconial, íleo meconial, con ictericia prolongada colestásica 	<ul style="list-style-type: none"> Poca ganancia de peso
Lactantes	<ul style="list-style-type: none"> Neumonías recurrentes 	<ul style="list-style-type: none"> Diarrea crónica o esteatorrea Prolapso rectal 	<ul style="list-style-type: none"> Desmedro Hiponatremia
Preescolares	<ul style="list-style-type: none"> Neumopatía crónica, Neumonías recurrentes Bronquiectasias Colonización vía aérea 	<ul style="list-style-type: none"> Mala absorción intestinal Hígado graso 	<ul style="list-style-type: none"> Desmedro Desnutrición crónica
Adolescentes	<ul style="list-style-type: none"> Neumopatía crónica Neumonías recurrentes Bronquiectasias Colonización vía aérea Sinusitis crónica Pólipos nasales Hipocratismo digital 	<ul style="list-style-type: none"> Mala absorción intestinal Hígado graso Cirrosis Diabetes mellitus 	Desnutrición

La evolución clínica va a ser muy variable de un paciente a otro. La gravedad de la enfermedad se relaciona genéticamente con la acción de la proteína reguladora de conductancia transmembrana de la FQ (CFTR) así como la edad de diagnóstico e inicio de tratamiento temprano. Dicha evolución se relaciona así mismo con factores ambientales, situación psicosocial del paciente, acceso a medicamentos y apego al tratamiento.

En esta era debería hacerse por tamiz neonatal, sin embargo, en países como el nuestro la mayoría de pacientes se siguen diagnosticando en etapas tardías. Los criterios clásicos de fibrosis quística son enfermedad obstructiva crónica, insuficiencia pancreática exocrina,

elevación de niveles de cloro en sudor en dos determinaciones y en algunos casos historia familiar positiva y presencia de 2 mutaciones del CFTR causantes de FQ.

Cabe destacar que la determinación de cloro en sudor por el método de iontoforesis cuantitativa con pilocarpina descrito por Gibson y Cooke, sigue siendo el estándar de oro y el método más concluyente para confirmar FQ, sin embargo, requiere de una metodología rigurosa para su realización, para evitar los resultados falsos positivos y falsos negativos. Teniendo a considerar como valor negativo < 40 mmol/L, valor dudoso: 40 a 59 mmol/L y positivo: > 60 mmol/L (4).

Tratamiento

Siendo la fibrosis quística una enfermedad multisistémica, el tratamiento debe ser multidisciplinario. En cada consulta debe dirigirse a detectar cambios mínimos en los síntomas o signos indicadores de: exacerbación pulmonar, malabsorción, déficit nutricional, cambios en el área emocional y adherencia del tratamiento. La periodicidad sugerida para estos controles es de una vez por mes, en el primer año de vida y luego cada tres meses.

Los objetivos del tratamiento consisten en:

1. Prevenir o controlar la progresión de la enfermedad respiratoria para evitar o disminuir el daño pulmonar irreversible. Retrasando la colonización crónica de la vía aérea. Pilares del tratamiento respiratorio:
 - a. *Terapia inhalatoria*: para administrar diferentes medicaciones al tracto respiratorio inferior, mejorar la obstrucción bronquial, ayudar a la depuración mucociliar y tratar o prevenir infecciones.
 - i. Broncodilatadores.
 - ii. Mucolíticos, la ADNasa (desoxirribonucleasa) ha demostrado eficacia en la mayoría de los pacientes en el mediano y largo plazo, y su administración diaria 2,5 mg, una vez al día o bien solución hipertónica 7%. 5.
 - iii. Antibióticos antipseudomona como tobramicina, aztreonam inhalados tanto para la erradicación de pseudomona como en colonización.
 - iv. Antiinflamatorios
 - b. *Técnicas de Higiene Bronquial*:
 - i. Técnicas manuales: Drenaje postural, percusión y vibración, ciclo activo de la respiración
 - ii. Uso de dispositivos: Dispositivos de presión positiva espiratoria, PEP oscilatoria (flutter, acapella, cornet). Dispositivos de oscilación de alta frecuencia aplicado a la pared torácica (chalecos).
 - iii. Ejercicio físico.
2. *Mantener una nutrición adecuada*: Tratamiento en la insuficiencia pancreática exócrina con pancreatina según se requiera en base a la clínica del paciente y presencia de grasas en heces, uso de multivitaminas liposolubles (5).
3. *Psicosocial*: Establecer hábitos de salud positivos (deportes, actividades sociales, escolaridad, control ambiental, etc.).
4. En la actualidad existe terapia dirigida a la proteína creada por la mutación del gen CFTR a funcionar más efectivamente. Las terapias actualmente disponibles que se enfocan en la proteína defectuosa son opciones de tratamientos para algunos pacientes con fibrosis quística; pero muchos pacientes tienen mutaciones que no son elegibles para recibir tratamiento.

Conflicto de intereses. Los autores declaramos no tener conflictos de interés reales o percibidos en relación con la publicación de este manuscrito.

Referencias

1. Andersen D. Cystic Fibrosis of the pancreas and its relation to celiac disease: clinical and pathological study. *Am J Dis Child.* 1938;56:344-99.
2. Clases de mutaciones de CFTR. Tomado de Rowe SM, Miller S, Sorscher EJ. Cystic Fibrosis. *N Engl J Med.* 2005; 352:1992-2001.
3. Vanscoy LL, Blackman SM, Collaco JM, Bowers A, Lai T, Naughton K, et al. Heritability of lung disease severity in cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med.* 2007;175(10):1036-43
4. LeGryss VA, Yankaskas JR, Quittell LM, Marshall BC, Mogayzel Jr PJ. Diagnostic sweat testing; The Cystic Fibrosis Foundation Guidelines. *J Pediatr.* 2007;15:85-9.
5. Lezana Fernández J, et al. Guías clínicas para el diagnóstico y tratamiento de fibrosis quística, intersistemas 2da edición 2016.