



GUATEMALA PEDIÁTRICA

Órgano Oficial de la Asociación Pediátrica de Guatemala

Fundada en 1945

Guat Pediatr (5ª época)

ISSN: 0017-5064 -- Vol 9(1) 2025

EDITORES

Dr. Rolando Cerezo
(INCAP)

Dr. Edgar Beltetón
(Centro Pediátrico de Guatemala)

Dra. Sara Maritza Orellana
(Instituto Guatemalteco de Seguridad Social,
Universidad Fco. Marroquín)

CONSEJO EDITORIAL

Dr. Jairo Ixcot
(Instituto Guatemalteco de Seguridad Social)

Dr. Mauricio Sieckavizza
Médico Pediatra

EDITORES INTERNACIONALES

Dr. Adib Rodríguez
(Universidad del Istmo UNIS)

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)

EDITORIAL

Obesidad infantil: un problema actual de Salud Pública

01

ARTÍCULOS ORIGINALES

Eficacia de la técnica canguro y aromaterapia en la reducción del dolor neonatal causado por venopunción. *Nájera Cabrera AM.*

02

Rol de la Triple Endoscopia en el Abordaje de Crup Recurrente en una Unidad Aerodigestiva Pediátrica. *Vivas Monzón MA, Ortiz Martínez J, Beltetón E.*

11

Caracterización epidemiológica, clínica y terapéutica del paciente pediátrico con enfermedad de Kawasaki. *Vela Galindo C, Orellana Morales SM.*

22

CASOS CLÍNICOS

Necrólisis Epidérmica Tóxica: reporte de caso.

Meza R, Altan A, Fletcher EP, Guerrero A, Peláez O, Martínez K, Gómez G, Palacios Y.

28

Piel de cristal: epidermolisis bullosa congénita.

De Paz Rivera KL, Morales MM

32

Requisitos para publicación

37



Asociación Pediátrica de Guatemala

Junta Directiva 2025-2026

Dr. Rubén Ruiz Santa Cruz
PRESIDENTE

Dra. Ana Lucía Diez Recinos
VICEPRESIDENTE

Dra. Sherley J. Medrano Valdez
SECRETARIA

Dr. Pedro P. Cardoza Cabrera
TESORERO

Dra. Sindy N. Méndez Soveranis • Vocal I
Educación Médica Continua

Dra. Sofía B. Posadas Gutiérrez • Vocal II
Coordinador Congreso Nacional de Pediatría

Dra. Paola P. Ramírez Andrade • Vocal III
**Coordinador Módulo de Pediatría –
Congreso Nacional de Medicina**

Dra. Rosly M. Cruz Cruz • Vocal IV
Redes Sociales

Dra. Heidi A. Portillo Muñoz • Vocal V
Nuevos Ingresos

Dr. Carlos Sánchez Mack • Vocal VI
Coordinador de Simposios Departamentales

Dra. Mónica M. Oliveros Rodas • Vocal VII
Coordinador Departamental Región Oriente

Dr. Bernardo A. Monroy Pocón • Vocal VIII
Departamento Región Norte

Mario A. Juárez Menchú • Vocal IX
Coordinador Departamental Región Sur

Dra. Matilde Y. Racancoj Sac • Vocal X
Coordinador Departamental Región Occidente

Dr. Willy L. Menéndez Nieves • Vocal XI
Coordinador 80º Aniversario

Dr. Federico Ranero Cabarrus, , Dr. Adib Rodríguez Solares, , Dr. Beny Jovel de Quintana, Dr. Jroge M, Pérez Equilá

Comité 80º Aniversario

Dra. Perla M. Dubón Nájera • Vocal XII
Actividades Sociales

Dra. Sandy A. Padilla Paredes • Vocal XIII
Actividad Día del Niño

Dra. Sara M. Orellana Morales • Vocal XIV
Revista Guatemala Pediátrica

Dr. Jorge O. Romero Trujillo
Pasado Presidente (2024-2025)

EDITORIAL

OBESIDAD INFANTIL:

un problema actual de Salud Pública

Según la Academia Americana de Pediatría en su guía clínica en niños y adolescentes publicada en enero de 2023, la salud actual y a largo plazo de 14,4 millones de niños y adolescentes se ve afectada por la obesidad, lo que la convierte en una de las enfermedades crónicas pediátricas más comunes. Estigmatizada durante mucho tiempo como una consecuencia reversible de las conductas personales, la obesidad tiene contribuyentes genéticos, fisiológicos, socioeconómicos y ambientales complejos. A medida que el entorno se ha vuelto cada vez más “obesogénico”, el acceso a la prevención y tratamiento basado en evidencia científica se ha vuelto aún más crucial.

Algo importante en la lucha para contrarrestar las percepciones erróneas sobre la obesidad y sus causas ocurrió en 1998, cuando el Instituto Nacional de Salud (NIH) designó la obesidad como una enfermedad crónica. El NIH se comprometió aún más con la investigación necesaria en el “Plan estratégico para la investigación de la obesidad”, publicado por el Grupo de Trabajo de Obesidad del NIH en 2011.

Los planes incluyen las “Recomendaciones del Comité de Expertos” de 1998, las “Recomendaciones del Comité de Expertos” de 2007, la creación de la Sección de Obesidad de la AAP y la fundación del Instituto para un Peso Infantil Saludable, ambos en 2013; y el “Algoritmo para la evaluación y el manejo de la obesidad infantil” del Instituto en 2016.

La aceptación de la comunidad científica y médica sobre la obesidad está en constante evolución. Una mayor comprensión del impacto de los determinantes sociales de la salud en la cronicidad de la obesidad, junto con un mayor conocimiento de la gravedad de sus comorbilidades, han permitido una evolución más amplia y profunda de la complejidad, tanto del riesgo como de su tratamiento.

Los conocimientos y habilidades para tratar la obesidad infantil se han convertido en necesidades de los equipos clínicos en atención primaria y especialización pediátrica. En el 2023 se publicó la “primera guía de práctica clínica de la AAP” que describe la evaluación y el tratamiento basados en la evidencia de niños y adolescentes con sobrepeso y obesidad.

Los pediatras y equipos de salud tenemos la responsabilidad de velar por el futuro de nuestras niñas y niños, manteniendo un constante monitoreo del peso, la talla e IMC para evitar complicaciones a corto, mediano y largo plazo.

Para los pediatras, los especialistas que, con seguridad, estamos entre los que más apreciamos la transmisión de los afectos, el apretón de manos, la mano en el hombro de un padre o una madre y el beso a la niña o niño son aspectos que difícilmente podamos aceptar que desaparezcan.

En este contexto de falta de certezas, los niños y sus familias nos necesitan, quizás, más que nunca. El desafío es analizar estos cambios y capitalizar esta experiencia para tener una visión amplia, junto con los distintos especialistas, que nos permita, en el futuro, ser todavía mejores y poder responder adecuadamente a esas demandas.

ARTÍCULOS ORIGINALES

Eficacia de la técnica canguro y aromaterapia en la reducción del dolor neonatal causado por venopunción

EFFECTIVENESS OF THE KANGAROO TECHNIQUE AND AROMATHERAPY IN THE REDUCTION OF NEONATAL PAIN CAUSED BY VENIPUNCTURE

Andrea Michelle Najera Cabrera
Médico y Cirujano, Unidad de Neonatología,
Hospital Roosevelt, Guatemala

Resumen

La exposición a la venopunción en recién nacidos se asocia con sensaciones dolorosas y alteraciones de los sistemas de respuesta.

Objetivo: calcular la eficacia de la técnica canguro y aromaterapia para la reducción del dolor neonatal causado por el procedimiento de venopunción.

Diseño: ensayo clínico experimental con diseño de bloques al azar y asignación aleatoria del tratamiento al sujeto. 90 recién nacidos a término y pretérmino agrupados en dos muestras aplicando 15 minutos del método respectivo y comparándolo con el control. Mediante la escala Premature Infant Pain Profile (PIPP) se evaluó el dolor presentado. La eficacia se midió a través de la diferencia que existió entre el puntaje obtenido con el método no farmacológico y control.

Resultados: la mayor cantidad de pacientes fueron hombres. Predominaron los pacientes a término con adecuado peso al nacer en el servicio de neonatos y los pacientes pretérmino con bajo y muy bajo peso al nacer en el servicio de canguros. La aromaterapia presentó una eficacia de -3 puntos (IC 95% -2.8, -3.2) y la técnica canguro una de -2.9 puntos (IC 95% -2.7, -3.1).

Discusión: el dolor en los recién nacidos si puede ser evaluado por medio de escalas validadas, revocando así, los conceptos que se tienen sobre la nula comunicación verbal o la poca transmisión de estímulos dolorosos. El dolor es más relevante en la población prematura. Ambos métodos no farmacológicos pueden disminuir el dolor.

Conclusiones: la eficacia de la aromaterapia y la técnica canguro en disminuir el dolor en los recién nacidos es de -3 y -2.9 puntos respectivamente.

Palabras clave: dolor, recién nacidos, venopunción, aromaterapia, técnica canguro.

Summary

Exposure to venipuncture in newborns is associated with painful sensations and alterations of the response systems.

Objective: to estimate the efficacy of the kangaroo technique and aromatherapy for the reduction of neonatal pain caused by the venipuncture procedure.

Design: experimental clinical trial with randomized block design and random assignment of treatment to subject. 90 term and preterm newborns were grouped in two samples applying 15 minutes of the respective method and comparing it with the control. The Premature Infant Pain Profile (PIPP) scale was used to evaluate the pain presented. Efficacy was measured by the difference between the score obtained with the non-pharmacological method and the control.

Results: most patients were men. There was a predominance of term patients with adequate birth weight in the neonatal service and preterm patients with low and very low birth weight in the nursery service. Aromatherapy had an efficacy of -3 points (95% CI -2.8, -3.2) and the kangaroo technique -2.9 points (95% CI -2.7, -3.1).

Discussion: Pain in newborns can be assessed by means of validated scales, thus overturning the concepts of no verbal communication or little transmission of painful stimuli. Pain is more relevant in the premature population. Both non-pharmacological methods can decrease pain.

Conclusions: the efficacy of aromatherapy and the kangaroo technique in decreasing pain in newborns is -3 and -2.9 points respectively.

Keywords: pain, newborns, venipuncture, aromatherapy, kangaroo technique

Introducción

La exposición constante y temprana al dolor por procedimientos intrahospitalarios como la venopunción, que sufren los recién nacidos, se asocia con sensaciones dolorosas, alteraciones de los sistemas de respuesta, desarrollo cognitivo y función motora alterados^(1,2). El recién nacido reacciona de diversas formas con el objetivo de eliminar el estímulo doloroso, ya sea con el movimiento de extremidades, rigidez de tronco, balbuceo, etc.⁽³⁻⁵⁾. Existen diversas maneras para abordar el dolor. Con la aromaterapia se ha comprobado que los aceites esenciales son absorbidos por el torrente sanguíneo a través del tracto respiratorio, estimulando la serotonina que ayuda a relajar y las encefalinas que ayudan a aliviar el dolor^(6,7). Con la técnica canguro se ha demostrado que la aromaterapia sirve como medida analgésica más favorable que el tratamiento farmacológico, ya que estimula los sistemas táctil y propioceptivo ventral⁽⁸⁾. Existen diversas escalas para evaluar el dolor y orientar los manejos adecuados para su abordaje, como la escala "Premature Infant Pain Profile (PIPP)". A nivel nacional no existen reportes sobre el efecto reductor de dolor de la aromaterapia y la técnica canguro sobre los recién nacidos expuestos a un estímulo doloroso y por eso se realizó en el Hospital Roosevelt, al ser uno de los hospitales más grandes y con mayor demanda de pacientes recién nacidos, atendiendo al mes entre 900 a 1,200 neonatos. Se presenta un ensayo clínico experimental para analizar si existe eficacia en dos métodos no farmacológicos frente al procedimiento de venopunción en recién nacidos y la caracterización de la muestra analizada.

Diseño

Para llevar a cabo este ensayo clínico experimental, se tomó como población a los recién nacidos a término y pretérmino ingresados en los servicios de neonatos y canguros de la Unidad de Neonatología del Hospital Roosevelt, Ciudad de Guatemala, de enero a febrero del 2023. Se obtuvo autorización del Comité de Ética del Área de Investigación del Hospital Roosevelt.

Durante dos meses de recolección de datos se logró obtener un total de 120 pacientes. 90 fueron incluidos en el estudio, al aplicar los criterios de exclusión. El total de la muestra (n = 90) fue agrupada en dos grupos de muestras:

- ▲ **Muestra A:** 48 recién nacidos ingresados en el área de neonatos evaluados con aromaterapia y su control.
- ▲ **Muestra B:** 42 recién nacidos ingresados en el área de canguros evaluados con técnica canguro y su control.

Esto con la finalidad de que a cada recién nacido, de forma aleatoria, se le asigne el tratamiento, sea este, uno de los dos métodos no farmacológicos o su control, en donde no se aplica ningún método no farmacológico al momento de realizar la venopunción.

Aromaterapia: se colocó 15 minutos el difusor con el aroma seleccionado, lavanda, por sus propiedades analgésicas, sedantes y estimulantes; y se conectó el paciente a un monitor de signos vitales para medir saturación de oxígeno y frecuencia cardíaca, ya que son algunos parámetros que se tomaron en cuenta para evaluar el dolor, en base a la escala PIPP, luego se procedió a realizar la venopunción. En otra ocasión, se realizó una segunda venopunción al mismo paciente, sin ningún método no farmacológico, evaluando de la misma forma el grado de dolor a través de la escala PIPP.

Evaluación con técnica canguro: se colocó al paciente en la posición de canguro junto con su madre durante 15 minutos y se conectó al paciente a un monitor para medir sus signos vitales, luego se procedió a realizar la venopunción. Y, también con este grupo, en otra ocasión, se realizó una segunda venopunción sin ningún método farmacológico. A través de la escala PIPP se evalúa el dolor presentado en recién nacidos a través de indicadores conductuales y fisiológicos. Es una escala diseñada para utilizarse tanto en prematuros como en recién nacidos a término, entre 28 y 40 semanas de gestación^(9,10).

Recopilación de datos: se realizó una boleta que contenía datos relevantes como la edad gestacional, servicio donde se encontraba ingresado, diagnóstico de ingreso, peso al nacer, lugar de venopunción, momento del día en que se toma la muestra y una tabla para ingresar los puntajes evaluados durante la medición del dolor. Además, todos los datos obtenidos y plasmados en las boletas de recolección de datos, se trasladaron a Microsoft Excel, para la respectiva tabulación e interpretación a través de la generación de tablas y gráficas. Es importante mencionar, que la eficacia en este estudio es la diferencia que existe entre el puntaje obtenido con el método no farmacológico y el puntaje obtenido sin la aplicación de ningún método no farmacológico, es decir, su control.

Criterios de exclusión:

- Recién nacidos sedados, intubados, con alguna patología que restrinja la percepción del dolor bajo criterio clínico.
- Pacientes que no logran completar el estudio, por causas ajenas, como aislamiento, ausencia de madre para realizar técnica canguro, egreso, entre otras.

Resultados

A través de la recopilación de datos, se pudo caracterizar a la población:

Sexo: en la población del servicio de neonatos no existió un sexo predominante, siendo femeninas 22 (45,8%) y masculinos 26 (54,2%) en comparación con la población del servicio de canguros donde el sexo masculino predominó en un 66,7% con 28 pacientes sobre 14 del sexo femenino con un 33,3%.

Edad gestacional: se observó que en cada servicio existió una edad predominante, siendo la de término en el servicio de neonatos con 36 pacientes (75%) y la pretérmino en el servicio de canguros con 37 pacientes (88,1%). Esto se esperaba, ya que cada servicio tiene características específicas al momento del ingreso hospitalario de algún paciente, y una de ellas es la edad gestacional, para poder tener un mejor control de los pacientes por edad.

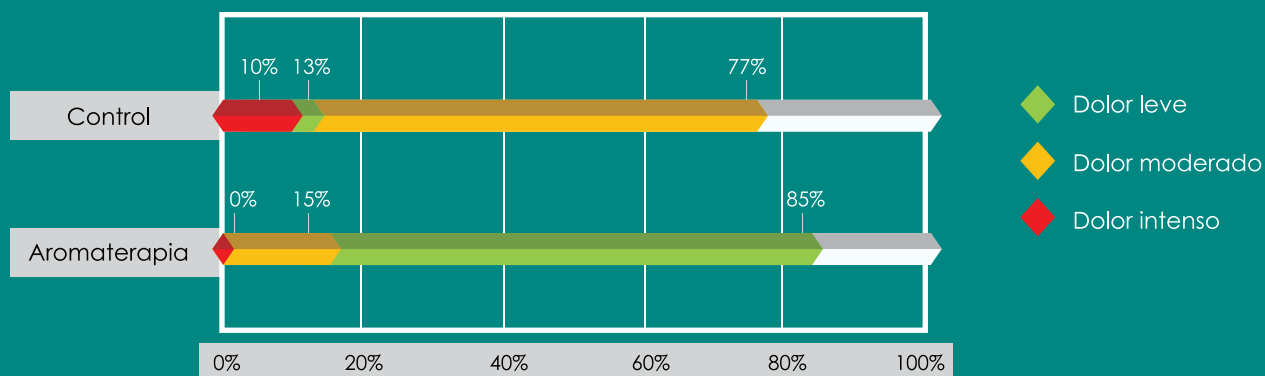
Peso al nacer: de los pacientes, se obtuvo que en el servicio de neonatos 46 pacientes (95%) presentaron adecuado y bajo peso al nacer, en comparación con el servicio de canguros en donde se obtuvieron 36 pacientes (86%) con bajo y muy bajo peso al nacer.

Diagnóstico de ingreso: en el servicio de neonatos prevaleció el diagnóstico de sepsis con un 31,25%, y en el servicio de canguros el diagnóstico de síndrome de distrés respiratorio con un 50%.

En el Gráfico 1 se observa la distribución del dolor presentado en pacientes del servicio de neonatos con uso de aromaterapia contra su control. Observando que existe una disminución del dolor al aplicar el método no farmacológico reduciendo un 62% el dolor moderado y aumentando la presencia de dolor leve en un 72% con respecto al dolor presentado sin ningún método no farmacológico. En el Gráfico 2 se observa que también se presenta una disminución del dolor al aplicar el método no farmacológico de la técnica canguro en comparación con el puntaje obtenido sin ningún método no farmacológico, reduciendo el dolor moderado en un 50% y aumentando la presencia de dolor leve en un 60%.

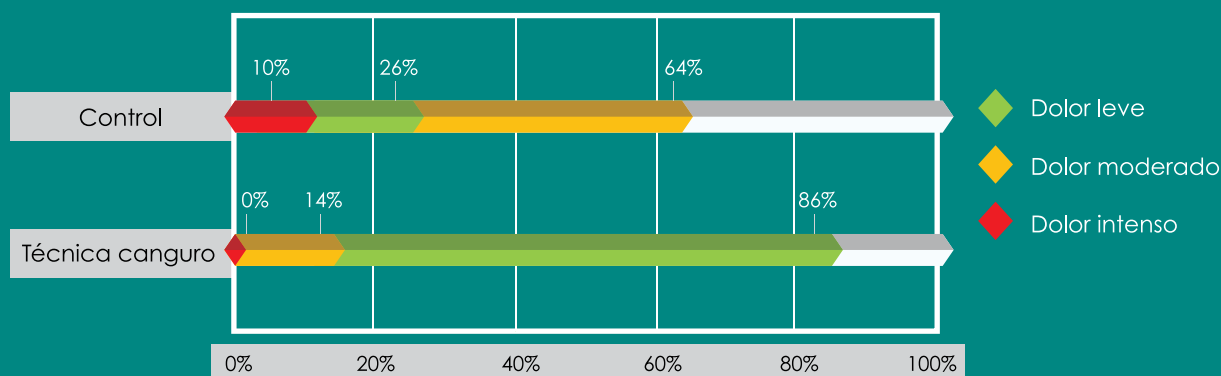
Al momento de analizar los puntajes obtenidos con ambos métodos no farmacológicos y compararlos contra su control, se obtienen diferencias significativas de puntajes, obteniendo así, que la aromaterapia presenta una eficacia para la reducción del dolor de -3 puntos (IC 95% -2,8, -3,2) y la técnica canguro una eficacia de -2,9 puntos (IC 95% -2,7, -3,1) (Gráfico 3).

Gráfico 1. Distribución del dolor presentado en pacientes del servicio de neonatos con uso de aromaterapia vs su control.



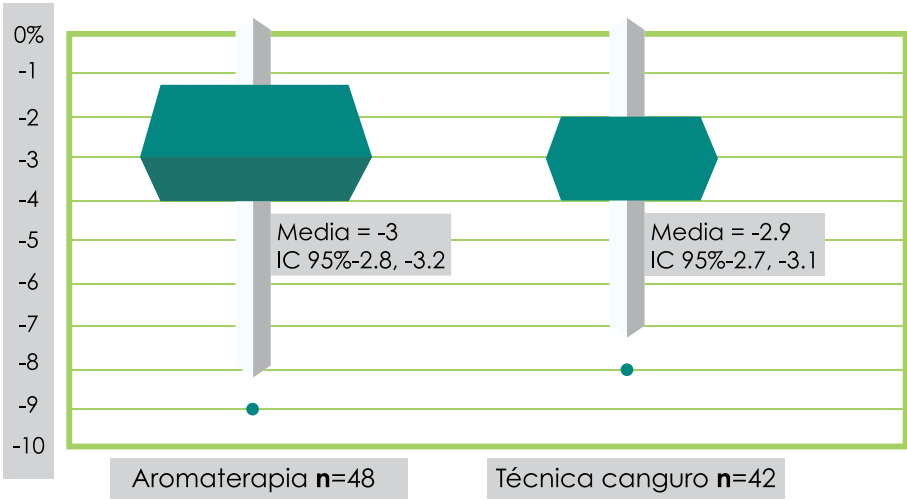
Fuente: Datos propios de investigación

Gráfico 2. Distribución del dolor presentado en pacientes del servicio de canguros con uso de técnica canguro vs su control.



Fuente: Datos propios de investigación

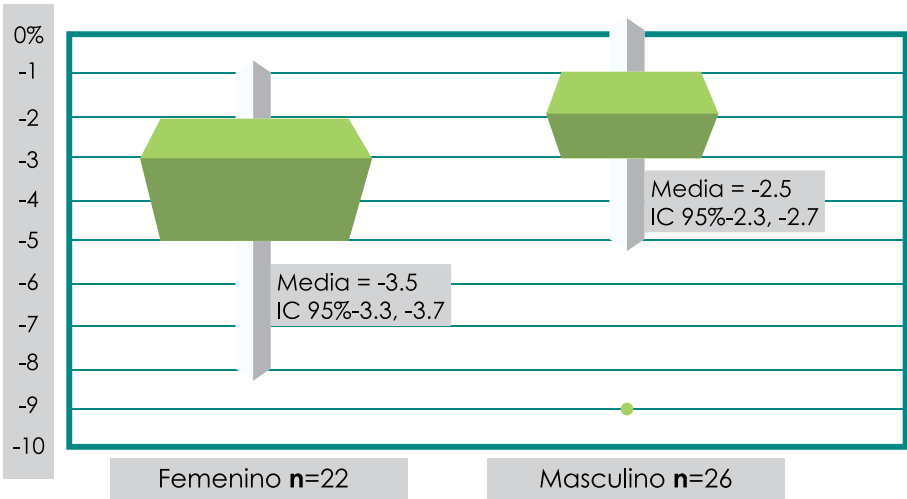
Gráfico 3. Eficacia de aromaterapia y técnica canguro en pacientes del servicio de neonatos y canguros respectivamente. n = 90.



Fuente: Datos propios de investigación

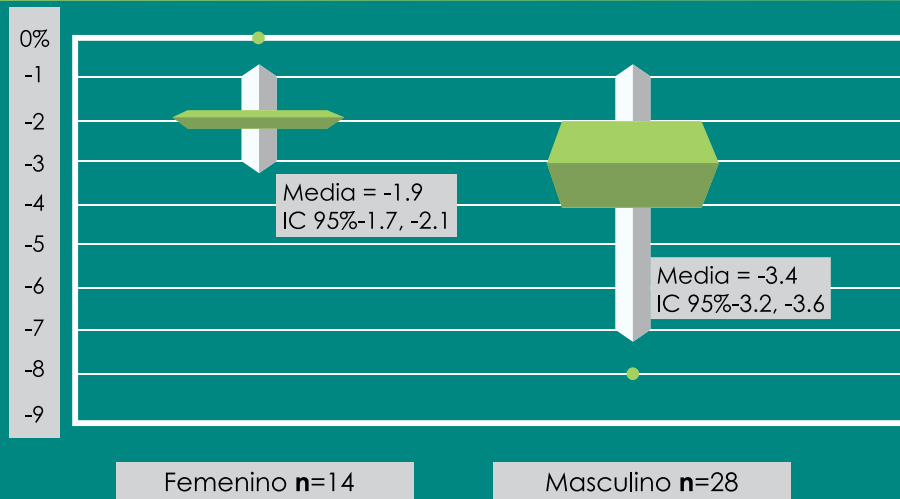
Con respecto al sexo, para evaluar si este influye o no, en la eficacia del método no farmacológico, se obtuvo que con el uso de aromaterapia, el sexo femenino fue más eficaz con -3.5 puntos (IC 95% -3.3, -3.7) en comparación del sexo masculino con una eficacia de -2.5 puntos (IC 95% -2.3, -2.7). (Gráfico 4)

Gráfico 4. Eficacia de aromaterapia en ambos sexos del servicio de neonatos. n = 48.



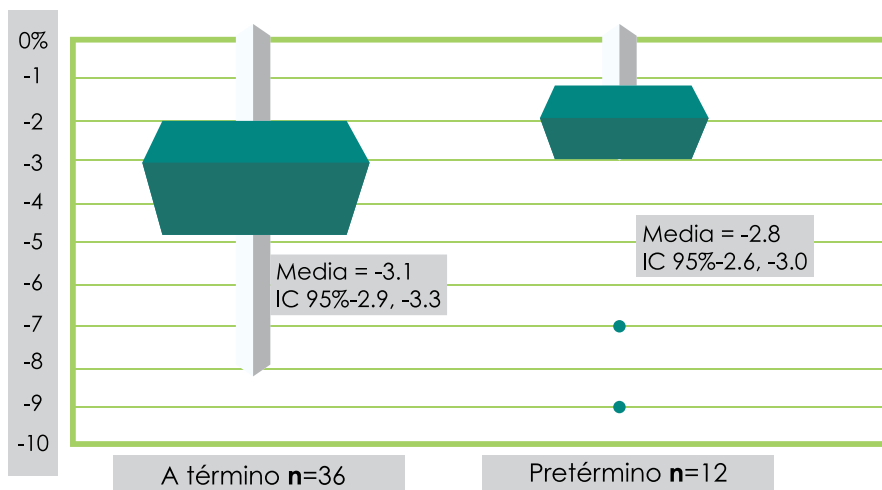
Fuente: Datos propios de investigación

En el servicio de canguros se observa que hubo una mayor eficacia de la técnica canguro en el sexo masculino con -3.4 puntos (IC 95% -3.2 -3.6) con respecto al sexo femenino con una eficacia de -1,9 puntos (IC 95% -1.7, -2.1). Cabe recalcar que en el servicio de canguros al existir una mayor cantidad de pacientes masculinos, se pudo observar una mejor respuesta al tratamiento (n=26) en comparación con el sexo femenino (n=14). (Gráfico 5)

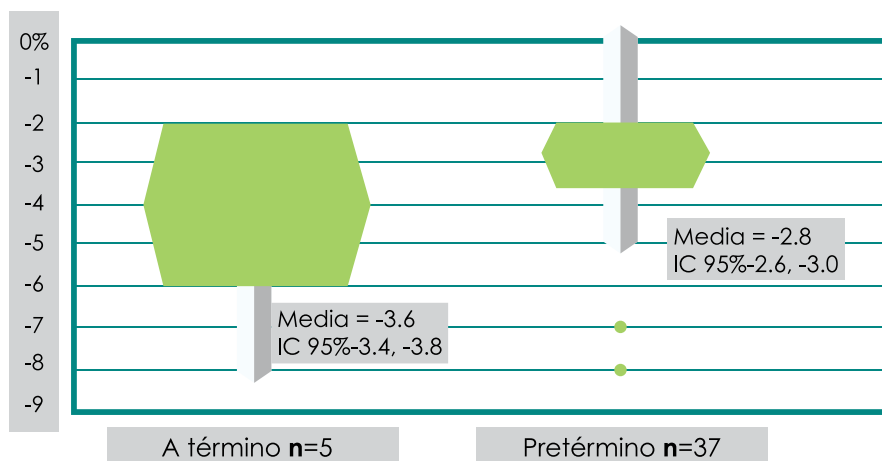
Gráfico 5. Eficacia de técnica canguro en pacientes femeninas y masculinos del servicio de neonatos. n= 42.

Fuente: Datos propios de investigación

Con relación a la edad gestacional, en ambos servicios se obtuvo una mayor eficacia en la población a término con un promedio de -3.35 puntos (IC 95% -3.1, -3.5) en comparación con la población pretérmino que presentaron una eficacia de -2.8 puntos (IC 95% -2.6, -3.0) (Gráficos 6 y 7).

Gráfico 6. Eficacia de aromaterapia en pacientes a término y pretérmino del servicio de neonatos. n = 48.

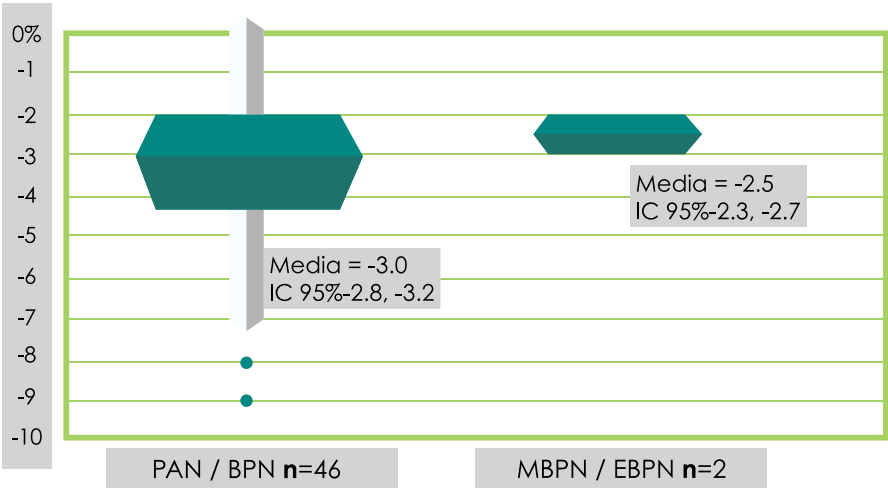
Fuente: Datos propios de investigación

Gráfico 7. Eficacia de aromaterapia en pacientes a término y pretérmino del servicio de neonatos. n = 48.

Fuente: Datos propios de investigación

Otra variable que se analizó, fue el peso al nacer, agrupando los pesos más prevalentes en cada servicio, comparados con los pesos menos prevalentes. En el servicio de neonatos, la eficacia de la aromaterapia fue de -3.0 (IC 95% -2.8, -3.2) en pacientes con adecuado y bajo peso al nacer, recordando que en este servicio la mayor parte de la muestra se concentró en este grupo (n = 46) mientras que la eficacia en pacientes con muy bajo y extremadamente bajo peso al nacer fue de -2.5 puntos (IC 95% -2.3, -2.7) (Gráfico 8).

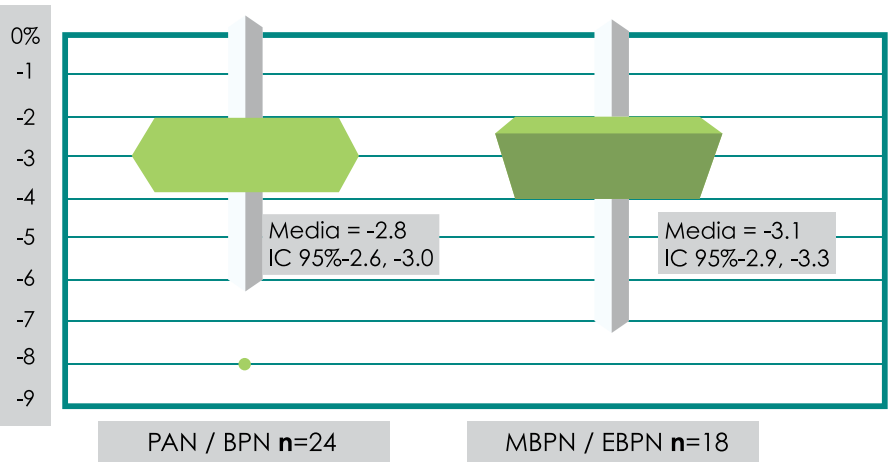
Gráfico 8. Eficacia de aromaterapia en pacientes con adecuado, bajo, muy bajo y extremadamente bajo peso al nacer del servicio de neonatos. n = 48.



Fuente: Datos propios de investigación

Caso contrario, en el servicio de canguros, se obtuvo una mayor eficacia, con -3.1 puntos (IC 95% -2.9, -3.3) en los pacientes con muy bajo y extremadamente bajo peso al nacer, en comparación de los pacientes con adecuado y bajo peso al nacer con una eficacia de -2.8 puntos (IC 95% -2.6, -3.0) (Gráfico 9).

Gráfico 9. Eficacia de técnica canguro en pacientes con adecuado, bajo, muy bajo y extremadamente bajo peso al nacer del servicio de canguros. . n = 42.



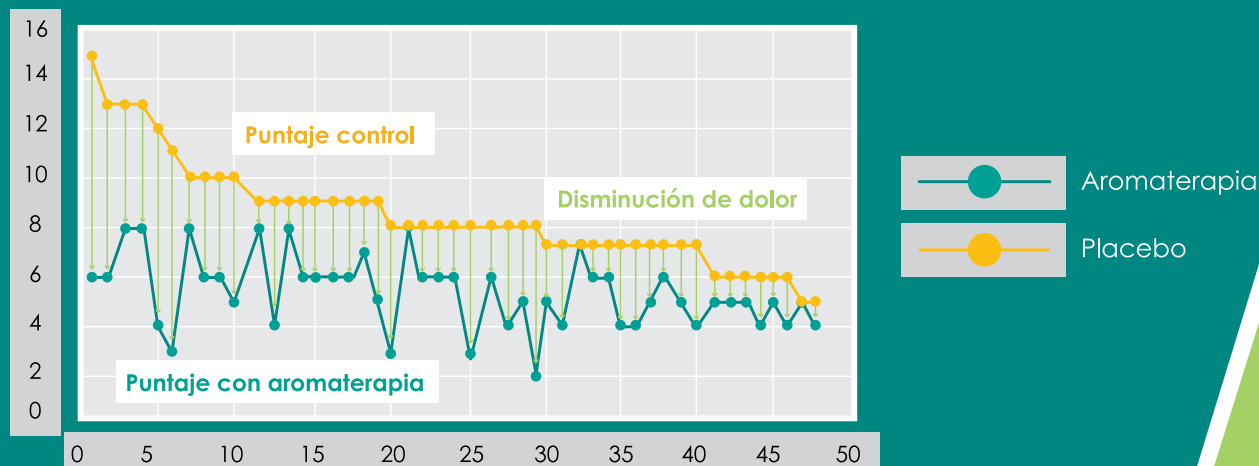
Fuente: Datos propios de investigación

Discusión

El dolor en los recién nacidos puede ser evaluado por medio de escalas basadas en indicadores fisiológicos y conductuales, debido a que se observó que cada uno de los pacientes mostraron signos y/o síntomas que pudieron ser evaluados a través de la escala PIPP, para reconocer el nivel de dolor ante el estímulo, revocando completamente así, los conceptos que se tienen en esta población, sobre la nula comunicación verbal efectiva o la poca transmisión de estímulos dolorosos a nivel neurológico como causas para no tomar en cuenta el dolor en ellos ⁽³⁾.

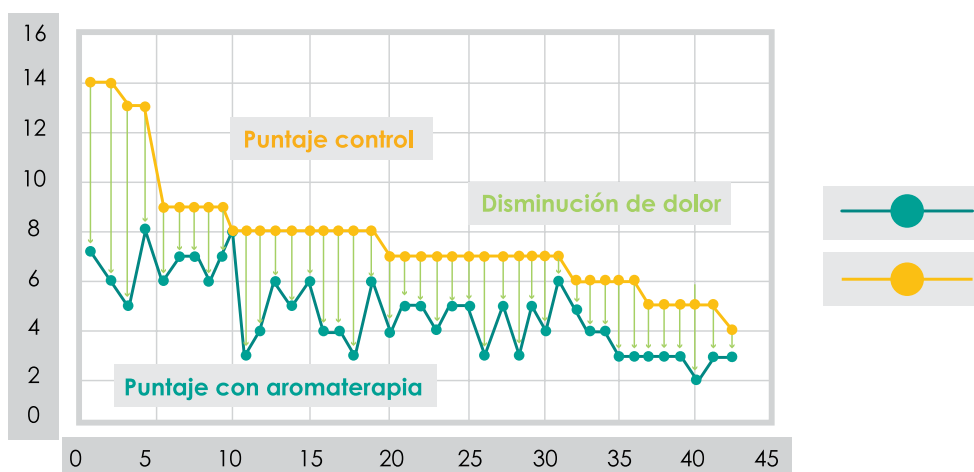
Se observó que, tanto en el servicio de neonatos como en el de canguros, aquellos pacientes que presentaron mayor puntaje de dolor según la escala PIPP sin la aplicación de ningún método, fueron los que al momento de aplicar la aromaterapia o la técnica canguro redujeron el nivel de dolor en mayor cantidad, en comparación con el resto de los pacientes. ^{(Gráficos 10 y 11).}

Gráfico 10. Diferencia en los niveles de dolor en pacientes del servicio de neonatos con la aplicación de aromaterapia contra su control. n = 48.



Fuente: Datos propios de investigación

Gráfico 11. Diferencia en los niveles de dolor en pacientes del servicio de canguros con la aplicación de técnica canguro contra su control. n = 42.



Fuente: Datos propios de investigación

El dolor que presentan los recién nacidos debido a procedimientos rutinarios es considerable, siendo especialmente relevante en los recién nacidos prematuros, creando cambios en el neurodesarrollo y el sistema de respuesta al estrés del organismo que puede consigo traer repercusiones durante la niñez ⁽¹¹⁾. Por lo que se debe de hacer aún más énfasis en la población prematura, ya que en Guatemala la prevalencia de pacientes prematuros es de 14 por cada 100 recién nacidos ⁽¹²⁾, y en dos meses de estudio se logran captar alrededor de 50 recién nacidos prematuros, buscando así la manera de minimizar los procedimientos dolorosos y tratar el dolor utilizando métodos no farmacológicos comprobados. En pacientes a término, tanto con el uso de aromaterapia como con la técnica canguro se observó una eficacia promedio de -3.3 puntos en comparación con los pacientes pretérmino, que tanto con aromaterapia como con técnica canguro presentaron una eficacia de -2.8 puntos. Obteniendo así, que los pacientes a término tuvieron una mejor aceptación y mayor eficacia por los métodos no farmacológicos empleados para la reducción del dolor presentado durante la venopunción.

Existe una relación inversamente proporcional entre el peso al nacer y la mortalidad neonatal, por lo que se debe de recalcar la importancia no solo de la prematuros, si no influencia que tiene el bajo peso en su desarrollo y crecimiento y como este puede verse involucrado incluso por los excesivos procedimientos dolorosos, sin brindarles un tratamiento para la reducción del dolor⁽¹³⁾.

Con respecto a los diagnósticos de ingreso, no se observa que tengan una estrecha relación con la susceptibilidad al dolor, al momento de realizar el procedimiento de venopunción. Sin embargo, el ambiente de UCIN, se considera un ambiente estresante, con excesivos niveles de iluminación, contaminación auditiva, además de los procedimientos dolorosos no regulados y el propio diagnóstico de ingreso. Todos estos factores que son de estímulo nocivo para el recién nacido producen secuelas y los colocan en una situación de vulnerabilidad ante el desarrollo de alteraciones emocionales, como el estrés postraumático (TEPT). Este logra afectar el funcionamiento neurofisiológico y cognitivo. Se ha demostrado que los recién nacidos que viven un largo período de estancia hospitalaria, presentan tres veces más, comportamientos patológicos frente a acontecimientos de la vida cotidiana en comparación de los recién nacidos que no fueron expuestos a este ambiente estresante⁽¹⁴⁾.

Además, se encontró que otra de las causas para atribuir más estrés postraumático en los recién nacidos, es la forma de nacimiento que experimentan. Del total de pacientes evaluados, se observó que el 18% fueron producto de CSTP por causa de sufrimiento fetal, analizando que incluso desde un ambiente seguro, como el intrauterino, el recién nacido por causas externas, ya presenta alteraciones emocionales y al momento de englobarlo con su patología de ingreso y el ambiente hospitalario, hace de los primeros momentos del recién nacido, una experiencia dolorosa y traumática. Por lo que, se recomienda realizar un estudio sobre factores que influyen en el estrés que presentan los recién nacidos ingresados en los servicios hospitalarios y proponer recursos para reducirlo, tales como, la organización del sueño-vigilia, humanización del ambiente, posturas adecuadas, intervenciones sensoriales, entre otros.

Existe una reducción del dolor con cualquiera de los métodos no farmacológicos estudiados, al momento de compararlos con el dolor presentado sin ningún tratamiento no farmacológico. Se observó que el punteo que se obtuvo a través de la escala PIPP al momento de puncionar a los pacientes sin ningún tratamiento farmacológico es mayor al punteo que se obtuvo al momento de aplicar cualquiera de los dos métodos no farmacológicos.

Conclusiones

- ▲ La eficacia de la aromaterapia en disminuir el dolor en los recién nacidos es de -3 puntos en la escala PIPP.
- ▲ La eficacia de la técnica canguro en disminuir el dolor en los recién nacidos es de -2.9 puntos en la escala PIPP.
- ▲ En el servicio de neonatos la mayoría de los pacientes eran masculinos, a término, con adecuado y bajo peso al nacer, con diagnóstico de ingreso prevalente de sepsis, sin relevancia significativa en el tipo de parto ni la causa de cesárea.
- ▲ En el servicio de canguros la mayoría de los pacientes eran masculinos, pretérmino, con bajo y muy bajo peso al nacer, con diagnóstico de ingreso prevalente de síndrome de distrés respiratorio, sin relevancia significativa en el tipo de parto ni la causa de cesárea.

Por lo que es recomendable implementar los métodos no farmacológicos de aromaterapia y técnica canguro para reducir el dolor en los neonatos ante procedimientos dolorosos como la venopunción de forma rutinaria, además de aplicar el Programa Madre Canguro como método para la reducción de dolor en recién nacidos al momento de realizar procedimientos dolorosos simples como la venopunción y por último, estudiar otros factores, tales como, la iluminación, el número de procedimientos dolorosos, contaminación auditiva, entre otros, que pueden agravar el dolor neonatal en las unidades de cuidados intensivos.

Los autores declaran no tener ningún conflicto de interés, durante la elaboración del presente reporte

Referencias

1. Cordero JM A, Baena García L, y col. Procedimientos no farmacológicos para disminuir el dolor de los neonatos; revisión sistemática. *Nutr Hosp* [Internet]. 2015 [cited 2021 Jan 19];32(6):2496–507. Available from: <http://www.aulamedica.es/nh/pdf/10070.pdf>
2. Grunau RE, Whitfield MF, Petrie-Thomas J, y col. Neonatal pain, parenting stress and interaction, in relation to cognitive and motor development at 8 and 18 months in preterm infants. *Pain*. 2009 May;143(1):138–46.
3. Kanwaljeet JS Anand, MBBS, DPhil, et al. UpToDate [Internet]. www.uptodate.com. 2019. Available from: https://www.uptodate.com/contents/assessment-of-neonatal-pain?search=fisiolog%C3%ADa%20del%20dolor&source=search_result&selectedTitle=15~150&usage_type=default&display_rank=15
4. Hall JE. Guyton and Hall Textbook of Medical Physiology. 14th ed. Elsevier; 2021.
5. De M, Figueroa J. Pontificia universidad catolica del ecuador facultad de medicina especialización en pediatría tesis previa a la obtención del título de especialista en pediatría modulación emocional con música clásica del dolor y ansiedad asociados a la venopunción en los niños entre 3 y 12 años que acuden al servicio de emergencias del hospital metropolitano de quito de junio a diciembre de 2014 [Internet]. 2015. Available from: <http://repositorio.puce.edu.ec/bitstream/handle/22000/9164/TESIS%20MARIANA%20FIGUEROA.pdf?sequence=1&isAllowed=y>
6. Rodas de Ruíz OM, Palomo Cobar ML. AROMATERAPIA [Internet]. 2005. Available from: http://biblioteca.usac.edu.gt/tesis/07/07_1776.pdf
7. Raniah N, Kusumawaty I, Setiawati D. The effect of massage for babies aged 3-6 months with lavender essential oil and lavender aromatherapy on the duration of infant sleep in the midwife's independent practice. *Journal of Maternal and Child Health Sciences (JMCHS)* [Internet]. 2021 Dec 17 [cited 2022 Aug 13];1(2):81–6. Available from: <https://jurnal.poltekkespalembang.ac.id/index.php/JMCHS/article/view/967>
8. Kanwaljeet JS Anand, MBBS, DPhil, et al. UpToDate [Internet]. www.uptodate.com. 2019. Available from: https://www.uptodate.com/contents/assessment-of-neonatal-pain?search=fisiolog%C3%ADa%20del%20dolor&source=search_result&selectedTitle=15~150&usage_type=default&display_rank=15
9. Porras L. Evaluación del dolor en el RN: escalas de valoración [Internet]. Campus Vygon. 2021. Available from: <https://campusvygon.com/escalas-dolor-rn/>
10. Dolor, sufrimiento y el recién nacido by Sociedad Colombiana de Pediatría - Issuu [Internet]. issuu.com. [cited 2022 Aug 12]. Available from: https://issuu.com/precopscp/docs/precop_ano3_mod3_dolor
11. AAP: Los recién nacidos, especialmente los bebés prematuros, sienten demasiado dolor durante los procedimientos rutinarios [Internet]. HealthyChildren.org. [citado 15 de noviembre de 2022]; Available from: <https://www.healthychildren.org/Spanish/news/Paginas/aap-newborns-especially-preemies-experience-too-much-pain-during-routine-procedures.asp>
12. Kimberly A, Molina Estrada J. Correlación entre el crecimiento, desarrollo y adaptación neurológica del recién nacido prematuro/bajo peso al nacer sano integrante del programa madre canguro [Internet]. [cited 2024 Jan 29]. Available from: http://biblioteca.usac.edu.gt/tesis/05/05_9960.pdf
13. Velázquez Quintana NI, Masud Yunes Zárraga JL, Ávila Reyes R. Recién nacidos con bajo peso; causas, problemas y perspectivas a futuro. *Boletín médico del Hospital Infantil de México* [Internet]. 2004 Feb 1;61(1):73–86. Available from: https://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1665-11462004000100010
14. Reyes-Alvarado S, Romero Sánchez J, Rivas-Ruiz F, et al. [Post-traumatic stress disorder in premature newborns]. *Anales De Pediatría (Barcelona, Spain: 2003)* [Internet]. 2008 Aug 1 [cited 2021 Oct 11];69(2):134–40. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18755118/>

Rol de la Triple Endoscopia en el Abordaje de Crup Recurrente en una Unidad Aerodigestiva Pediátrica

ROLE OF TRIPLE ENDOSCOPY IN THE APPROACH TO RECURRENT CROUP IN A PEDIATRIC AERODIGESTIVE UNIT

Dra. María Alejandra Vivas Monzón¹, Dr. Jaime Ortiz Martínez², Dr. Edgar Beltetón³

Unidad Aerodigestiva Pediátrica, Hospital Herrera Llerandi; Clínica Pediátrica de Especialidades, Ciudad de Guatemala.

Resumen

Objetivo: Describir características clínicas y hallazgos más comunes en pacientes con crup recurrente, a través de la evaluación con triple endoscopia, en la Unidad Aerodigestiva Pediátrica de Guatemala.

Diseño: estudio descriptivo retrospectivo, la muestra de la investigación incluye un total de 32 pacientes, quienes cumplieron con el criterio de crup recurrente y fueron atendidos en la unidad aerodigestiva del Hospital Herrera Llerandi, entre los años 2018 y 2023.

Resultados: 15 niñas y 17 niños con edad promedio de 6 años fueron atendidos en este período. Los pacientes presentaron como síntoma principal tos seca y recurrente previo al estudio. Los diagnósticos más asociados a la causa de crup fueron laringomalacia y traqueomalacia en diferentes grados, además se reportó ERGE en 12% de pacientes. Los hallazgos de la triple endoscopia coinciden con los diagnósticos reportados en esta investigación, ya que 29% tenían reflujo gástrico, 25% broncomalacia, 16% traqueomalacia y 13% laringomalacia. De los 32 pacientes, 100% presentó al menos un hallazgo positivo durante la triple endoscopia, de los cuales el 72% tenían diagnósticos específicos de más de una patología.

Conclusiones: el crup recurrente se presenta con múltiples etiologías de diferentes especialidades médicas. El abordaje por medio de la triple endoscopia permite un enfoque multidisciplinario y más dirigido, al ser una herramienta diagnóstica y terapéutica que permite visualizar de forma directa las estructuras anatómicas involucradas.

Palabras clave: Unidad Aerodigestiva, crup recurrente, pediatría, endoscopia.

Summary

Objective: to describe clinical characteristics and most common findings in patients with recurrent croup, using triple evaluation with triple endoscopy in the Pediatric Aerodigestive Unit of Guatemala.

Patients and methods: this is a descriptive and retrospective study. The research sample includes a total of 32 cases, who met the criteria for recurrent croup and were treated in the Aerodigestive Unit of the Herrera Llerandi Hospital, between 2018 and 2023.

Results: 15 girls y 17 boys with an average age of 6 years were treated during this period of time. Patients had a dry, recurrent cough as their main symptom prior to the study. The most common diagnoses associated with the cause of croup were laringomalacia and tracheomalacia in variable degrees, and GERD was also reported in 12% of patients. The findings of the triple endoscopy coincide with the diagnosis reported in this study, since 29% had gastric reflux, 25% bronchomalacia, 16% tracheomalacia and 13% laringomalacia. Of 32 patients, 100% had at least one positive finding during the triple endoscopy, of these, 72% had specific diagnosis of more than one specialty.

Conclusions: recurrent croup presents with multiple etiologies of different medical specialties. The approach using triple endoscopy allows a multidisciplinary and more targeted perspective, because it is a diagnostic and therapeutic tool that allows direct visualization of the anatomical structures involved.

Key words: Aerodigestive Unit, recurrent croup, pediatrics, endoscopy.

Introducción

El crup o laringotraqueobronquitis, es una afección de las vías respiratorias superiores, la cual causa obstrucción de la laringe, tráquea y bronquios, manifestándose como tos “metálica”, dificultad respiratoria y estridor en el paciente. El crup recurrente se define como 2 o más de estos episodios por año, y según investigaciones epidemiológicas ^(1,2), tiene una incidencia de hasta 5% en la población pediátrica. Aunque se desconoce la causa específica, revisiones bibliográficas del tema demuestran que puede ocurrir por causas funcionales, con o sin presencia de infección viral con múltiples patologías. A pesar de que el crup recurrente es una causa común de referencia para el otorrinolaringólogo, es motivo de consulta en diferentes especialidades pediátricas. Como principales factores desencadenantes, se describen causas anatómicas como laringomalacia, parálisis de cuerdas vocales, estenosis subglótica congénita o adquirida, estenosis traqueal, fístula traqueoesofágica, cuerpo extraño o alguna compresión extrínseca de la vía aérea. Dentro de las causas funcionales, se encuentra asma, ERGE y esofagitis eosinofílica. ⁽³⁾

El enfoque multidisciplinario en crup recurrente representa una ventaja potencial ya que, al ser de etiología relativamente común pero dentro de una condición recurrente, puede no ser fácilmente reconocido si el paciente inicialmente no acude con el especialista correcto ⁽¹⁾. Existe una variedad de investigaciones que demuestran la eficacia en la reducción de costos y mejora de resultados clínicos al utilizar este tipo de abordaje desde el inicio de los síntomas ^(2,4). Dentro de estos estudios se menciona que el 73% de los pacientes que se abordan inicialmente de forma integral y multidisciplinaria, tienen una mejoría marcada en los síntomas, comparado con los pacientes que consultan con un solo médico, ya que pueden persistir los síntomas, sin concretar un diagnóstico al ser evaluados por un solo especialista ⁽⁵⁾. De esta forma, al ser un síndrome recurrente, el abordaje diagnóstico multimodal y temprano reduce las visitas médicas, limita el uso de evaluaciones y permite un manejo dirigido en menor tiempo, disminuyendo también las posibles consecuencias de la patología a largo plazo si existieran.

Se ha descrito el rol de la triple endoscopia en condiciones aerodigestivas recurrentes, siendo una de las más comunes la tos crónica, la cual siempre está presente en el crup recurrente. La mayoría de los pacientes que padecen de esta enfermedad tienen hallazgos anormales o levemente anormales al realizar broncoscopia o esofagoscopia ^(2,6). Los hallazgos encontrados en estudios previos indican que hasta el 83.5% de pacientes con tos crónica tienen al menos un hallazgo positivo al evaluarlos por medio de la triple endoscopia. Estos hallazgos suelen ser específicos de más de una especialidad ⁽⁷⁾.

Dentro de las revisiones sistemáticas y metaanálisis publicados sobre hallazgos broncoscópicos más comunes en crup recurrente, se reporta que la estenosis subglótica, el

reflujo gastroesofágico y la traqueomalacia/broncomalacia son los principales encontrados. Además, aunque no demostró ser estadísticamente significativo con los hallazgos broncoscópicos de importancia, los resultados concuerdan con que existe alta incidencia de padecer de ERGE y asma/ alergias entre estos pacientes ⁽⁸⁾. En otra investigación se evidenció asociación del crup recurrente con enfermedades inflamatorias, como enfermedad por reflujo gastroesofágico, esofagitis eosinofílica, asma o hiperreactividad de la vía aérea ^(1,3). Por lo anterior, es importante prestar atención a evaluar comorbilidades en estos pacientes, ya que, como se demuestra en este proyecto de investigación, podrían hacerse investigaciones en el futuro, dirigidas a identificar factores de riesgo para esta patología.

Un estudio publicado en Guatemala en 2020, realizado en la Unidad Aerodigestiva Pediátrica del Herrera Llerandi, describe que el 79% de los pacientes evaluados presentaron más de una patología de diferente etiología y tienen como indicación principal para la triple endoscopia, padecer de tos crónica ⁽⁹⁾. Esto también genera interés para realizar este proyecto de investigación, ya que la tos crónica es uno de los principales síntomas del crup recurrente.

La mayoría de los estudios descritos en este grupo de pacientes se enfocan en otras regiones geográficas. Guatemala cuenta con pocos reportes sobre patologías locales comunes, y el campo de la otorrinolaringología pediátrica no ha sido expuesto en investigaciones. Lo anterior limita la comprensión epidemiológica y de las características específicas del crup recurrente, y genera interés en dar a conocer la situación actual de la población pediátrica latinoamericana.

El objetivo de esta investigación está dirigido principalmente a abordar la escasez de estudios en América Latina sobre el uso de la triple endoscopia como parte del manejo y diagnóstico inicial en niños con crup recurrente. Por lo tanto, es necesario contar con información actualizada para plantear de mejor manera la atención de salud pediátrica integral en general.

Se tomó en cuenta la Unidad Aerodigestiva Pediátrica del Herrera Llerandi ya que es la única unidad en el país que provee un cuidado especializado a pacientes pediátricos con afecciones congénitas o adquiridas que pueden afectar la vía respiratoria, el tracto gastrointestinal y la mecánica de la deglución. Todo ello se logra a través de la evaluación con nasofibrolaringoscopia, broncoscopia y endoscopia digestiva alta en un mismo procedimiento. Se ha demostrado que un abordaje multidisciplinario resulta en resolución o mejora marcada de síntomas en la gran mayoría de los pacientes incluidos en los estudios de este tipo. Con el fin de determinar quienes podrían ser beneficiados de una evaluación endoscópica, se han realizado múltiples investigaciones que permiten tomar decisiones del manejo clínico. Estos estudios

se basan en la correlación de factores de riesgo presentes al momento que el paciente consulta por primera vez, y que nos hacen pensar en las probabilidades de encontrar anomalías en los estudios endoscópicos posteriores ⁽²⁾. Como parte de los objetivos de esta investigación se pretende mejorar para el futuro la comprensión de esta enfermedad en nuestra región, y ampliar datos de las características de estos pacientes, para proporcionar antecedentes que permitan el desarrollo de estrategias de diagnóstico e intervención más efectivas, y dirigidas específicamente a la población pediátrica latinoamericana.

Objetivos

General: describir características más comunes en pacientes con crup recurrente, a través de la evaluación con triple endoscopia, en la Unidad Aerodigestiva Pediátrica.

Específicos:

- Proporcionar información epidemiológica infantil del crup recurrente en Guatemala.
- Consolidar datos sobre la frecuencia de hallazgos clínicamente relevantes o incidentales, al momento de abordar el crup recurrente utilizando la triple endoscopia.
- Evaluar los resultados del abordaje multidisciplinario en pacientes con crup recurrente, determinando el número de pacientes que alcanzaron un diagnóstico específico como causa del crup recurrente después de la triple endoscopia.
- Aportar a la definición de conductas terapéuticas posteriores a realizar el diagnóstico de crup recurrente, que promuevan la calidad de vida del paciente.

Variables

Cuantitativa

- Edad: Edad reportada en expediente al momento de realizar la triple endoscopia.

Cualitativas

- *Sexo:* condición orgánica, masculina o femenina del paciente.
- *Lugar de residencia:* reportado en el expediente, departamento si es guatemalteco o país en caso de ser extranjero.
- *Síntoma principal:* manifestación principal de la enfermedad previo a realizar la triple endoscopia.
- *Antecedentes médicos:* Comorbilidad previa conocida del paciente.
- *Hallazgos nasofibrolaringotraqueoscópicos:* descripción completa de los aspectos pertinentes a la prueba diagnóstica realizada.
- *Hallazgos broncoscópicos:* descripción completa de los aspectos pertinentes a la prueba diagnóstica realizada.
- *Hallazgos endoscopia digestiva alta:* descripción completa de los aspectos pertinentes a la prueba diagnóstica realizada.
- *Diagnóstico final:* identificación de enfermedad posterior a la realización de la triple endoscopia.

Población y Muestra: la población del estudio comprende a todos los pacientes evaluados en la Unidad Aerodigestiva Pediátrica en el periodo de enero 2018 a mayo 2023. La muestra utilizada fue por conveniencia, tomando en cuenta todos los registros que cumplieran criterios para la selección de datos.

Criterios de inclusión: pacientes pediátricos entre 0 y 17 años atendidos en la Unidad Aerodigestiva del Hospital Herrera Llerandi, durante el periodo de enero 2018 a mayo 2023, con datos completos en su registro, que cumplan con el criterio de crup recurrente.

Criterios de exclusión: 1) pacientes con anomalías de la vía aérea ya conocidas previo al diagnóstico de crup, 2) pacientes con estridor persistente en reposo desde el primer mes de vida.

Diseño del estudio: estudio descriptivo retrospectivo.

Diseño

Se extrajo la información en una base de datos en Microsoft Forms®, al cual sólo el investigador tuvo acceso. Posteriormente se realizaron tablas con las herramientas de Microsoft Excel (2004, Microsoft Office 365, EXCEL®) para la tabulación de datos y el análisis estadístico subsiguiente. Se incluyeron las iniciales de los pacientes con el fin de verificar que no se duplicaran datos, sin embargo, esto no fue incluido en el informe final.

Procedimiento: se inició el trabajo de investigación identificando a los pacientes pediátricos que cumplieran con criterios en los registros de la Unidad Aerodigestiva del Hospital Herrera Llerandi desde el 2018. Posteriormente fueron revisados los expedientes para complementar datos demográficos y de historia clínica de cada paciente. Microsoft Excel fue utilizado para tabular datos extraídos. Al momento de analizar los datos, se realizó por medio de estadística descriptiva, para presentar tablas y gráficos que demostraran frecuencias y porcentajes de los hallazgos de todas las variables. Así mismo,

al tener los diagnósticos finales específicos, se hizo el conteo en la base de datos para determinar cuántos niños tenían hallazgos de una especialidad en específico, de dos especialidades, o de las tres, en un mismo paciente.

Consideraciones éticas

No se reveló la identidad de ningún paciente y se respetó la información personal confidencial, ya que no es relevante para el propósito del trabajo de investigación. Los datos fueron accesibles exclusivamente para el investigador. No se utilizó ningún consentimiento informado, ya que la naturaleza del estudio es retrospectiva. Aun así, cabe mencionar que previo a cada procedimiento, el adulto responsable encargado del paciente pediátrico fue explicado de forma extensa y detallada sobre los posibles riesgos y beneficios del uso de la triple endoscopia para propósitos diagnósticos y terapéuticos, para lo cual se solicitó su aprobación de forma escrita. El protocolo de investigación fue aprobado por el comité de ética de la facultad de medicina de la Universidad Francisco Marroquín y autorizado por la Junta Directiva del Hospital Herrera Llerandi previo a la revisión de registros.

Resultados

Se incluyeron 32 pacientes en total, los cuales cumplían con criterios de crup recurrente y se les realizó triple endoscopia en la UAP. La edad promedio de los pacientes es de 6 años, el paciente más joven incluido tenía 2 meses y el mayor 16 años. La Tabla 1 muestra las características demográficas de la muestra.

Tabla 1. Características demográficas de los pacientes con crup recurrente en la UAP

CARACTERÍSTICAS	NO. DE PACIENTES	% DE PACIENTES
SEXO:		
• Femenino	15	47%
• Masculino	17	53%
EDAD:		
• 0-3 años	7	22%
• 4-7 años	17	53%
• 8-11 años	4	13%
• Mayor de 11 años	4	13%
LUGAR DE NACIMIENTO:		
• Ciudad de Guatemala	25	78%
• Otros departamentos	7	22%

El 69% de pacientes reportaron comorbilidades, dentro de las cuales el asma fue la predominante con 21%. El reflujo gastroesofágico (14%) y las alergias por múltiples causas (14%) donde se incluyeron ácaros, clima, mascotas y moho en conjunto, fueron las siguientes comorbilidades más comunes en los pacientes. Por último, en una minoría de pacientes se observó rinitis alérgica, alergia a la lactosa y a la proteína de la leche, gastritis crónica y colon irritable, e hiperreactividad bronquial. El 31% de pacientes restantes incluidos en el estudio no presentaban antecedentes médicos de importancia al momento del estudio. En la Figura 1 se evidencian los principales síntomas presentados por los pacientes para la evaluación por esta patología en la Unidad Aerodigestiva Pediátrica.

Aproximadamente el 60% de pacientes que fueron sometidos al estudio tuvo más de un hallazgo por cada tipo de endoscopia realizada. La nasofibrolaringotraqueoscopia y la broncoscopia evidenciaban datos en común, por lo que el edema de mucosa laríngea, traqueal o bronquial, la hiperemia de mucosa y tipos de laringomalacia fueron agrupados en el apartado de hallazgos nasofibrolaringotraqueoscópicos. De esta forma, en la Tabla 2 se presentan los resultados de la realización de la nasofibrolaringotraqueoscopia y de la broncoscopia. El total de pacientes reportados con estudios normales fueron 5 y 8 para nasofibrolaringotraqueoscopia y broncoscopia, respectivamente.



Figura 1. Síntoma principal previo a la evaluación con triple endoscopia

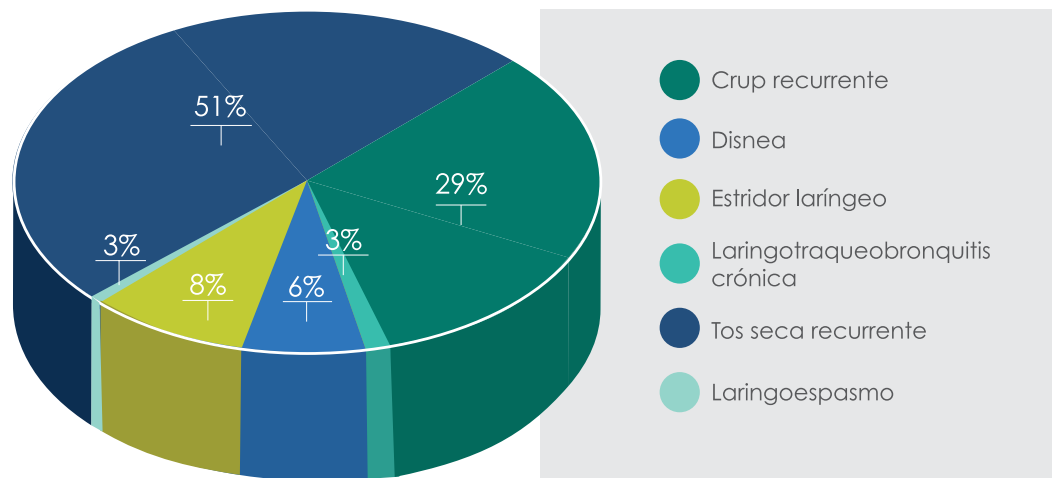


Tabla 2. Hallazgos de nasofibrolaringotraqueoscopia y broncoscopia en pacientes con crup recurrente

HALLAZGOS	No. DE PACIENTES	% DE PACIENTES
Nasofibrolaringotraqueoscopia:		
• Traqueomalacia	9	16%
• Edema de cuerdas vocales	3	5%
• Edema de mucosa laríngea, traqueal o bronquial	9	16%
• Epiglotis redundante	7	13%
• Hipertrófia de adenoides	3	5%
• Hendidura laríngea grado I	5	9%
• Laringomalacia tipo I, II, III o IV	7	13%
• Quiste comisura anterior	2	4%
• Otros	4	8%
Broncoscopia:		
• Broncomalacia	6	25%
• Colapso bronquial leve	1	4%
• Abundante secreción purulenta	1	4%
• Colapso laríngeo parcial	3	13%
• Traqueomalacia grado I - II	5	21%

Nota. Dentro de la categoría de Otros se incluyen mucosa empedrada periepiglótica, edema aritenoides y laringotraqueomalacia.

Respecto a la endoscopia digestiva alta, se encontró que el 29% de pacientes tienen signos de reflujo gástrico. Fue común encontrar duodenitis, esofagitis y gastritis crónica leve (18% y 21%, respectivamente) en las biopsias. A la visualización endoscópica, 8% de los pacientes tenían edema y eritema en esófago y estómago. En el 25% de pacientes evaluados, la endoscopia fue normal. El estudio fue complementado con impedanciometría y en algunos casos con phmetría gastroesofágica. En la Tabla 3 se resumen los diagnósticos identificados posterior a la realización de la triple endoscopia en los pacientes incluidos en el estudio.

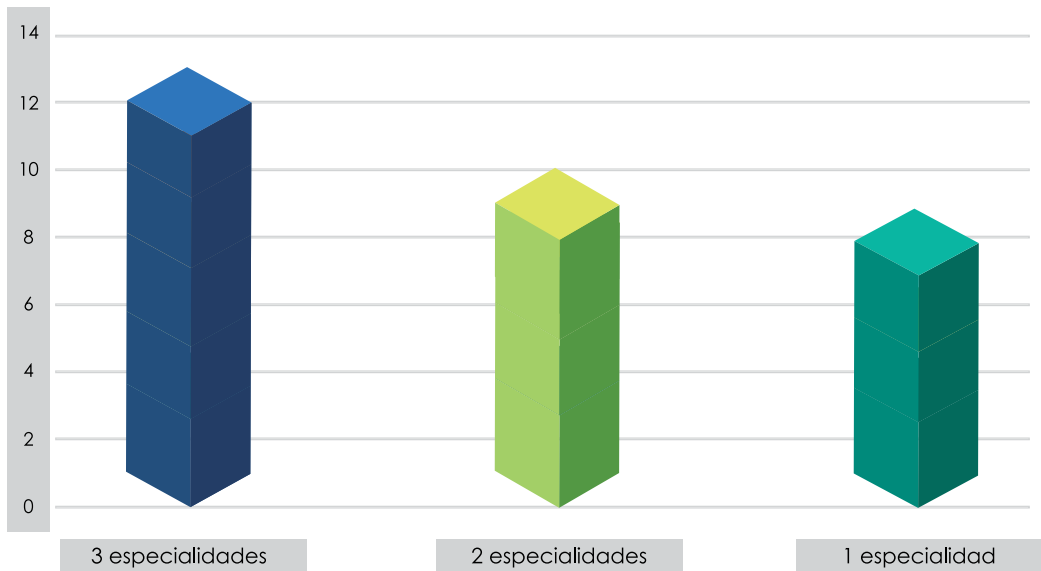
Por último, en la Figura 2 se evidencia que, de 32 pacientes incluidos, 13 (40%) tuvieron patologías con etiología de las 3 especialidades (otorrinolaringología, neumología y gastroenterología). Dentro de estos datos, cabe resaltar que la combinación más común cuando los pacientes reportaron datos de dos especialidades fue otorrinolaringología y neumología (50%). En cuanto a los pacientes con signos endoscópicos de una sola especialidad, el 77% de pacientes correspondían a la especialidad de otorrinolaringología.

Tabla 3. Diagnóstico posterior a la realización de la triple endoscopia

DIAGNÓSTICO	No. DE PACIENTES	% DE PACIENTES
• Laringomalacia tipo I, II, III o IV	7	14%
• Traqueomalacia grado I – II	7	14%
• ERGE post pHmetría	6	12%
• Hendidura laríngea grado I	5	10%
• Laringotraqueomalacia	4	8%
• Bronquitis bacteriana	3	6%
• Crup recurrente	3	6%
• Asma laríngea	2	4%
• Laringotraqueobroncomalacia	2	4%
• Quiste de comisura anterior	2	4%
• Traqueitis	2	4%
• Laringotraqueitis aguda	1	2%
• Otros	6	12%

Nota. Dentro de la categoría de Otros se incluyen esofagitis péptica leve, bronquitis eosinofílica, hipertrofia de adenoides, esofagitis eosinofílica, espasmo laríngeo y panbronquitis severa.

Figura 2. Hallazgos por número de especialidades en cada paciente evaluado



Discusión

El crup recurrente es un síndrome clínico que afecta a pacientes pediátricos, y engloba hallazgos que requieren la intervención de distintas especialidades médicas, principalmente otorrinolaringología, neumología y gastroenterología.

En este estudio, según los datos analizados, se encontró que la edad media de los pacientes con esta patología es de 6.28 años y la incidencia es ligeramente mayor en hombres (53%) que en mujeres (47%). Los hallazgos mencionados coinciden con los estudios epidemiológicos de crup recurrente de Van

Bever y sus colegas en Estados Unidos, así como con el estudio de Jabbour en Bélgica, quienes también reportaron una mayor incidencia de crup recurrente en el sexo masculino. Sin embargo, cabe destacar que hay cierta discrepancia en cuanto a la edad promedio, ya que mientras un autor indica que es de 3.5 años, el otro señala que es de 6.8 años ^(1,2). Éste último dato es similar al obtenido en esta investigación.

En relación con la incidencia de comorbilidades, este estudio identificó que la mayoría de los pacientes padecen asma (21%). Se destaca que 12 de los 32 pacientes de la muestra

presentan evidencia de un componente alérgico y antecedente de reflujo gastroesofágico. Es importante mencionar que en la literatura existen otros estudios donde también se reporta asociación entre el asma y el crup recurrente ⁽¹⁰⁻¹²⁾. El estudio de König ⁽¹³⁾, señala que el crup existía en 33% de asmáticos, mientras que el 20% de los pacientes no padecían de asma. Además, Zach et al. ⁽¹¹⁾ encontraron asociación significativa entre el crup, las alergias y la hiperreactividad bronquial en un estudio de 110 pacientes. También Arslan y sus colegas ⁽¹⁴⁾ describieron en su estudio de 57 pacientes que el 62.5% de aquellos con historia de crup tenían ERGE y un 17.2% presentaba historia de atopía, indicando que el crup recurrente es una manifestación inespecífica de atopía. Por esta razón se debe dar seguimiento a estos pacientes para evaluar desarrollo de asma en el futuro.

En estudios más recientes, Delany ⁽¹⁵⁾ realizó una cohorte retrospectiva donde encontró que, de 103 pacientes, el 64% tenía asma, 60.2% tenían ERGE y el 47% cursaba con alergias estacionales, siendo estas últimas estadísticamente significativas para predecir hallazgos moderados/severos al momento de evaluar a los pacientes con esta patología. Por su parte, Hiebert también describe una alta incidencia de antecedente de ERGE (20%) y asma/alergias (35%) en pacientes con crup recurrente, aunque no fue estadísticamente significativo en quienes se encontraron hallazgos broncoscópicos relevantes⁽⁹⁾. Estos hallazgos sugieren que el asma, las alergias y el reflujo gastroesofágico pueden ser factores de riesgo importantes en el desarrollo de crup recurrente. Por tanto, es esencial que se realice una evaluación integral de los pacientes con esta patología, incluyendo evaluación de los antecedentes mencionados.

Un estudio concluyó que los pacientes con crup en edad temprana y antecedente de sibilancias tenían riesgo de desarrollar sibilancias persistentes durante sus años escolares, por lo que destaca la importancia de una evaluación exhaustiva por un neumólogo ⁽¹⁶⁾. Esto genera interés para realizar estudios de tipo prospectivo en el futuro, con el fin de analizar la función pulmonar a lo largo de la vida pediátrica del paciente y los posibles factores de riesgo asociados con crup recurrente en pediatría.

Los hallazgos reportados por Hiebert en su meta análisis destacan que los 3 hallazgos broncoscópicos más frecuentes son estenosis subglótica, cambios de reflujo y bronco/traqueomalacia ⁽⁸⁾. Otros autores también describen edema/estenosis subglótica, signos de inflamación como edema y eritema, traqueobronquiomalacia, quistes y hemangiomas subglóticos ^(17,18). Además, un estudio retrospectivo, publicado en abril de 2023, encontró que de 42 pacientes, 19 presentaron traqueomalacia, 17 hendidura laríngea y 11 estenosis subglótica. ⁽¹⁹⁾ También presentaban hallazgos sugestivos de reflujo gastroesofágico y esofagitis eosinofílica en la gastroscopia. Los hallazgos de la presente investigación, que incluyen colapso traqueal parcial (17%), edema de mucosa (15%), broncomalacia (25%) y reflujo gástrico (17%), son consistentes con los hallazgos previamente

reportados en otros estudios. Esofagitis fue otro hallazgo publicado en estudios de abordaje multidisciplinario ⁽¹⁸⁾ coincidiendo con los resultados de esta investigación. Es importante tener en cuenta que los datos endoscópicos pueden variar entre estudios, y en el presente estudio no se reportó estenosis subglótica ni hemangiomas en ningún paciente, lo cual puede ser atribuible a diferencias en las poblaciones estudiadas, las técnicas de evaluación utilizadas y otros factores.

Los diagnósticos encontrados en este estudio, reflejan una concordancia con los hallazgos endoscópicos, lo que respalda las causas encontradas en el crup recurrente de cada uno de los pacientes. Laringomalacia (14%) y traqueomalacia (14%) en distintos tipos son la principal etiología del crup recurrente en este estudio. Dentro de estos diagnósticos destaca también ERGE en el 12% de los pacientes. Dicho diagnóstico fue rectificado con impedanciometría-phmetría, realizada después de cada endoscopia digestiva alta cuando el médico tratante consideraba que el paciente lo ameritaba. Aunque el diagnóstico de ERGE fue común en este estudio, un metaanálisis reciente indica que existe evidencia limitada sobre la asociación de ERGE con crup recurrente. Solo 13 de 15 artículos respaldaban la asociación entre estas dos patologías ⁽²⁰⁾. Por lo tanto, aún debe evaluarse la asociación de causalidad entre el ERGE y el crup recurrente en estudios posteriores. También es importante mencionar el diagnóstico de hendidura laríngea grado I en el 10% de los pacientes investigados. Esta patología se ha observado en revisiones sistemáticas indicando que, aunque los síntomas de la hendidura laríngea son poco específicos, se debe tener una alta sospecha diagnóstica de esta condición, especialmente si el paciente presenta problemas de vía aérea recurrentes ^(7,17,21). En cuanto a los estudios de meta análisis sobre hallazgos broncoscópicos se reporta que solo el 8.7% de pacientes con crup recurrente tenían hallazgos clínicamente significativos ⁽⁸⁾, esto difiere con lo encontrado en la presente investigación, ya que en 24 de los 32 pacientes (75%) se encontró una broncoscopia anormal.

A pesar de que los diagnósticos se dividieron por especialidad para una mejor presentación de los resultados, en todos los pacientes se evidenció manejo integral de las tres especialidades, encontrando al menos un diagnóstico en el 100% de los pacientes utilizando la triple endoscopia. Múltiples estudios respaldan que los pacientes con crup recurrente se benefician de un abordaje multidisciplinario para el manejo de la patología ⁽¹⁸⁾. Según el consenso de múltiples centros que ofrecen programas aerodigestivos en Estados Unidos, se recomienda realizar la triple endoscopia como abordaje en todos los pacientes ⁽²²⁾. En la presente investigación, hubo 7 pacientes en quienes no fue posible realizar la triple endoscopia debido a otros factores.

Dentro de las limitaciones de este estudio podemos mencionar que su naturaleza retrospectiva no permitió establecer el beneficio respecto a la mejoría en los síntomas

de los pacientes. Además, durante la pandemia COVID-19, la cantidad de ingresos y los registros de la Unidad Aerodigestiva Pediátrica disminuyó debido a la naturaleza invasiva de la triple endoscopia y por motivos de bioseguridad. Esto podría haber afectado la cantidad de pacientes incluidos en la muestra y, por lo tanto, la representatividad de los resultados.

El conocimiento de las características clínicas de los pacientes, las comorbilidades y los hallazgos más comunes

derivados de esta investigación, pueden ser útiles en el futuro para establecer pautas terapéuticas posteriores al diagnóstico de crup recurrente, que promuevan la calidad de vida del paciente. Para futuras investigaciones, se recomienda aumentar el impacto científico del trabajo por medio de muestras más grandes de pacientes para determinar la asociación con otros factores de riesgo e identificar de forma más eficaz a los pacientes que se beneficiarán del abordaje aerodigestivo.

Conclusiones

El crup recurrente es un síndrome que se presenta principalmente como tos seca recurrente, con múltiples causas y hallazgos de distintas especialidades médicas de forma simultánea. Además, estos pacientes comúnmente se presentan con otras enfermedades asociadas, como asma, alergias y ERGE.

En la población guatemalteca el crup recurrente se presenta tanto en niños como en niñas, siendo más común la incidencia en la edad preescolar.

El abordaje por medio de la triple endoscopia permite evaluar los principales datos endoscópicos presentados en estos pacientes: laringomalacia, broncomalacia y traqueomalacia en diferentes tipos.

Es importante replicar el abordaje multidisciplinario en más centros especializados del país para permitir mejor calidad de atención médica y evitar sobreexposición a anestesia y procedimientos innecesarios o repetitivos en la población pediátrica, ya que la mayoría de los pacientes incluidos en el estudio alcanzó un diagnóstico específico de una o varias especialidades médicas después de realizar la triple endoscopia.

Los autores declaran no tener ningún conflicto de interés, durante la elaboración del presente reporte

Referencias

1. Van Bever HP, Wieringa MH, Weyler JJ, Nelen VJ, Fortuin M, Vermeire PA. Croup and recurrent croup: their association with asthma and allergy. *European Journal of Pediatrics*. 1999 Feb 15;158(3):253-7.
2. Jabbour N, Parker NP, Finkelstein M, Lander TA, Sidman JD. Incidence of Operative Endoscopy Findings in Recurrent Croup. *Otolaryngol--head neck surg*. 2011 Apr;144(4):596-601.
3. Quraishi H, Lee DJ. Recurrent Croup. *Pediatric Clinics of North America*. 2022 Apr;69(2):319-28.
4. Skinner ML, Lee SK, Collaco JM, Lefton-Greif MA, Hoch J, Au Yeung KJ. Financial and Health Impacts of Multidisciplinary Aerodigestive Care. *Otolaryngol--head neck surg*. 2016 Jun;154(6):1064-7.
5. Rotsides JM, Krakovsky GM, Pillai DK, Sehgal S, Collins ME, Noelke CE, et al. Is a Multidisciplinary Aerodigestive Clinic More Effective at Treating Recalcitrant Aerodigestive Complaints Than a Single Specialist? *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 2017 Jul;126(7):537-43.

PEDIATRÍA EN CONSTANTE EVOLUCIÓN

3er Congreso Anual ZONA PEDIÁTRICA HOSPITAL DE NIÑOS 2025

30 y 31
de julio
Hotel Barceló
Guatemala

CONFERENCISTAS INVITADOS

Dr. Bruce Kalman Rubin

Neumólogo Pediatra, Children's Hospital of Richmond de Virginia Commonwealth University.

Dr. Cristobal Adolfo Abello Munarriz

Profesor postgrado de cirugía y pediatría, Universidad Metropolitana y Universidad del Norte, Barranquilla, Colombia. Grupo de cirugía pediátrica de mínima invasión y alta complejidad. Organización Clínica General del Norte Zentria. Director de Cirugía Neonatal Clínica Iberoamericana IPS, Barranquilla, Colombia.

Dr. Armando Correa

Infectólogo Pediatra. Assistant Professor of Pediatrics, Section of Academic General Pediatrics, Baylor College of Medicine.

Dr. Rodrigo Vásquez Frias

Gastroenterólogo y Nutriólogo Pediatra, Doctor en Ciencias Médicas, Investigación. Profesor de Gastroenterología pediátrica, Universidad Nacional Autónoma de México. Subdirector de Gestión de la Investigación.



Dr. Eduardo Bancalari

Profesor emérito de pediatría y Ex-Director de la División de Neonatología en la Universidad de Miami, Miller School of Medicine y del Servicio de Recién Nacidos del Holt's Children's Hospital.



Dr. Luca Ramenghi

Profesor de Pediatría, Jefe de la Unidad de Cuidado Intensivo Neonatal y departamento Materno/Neonatal, Hospital Pediátrico Gaslini, Génova, Italia. Doctorado en Neurología Perinatal. Fundador Eu Brain.



Dr. Benjamin Zepeda

Pediatra Alergólogo-Imunólogo Clínico del Hospital Infantil de México, Federico Gómez, Presidente de Colegio Mexicano de Pediatras Especialistas en Inmunología Clínica y Alergia, (COMPEDIA).



Asociación Pediátrica
de Guatemala

SAVE THE DATE

27, 28 Y 29 DE AGOSTO 2025

LXVI CONGRESO NACIONAL DE PEDIATRÍA

Dé dónde venimos y hacia dónde vamos en la pediatría.

HOTEL WESTIN CAMINO REAL,
CIUDAD DE GUATEMALA.

Medpharma®



Aliados de **su Salud**

Cuidando cada etapa
con **soluciones**
efectivas y seguras



6. Duval M, Tarasidis G, Grimmer JF, Muntz HR, Park AH, Smith M, et al. Role of operative airway evaluation in children with recurrent croup: a retrospective cohort study. *Clin Otolaryngol*. 2015 Jun;40(3):227–33.
7. Fracchia MS, Diercks G, Cook A, Hersch C, Hardy S, Hartnick M, et al. The diagnostic role of triple endoscopy in pediatric patients with chronic cough. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. 2019 Jan;116:58–61.
8. Hiebert JC, Zhao YD, Willis EB. Bronchoscopy findings in recurrent croup: A systematic review and meta-analysis. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. 2016 Nov;90:86–90.
9. López Forte R, Bravo M, Cuan S, Beltetón E, Farrington C. Experiencia de una unidad aerodigestiva pediátrica en Latinoamérica: Case management experience in a pediatric aerodigestive unit in Latinamerica. *ARS med*. 30 de septiembre de 2020;45(3):16–21.
10. Nicolai T, Mutius EV. Risk of asthma in children with a history of croup. *Acta Paediatrica*. 1996 Nov;85(11):1295–9.
11. Zach M, Erben A, Olinsky A. Croup, recurrent group, allergy, and airways hyper-reactivity. *Arch Dis Child*. 1981 May;56(5):336–41.
12. Pearlman DS. The Relationship Between Allergy and Croup. *Allergy Asthma Proc*. 1989 May 1;10(3):227–31.
13. König P. The relationship between croup and asthma. *Ann Allergy*. 1978 Oct;41(4):227–31.
14. Arslan Z, Çipe FE, Özmen S, Kondolot M, Piskin IE, Yöney A. Evaluation of allergic sensitization and gastroesophageal reflux disease in children with recurrent croup. *Pediatrics International*. 2009 Oct;51(5):661–5.
15. Delany DR, Johnston DR. Role of Direct Laryngoscopy and Bronchoscopy in Recurrent Croup. *Otolaryngol--head neck surg*. 2015 Jan;152(1):159–64.
16. Castro-Rodríguez JA, Holberg CJ, Morgan WJ, Wright AL, Halonen M, Taussig LM, et al. Relation of Two Different Subtypes of Croup Before Age Three to Wheezing, Atopy, and Pulmonary Function During Childhood: A Prospective Study. *Pediatrics*. 2001 Mar 1;107(3):512–8.
17. Mukerji SS, Yenduri NJS, Chiou E, Moonnumakal SP, Bedwell JR. A multi-disciplinary approach to chronic cough in children. *Laryngoscope Investig Oto*. 2022 Apr;7(2):409–16.
18. Greifer M, Santiago MT, Tsirilakis K, Cheng JC, Smith LP. Pediatric patients with chronic cough and recurrent croup: The case for a multidisciplinary approach. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. 2015 May;79(5):749–52.
19. Vu JP, Jagannath D, Spielberg DR, Chiou EH, Hosek KE, Lambert EM. Triple endoscopy and recurrent croup in children: A single aerodigestive center experience. *Auris Nasus Larynx* [Internet]. 2023 Aug 6 [cited 2023 Oct 22]; Available from: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0385814623001414>
20. Coughran A, Balakrishnan K, Ma Y, Vaezeafshar R, Capdarest-Arest N, Hamdi O, et al. The Relationship between Croup and Gastroesophageal Reflux: A Systematic Review and Meta-Analysis. *The Laryngoscope*. 2021 Jan;131(1):209–17.
21. Reddy P, Byun YJ, Downs J, Nguyen SA, White DR. Presentation and management of type 1 laryngeal clefts: A systematic review and meta-analysis. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2020 Nov;138:110370.
22. Boesch RP, Balakrishnan K, Grothe RM, Driscoll SW, Knoebel EE, Visscher SL, et al. Interdisciplinary aerodigestive care model improves risk, cost, and efficiency. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. 2018 Oct;113:119–23.

ARTÍCULOS ORIGINALES

Caracterización epidemiológica, clínica y terapéutica del paciente pediátrico con enfermedad de Kawasaki

EPIDEMIOLOGICAL, CLINICAL AND THERAPEUTIC CHARACTERIZATION OF PEDIATRIC PATIENTS WITH KAWASAKI DISEASE

Dra. Corina Vela Galindo¹
Dra. Sara Maritza Orellana Morales²

RESUMEN

La enfermedad de Kawasaki es una vasculitis febril autolimitada de vasos de pequeño y mediano calibre, de etiología desconocida que ocurre principalmente en niños menores de 5 años. Esta es la causa principal de enfermedad cardíaca adquirida en niños, ya que pueden desarrollar complicaciones como aneurismas coronarios, especialmente si se retrasa el tratamiento con inmunoglobulinas.

Objetivo: caracterizar al paciente pediátrico de 0 a 7 años con enfermedad de Kawasaki hospitalizado en el Departamento de Pediatría del Hospital General de Enfermedades del Instituto Guatemalteco de Seguridad Social (IGSS).

Diseño: estudio descriptivo, y transversal. Se identificaron 31 pacientes con enfermedad de Kawasaki en el periodo de enero 2015 a mayo 2021.

Resultados: el 90% de casos se presentó en menores de 5 años, predominando el sexo masculino con 71%. Todos los pacientes tuvieron fiebre al menos 5 días y cambios en mucosa oral, 97% exantema, 87% conjuntivitis bilateral y cambios en extremidades, solo 64% linfadenopatía. El 90% presentó enfermedad clásica, solamente 3 pacientes tuvieron presentación atípica. Tres pacientes presentaron hallazgo ecocardiográfico de dilatación de arterias coronarias. Las complicaciones más comunes fueron las gastrointestinales, nefritis y neumonitis. Hubo alteraciones en marcadores inflamatorios séricos. El total de los pacientes recibió tratamiento con inmunoglobulina y aspirina.

Conclusiones: en la población estudiada la mayoría de los niños presentaron la enfermedad en su forma clásica. Los recursos diagnósticos y tratamiento utilizado fueron similares al reportado internacionalmente.

Palabras clave: enfermedad de Kawasaki, síndrome linfonodular mucocutáneo, vasculitis.

SUMMARY

Kawasaki disease is a self-limiting febrile vasculitis of small and medium-sized vessels of unknown etiology that occurs primarily in children under 5 years of age. It is the leading cause of acquired heart disease in children, as complications such as coronary aneurysms can develop, especially if immunoglobulin treatment is delayed.

Objective: to characterize pediatric patients aged 0 to 7 years with Kawasaki disease hospitalized in the Pediatric Department of the General Hospital of Diseases of the Guatemalan Social Security Institute.

Design: a descriptive, cross-sectional study. Thirty-one patients with Kawasaki disease were identified between January 2015 and May 2021.

Results: ninety percent of cases occurred in children under 5 years of age, with a predominance of males at 71%. All patients had fever for at least 5 days and oral mucosal changes, 97% had rash, 87% bilateral conjunctivitis and extremity changes, and only 64% had lymphadenopathy. Ninety percent presented with classic disease; only three patients had an atypical presentation. Three patients had echocardiographic findings of coronary artery dilation. The most common complications were gastrointestinal complications, nephritis, and pneumonitis. There were alterations in serum inflammatory markers. All patients received treatment with immunoglobulin and aspirin.

Conclusions: in the study population, most children are presented with the classic form of disease. The diagnostic resources and treatment used were like those reported internationally.

Keywords: Kawasaki disease, mucocutaneous lymph node syndrome, vasculitis.

1. Master de Pediatría, Instituto Guatemalteco de Seguridad Social (IGSS)

2. Jefe de Servicio de Pediatría, Hospital General de Enfermedades IGSS, Docente UFM.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Kawasaki es una vasculitis febril autolimitada de vasos de pequeño y mediano calibre, que ocurre principalmente en niños menores de 5 años ^(1,2,4,6). El diagnóstico es clínico y la enfermedad clásica presenta fiebre de al menos 5 días de evolución asociado a cuatro de cinco manifestaciones, las cuales son: cambios en mucosa oral como lengua en fresa y fisuras en labios, conjuntivitis bilateral, adenopatía cervical, exantema multiforme y cambios en extremidades como edema, eritema o descamación de palmas y plantas ^(1,3,7). Posteriormente, la mayor afección ocurre en las arterias coronarias y está descrito que 1 de 5 niños desarrolla aneurismas coronarios si se retrasa el inicio del tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas después de los primeros 10 días desde el inicio de la enfermedad ^(1,2,4,6).

La incidencia mundial de esta enfermedad es de 1:10 casos por 100,000 habitantes ⁽⁸⁾. En el estudio español "KAWA-RACE" (621 pacientes) realizado por Fernández en 2019, documentó enfermedad de Kawasaki clásica en 70.4% de pacientes, un 79.5% eran menores de 5 años y 9.7% presentó aneurismas coronarios. ⁽⁹⁾ En América Latina son escasos los datos en cuanto a la enfermedad de Kawasaki. Dentro de estos, en el estudio mexicano realizado por García en 2016 (204 pacientes), se encontró que 80% presentaban enfermedad de Kawasaki clásica, con alteraciones ecocardiográficas en 29.4%, siendo lo más común ectasia en 11.8% y aneurismas coronarios en 10.8% ⁽⁸⁾.

En el estudio de la Red de Enfermedad de Kawasaki de América Latina, REKAMLATINA, en 2016 (494 pacientes), se observó que 45.8% de pacientes con enfermedad de Kawasaki presentó anomalías ecocardiográficas y 29.2% correspondían a aneurismas coronarios ⁽¹⁰⁾. También realizaron en 2016 un estudio que incluía pacientes mayores de 5 años, donde detectaron anomalías ecocardiográficas en 34.1% pacientes y alteración de coronarias en 9.8% ^(11,12).

En Guatemala, solamente se encontró un estudio realizado por Grazioso P. en el año 2015 (26 pacientes), donde se encontró que 96% de pacientes eran menores de 5 años y un 75% presentó exantema, inyección conjuntival, cambios en mucosa oral y en extremidades ⁽¹³⁾.

El estudio de esta enfermedad es muy importante en unidades de pediatría, ya que afecta principalmente a pacientes menores de 5 años. A pesar de que la mortalidad reportada es del 0.1%, existe una alta morbilidad ya que el 5% de síndromes coronarios agudos en menores de 40 años se ha asociado a enfermedad de Kawasaki en la etapa escolar ⁽⁴⁾. Es importante entender que 1 de cada 5 pacientes con enfermedad de Kawasaki que no tienen un tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas en los primeros 10 días desde su apareamiento desarrollan complicaciones, como formación de aneurismas coronarios ⁽²⁾. La enfermedad de Kawasaki es la causa principal de enfermedad cardíaca adquirida en niños en la mayoría de los países a nivel mundial, incluyéndose países centroamericanos como Costa Rica ⁽¹⁴⁾.

por lo que es importante su estudio en Guatemala. El objetivo principal de la investigación fue caracterizar a los pacientes con enfermedad de Kawasaki de 0 a 7 años hospitalizados desde enero del año 2015 hasta mayo del año 2021.

En este estudio fueron evaluadas las características epidemiológicas, clínicas, serológicas, ecocardiográficas y terapéuticas y su trascendencia radica principalmente en ayudar a los médicos a identificar de forma temprana la enfermedad de Kawasaki en pacientes pediátricos que consultan a un hospital, incluyendo presentaciones atípicas, para dar un tratamiento oportuno y reducir sus complicaciones. Es importante realizar un diagnóstico temprano, pero también preciso, ya que la enfermedad de Kawasaki suele ser un diagnóstico de exclusión. También, el presente estudio, pretende destacar la importancia de evitar el sobrediagnóstico de la enfermedad, lo cual implica el uso de medicamentos en pacientes que no lo ameritan, aumentando el riesgo de complicaciones secundarias a los medicamentos y mayores costos para la institución. El diagnóstico oportuno y el manejo adecuado de los pacientes implica disminuir el número de complicaciones, en especial de aneurismas de arterias coronarias, lo cual representa un mejor pronóstico de vida para el niño y disminuye los costos por el seguimiento de esta cardiopatía ⁽¹⁴⁾.

Dentro de los hallazgos obtenidos en la presente investigación se encontró que en nuestra población la enfermedad de Kawasaki tiene predominio en pacientes entre 1 a 5 años, de sexo masculino. Clínicamente el 90% se manifestó de forma clásica, con presencia de fiebre de 5 días, cambios en mucosa oral, exantema, conjuntivitis y cambios en extremidades, siendo la linfadenopatía el hallazgo presentado de menor proporción (63%). Asimismo, los pacientes presentan elevación de leucocitos y reactantes de fase aguda en la mayoría de los casos, pero solamente un porcentaje menor presentó hallazgos como trombocitosis, anemia y piuria. De los pacientes estudiados, tres mostraron dilatación de arterias coronarias que se clasificaron como aneurismas pequeños. Los hallazgos clínicos atípicos más frecuentes fueron gastrointestinales, genitourinarios y respiratorios, evidenciando en menor cantidad las alteraciones neurológicas, cardiovasculares y musculoesqueléticas. También es importante resaltar que un paciente presentó inflamación en el sitio de administración de inmunización de BCG al nacer, como se describe en estudios de la red REKAMLATINA, ya que la BCG es una inmunización frecuente en nuestro medio.

Al conocer las características de la población reportadas en el estudio se brinda información de importancia para los pediatras como herramientas que ayudan a establecer el diagnóstico preciso y temprano de la enfermedad para instalar el tratamiento adecuado.

DISEÑO

Estudio descriptivo, transversal.

Tipo de muestreo: no probabilístico por conveniencia, se incluyó a todos los pacientes hospitalizados en el Departamento de Pediatría del Hospital General de Enfermedades del IGSS por enfermedad de Kawasaki entre enero 2015 hasta mayo 2021 que cumplieron con los criterios de inclusión, siendo un total de 31 pacientes.

Unidad de análisis:

Unidad primaria de muestreo: pacientes entre 0 y 7 años con enfermedad de Kawasaki que hayan sido hospitalizados en el Departamento de Pediatría.

Unidad de información: expedientes clínicos de los pacientes. Se utilizaron los datos epidemiológicos, clínicos y terapéuticos que se encontraron en los expedientes clínicos.

Criterios de exclusión: pacientes cuyos expedientes clínicos no contaban con los datos de las variables estudiadas.

Variables:

Cualitativas: sexo, procedencia, antecedente médico de enfermedad de Kawasaki, y antecedente familiar del mismo lugar donde se estableció el diagnóstico. **CRITERIOS DIAGNÓSTICOS CLÁSICOS DE ENFERMEDAD DE KAWASAKI:** fiebre, días de evolución de la fiebre referidos al ingreso, mucositis, conjuntivitis no secretoria, exantema, cambios en extremidades, linfadenopatía cervical igual o mayor de 1.5 cm. unilateral. **CRITERIOS DIAGNÓSTICOS ATÍPICOS DE ENFERMEDAD KAWASAKI.**

Cuantitativas: proteína C reactiva, nivel de hemoglobina, albumina, alanina aminotransferasa. Variables cuantitativas discretas, velocidad de sedimentación, plaquetas, recuento de glóbulos blancos sanguíneo, glóbulos blancos en orina. Hallazgos ecocardiográficos compatibles con complicaciones de enfermedad de Kawasaki, hallazgos en arterias, coronarias, como aneurismas coronarios.

Para la recolección de datos obtenidos de los expedientes clínicos de los pacientes incluidos en el estudio, se realizó una boleta de recolección de datos en Microsoft Office Word. Esta incluyó el número de boleta realizada, el nombre y el número de afiliación con el que se identifica el paciente en la unidad.

DISCUSIÓN

La mayor cantidad de casos se presentó en menores de 5 años (91%), lo cual se asemeja a datos internacionales en el que la mayoría de los pacientes son menores de 5 años, como se identificó en los estudios realizados por Fernández en España con 79.5% y el realizado por Ulloa en Costa Rica con 84.7% (9,14), esta también es similar a la reportada en hospitales privados de Guatemala en el estudio realizado por Grazioso en el 2017, encontrando un 96% de casos en menores de 5 años ⁽¹³⁾. La enfermedad tiene predominio por el sexo masculino, encontrando un 71% de casos, que es una proporción mayor al 63% encontrada en el estudio español KAWA-RACE por Fernández, mayor también a la encontrada por el estudio mexicano de García en donde fue de 55% ⁽⁸⁾. No se identificó ningún antecedente médico propio o familiar de enfermedad de Kawasaki en los pacientes de este estudio. El 84% de los pacientes procedían de la ciudad de Guatemala y 6% del departamento de Sacatepéquez, el cual por la cercanía es más probable que consulten al Hospital General de Enfermedades.

El diagnóstico inicial de los pacientes estudiados que ingresaron al Hospital General de Enfermedades fue

realizado en otra unidad hospitalaria (42%), mientras que el 58% de los pacientes el diagnóstico se estableció en esta Unidad. Entre los años 2015 y 2021 se encontró un promedio de 4.4 casos anuales, reportándose como 3 el menor número de casos anuales y como 7 el mayor. En cuanto a los criterios clásicos de enfermedad de Kawasaki: todos los pacientes presentaron fiebre al menos 5 días de evolución con una media de 7.4 días, que se correlaciona con el estudio REKAMLATINA realizado en 20 países en donde la media fue de 7 días. El 100% de los pacientes presentó cambios en labios y mucosa oral, el 97% exantema con manifestaciones diversas como eritema y descamación de la piel, 87% cambios en extremidades, como edema y eritema, siendo la descamación periungueal el menor reportado. En el 87% se observó inyección conjuntival bilateral como descrita en la literatura y linfadenopatía solamente en un 64%, con la limitante que en la mayoría de los casos no se menciona el tamaño de los ganglios, solamente reportan la presencia o ausencia por lo cual el criterio se estableció únicamente por la descripción de linfadenopatía. Estos datos se correlacionan con estudios en México por Cecilia y García, y los de Austria y Holanda por Anton, en donde las principales manifestaciones

clínicas fueron cambios orales, eritema y conjuntivitis (2,8,9). Según estos criterios, en el presente estudio el 90% de los casos presentó enfermedad de Kawasaki en su manifestación clínica clásica y solamente 3 pacientes se presentaron de forma atípica. Esto contrasta con otros estudios en donde el número de enfermedad clásica reportada ha sido menor, tal es el caso del estudio español KAWA-RACE de Fernández con 70% y el estudio mexicano por García con 80% de casos con enfermedad clásica ^(8,9).

En cuanto a los criterios atípicos, se evidenció elevación de reactantes de fase aguda, con proteína C reactiva elevada en el 100% de casos (media de 167.5 mg/dL) y la velocidad de sedimentación con elevación en 79% (media de 54.56 mm/h). El hallazgo ecocardiográfico positivo o 3 alteraciones en pruebas de laboratorio también establecen el diagnóstico de enfermedad de Kawasaki. Esto concuerda con el estudio mexicano de García que reportó elevación de reactantes de fase aguda sin importar si la enfermedad era clásica o atípica ⁽⁸⁾.

Se realizó ecocardiograma a 30 de los 31 pacientes, en donde el hallazgo de dilatación de arterias coronarias se encontró en 10% de pacientes. En 2 pacientes se presentó en arterias coronarias derecha e izquierda y en 1 paciente solamente en arteria coronaria izquierda, con dilataciones con diámetros desde 3 mm hasta 4.5 mm, clasificándose como aneurismas pequeños. El hallazgo de anomalías coronarias que se obtuvo es menor a la estadística internacional en donde reportan alteración en coronarias en 1 de cada 5 niños con enfermedad de Kawasaki ^(1,2); sin embargo, si se correlaciona a la reportada en el estudio de 20 países latinoamericanos REKAMLATINA donde se reportaron anomalías coronarias en 9.8% de pacientes.

Otros hallazgos de laboratorio fueron la presencia de anemia para la edad en 61% de pacientes (media de hemoglobina 10.98 g/dL), siendo importante mencionar que en nuestra población se presenta un alto índice de anemia por deficiencia de hierro, lo cual constituye una limitante para distinguir entre anemias preexistentes o las inducidas por la enfermedad de Kawasaki, para lo cual resulta útil tener los índices de hemoglobina y excluir a las anemias microcíticas- hipocrómicas. Para este propósito se clasificaron las anemias en base a índices de hemoglobina siendo todas normocíticas-normocrómicas por lo que sí podrían ser secundarias a enfermedad de Kawasaki. El 29% de pacientes presentó trombocitosis (media de 372,445 unidades/uL) y trombocitopenia en uno de los casos (3%). Se obtuvo un nivel de albúmina disminuido en 58% de pacientes, con un promedio de 2.75 g/dL que se correlaciona con enfermedad de Kawasaki, al igual que en el estudio mexicano por García F. y col. ⁽⁸⁾. El recuento de glóbulos blancos superó los 15,000 por

mm³ en 61% de pacientes (media de 18,327/mm³) lo cual es similar al estudio realizado en Saltillo por Cecilia A y col., donde se reporta leucocitosis en 62% de pacientes ⁽¹⁶⁾. Los glóbulos blancos en orina también se encuentran por encima de 10 por campo en 34% de pacientes, pero en promedio general no sobrepasan dicho límite siendo este de 9.0 leucocitos por campo. En su mayoría los pacientes presentan criterios de laboratorio compatibles con enfermedad de Kawasaki, tanto en enfermedad clásica como atípica.

Es importante mencionar los hallazgos clínicos atípicos asociados a la enfermedad de Kawasaki, de los cuales los más frecuentes fueron los gastrointestinales, genitourinarios y respiratorios. El 36% presentó hallazgos gastrointestinales como hepatitis (7%), dolor abdominal (11%), náusea y vómitos (20%) los cual se correlaciona con datos del estudio mexicano por García F. Y col. en donde se documentaron complicaciones gastrointestinales en 19.6% de pacientes ⁽⁸⁾. Un 23% presentó cambios inflamatorios de tracto urinario como uretritis y nefritis. Se identificó neumonitis en el 16% de los niños, datos que también se reportaron en el Hospital de Saltillo por Cecilia A y col., con 3% y 10% de pacientes respectivamente, identificándose mayor número de complicaciones genitourinarias y respiratorias en el presente estudio ⁽¹⁶⁾.

Se detectaron complicaciones cardiovasculares en un 7%, siendo estas derrame pericárdico e hipertrofia de ventrículo y cámaras izquierdas, las cuales no son complicaciones típicas de la enfermedad de Kawasaki, aunque en el estudio de Ulloa en Costa Rica, también reportaron derrame pericárdico en 8.9%. También se observó la presencia de artralgia y artritis en rodillas (1 paciente), otitis media aguda (1 paciente), falla renal aguda (1 paciente) y formación de un absceso en el sitio de la linfadenopatía inicial (1 paciente). En cuanto a hallazgos neurológicos, una paciente presentó ataxia y encefalitis secundarias a la enfermedad de Kawasaki, las cuales tuvieron una buena evolución. También se presentó bcrítis en 1 paciente, en donde se observó reacción inflamatoria con induración en el sitio de colocación de inmunización de BCG. Este último hallazgo es importante ya que en Asia se reportan cambios en cicatriz de BCG en 10-50% de pacientes con enfermedad de Kawasaki y en el estudio REKAMLATINA por Ulloa se identificó un 19% de pacientes con este tipo de cambios, también reportándose un 9.8% en México por García F ⁽⁸⁾; la BCG es una inmunización de rutina en Guatemala por lo cual es importante poder identificar este hallazgo que es útil para dirigir de mejor forma el diagnóstico hacia enfermedad de Kawasaki en presencia de múltiples diagnósticos diferenciales.

En cuanto al tratamiento administrado para enfermedad de Kawasaki, solamente se utilizaron inmunoglobulinas (IGIV) y ácido acetilsalicílico. Al igual que en estudios realizados en Latinoamérica por García, Ulloa, y Cecilia ^(8,14,16), se administraron IGIV a todos los pacientes y ASA a la mayor parte de pacientes 97.6%. A diferencia de otros estudios, al momento de la presente investigación no se ha documentado enfermedad refractaria al tratamiento con IGIV ni recaídas. No se reportó el uso de esteroides sistémicos ni otros medicamentos para tratar la enfermedad de Kawasaki. Se reportó el uso de otros medicamentos para tratar condiciones presentes al mismo tiempo, por ejemplo, antibióticos en el caso de infecciones concomitantes reportadas o inhaloterapia y esteroides en casos de broncoespasmo secundario a neumonitis que presentaron algunos pacientes.

La investigación tuvo como propósito determinar las características de la enfermedad de Kawasaki en la población pediátrica en Guatemala para que los médicos pediatras del Departamento de Pediatría del Hospital General de Enfermedades del IGSS, tengan un mejor abordaje de los pacientes que se presentan con esta patología y de esta forma se agilice el diagnóstico e inicio de tratamiento, con el fin de reducir las complicaciones en los pacientes que consultan a este hospital. Las limitaciones del estudio radican en que se

estudió solamente a los pacientes que acudieron al Hospital General de Enfermedades del IGSS, que fueron hospitalizados, por lo que es necesario realizar investigaciones similares en otros hospitales y centros de servicios de salud del país para obtener una muestra más representativa de la población.

Además, por ser un estudio en parte retrospectivo no se pudo examinar directamente a los pacientes y se tomó en cuenta solamente lo descrito por el médico pediatra que tuvo una paciente que presentó ataxia y encefalitis secundarias a la enfermedad de Kawasaki, las cuales tuvieron una buena evolución. También se presentó Bcgeftis en 1 paciente, en donde se observó reacción inflamatoria con induración en el sitio de colocación de inmunización de BCG. Este último hallazgo es importante ya que en Asia se reportan cambios en cicatriz de BCG en 10-50% de pacientes con enfermedad de Kawasaki y en el estudio REKAMLATINA por Ulloa se identificó un 19% de pacientes con este tipo de cambios, también reportándose un 9.8% en México por García ⁽⁸⁾; la BCG es una inmunización de rutina en Guatemala por lo cual es importante poder identificar este hallazgo que es útil para dirigir de mejor forma el diagnóstico hacia enfermedad de Kawasaki en presencia de múltiples diagnósticos diferenciales.

CONCLUSIONES

La enfermedad de Kawasaki se presentó principalmente en pacientes de 1 a 5 años, con predominio en el sexo masculino en el 71% y siendo la mayoría de los pacientes procedentes del departamento de Guatemala (84%).

No se encontraron antecedentes médicos propios ni familiares de enfermedad de Kawasaki. El 58% de casos fue diagnosticado en el Hospital General de Enfermedades, siendo el resto de los pacientes referidos de otro hospital o clínica. El mayor número de casos se dio en 2018 (23%), seguido por 2015 (19%), siendo el menor número de pacientes diagnosticados en un año de 3 (10%). La enfermedad de Kawasaki se observó en su presentación clásica en el 90%, con fiebre de al menos 5 días, lesiones en la mucosa oral, exantema, conjuntivitis y cambios en extremidades, siendo la linfadenopatía el hallazgo encontrado en menor proporción (64%).

Los resultados de laboratorio demostraron leucocitosis (61%) y elevación de reactantes de fase aguda como proteína C reactiva (100%) y velocidad de sedimentación (79%) en la mayoría de los casos. Hallazgos como trombocitosis (29%), anemia (61%) y piuria (34%) se presentaron en un porcentaje menor.

La dilatación de arterias coronarias como complicación de la enfermedad de Kawasaki se presentó en 3 de 30 pacientes, las cuales se clasificaron como aneurismas pequeños. Este 10% de pacientes con dicha complicación fue menor al reportado internacionalmente, lo cual podría deberse a una administración oportuna de inmunoglobulinas y uso de aspirina, que se dio a todos los pacientes estudiados.

Entre los hallazgos clínicos atípicos se observaron manifestaciones principalmente gastrointestinales (36%), genitourinarias (23%) y respiratorias (16%). Un 10% presentó manifestaciones cardiovasculares y en 3% de los pacientes se observaron alteraciones neurológicas, musculoesqueléticas e infecciosas (absceso por sobreinfección de linfadenopatía y una otitis media aguda). Es importante mencionar que 1 paciente presentó bcgitis, lo cual está descrito en estudios principalmente latinoamericanos, en donde esta se considera inmunización de rutina. Todos los pacientes recibieron tratamiento con inmunoglobulina intravenosa y aspirina. Ningún paciente recibió tratamiento esteroideo para el manejo de la enfermedad de Kawasaki.

Los autores declaran no tener ningún conflicto de interés, durante la elaboración del presente reporte.

REFERENCIAS

1. Toomey RB, Mitchell KJ. Kawasaki Disease: Etiopathogenesis and Novel Treatment Strategies. *Expert Rev Clin Immunol*. 2016;51(1):87-100.
2. Anton J, Cimaz R. Kawasaki Disease. *Handb Syst Autoimmune Dis* [Internet]. 2016;11(14):341-59. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jacc.2015.12.073>
3. Pilania RK, Bhattarai D, Singh S. Controversies in diagnosis and management of Kawasaki disease. *World J Clin Pediatr*. 2018;7(1):27-35.
4. McCrindle BW, Rowley AH, Newburger JW, et al. Diagnosis, treatment, and long-term management of Kawasaki disease: Scientific statement for health professionals from the American Heart Association. Vol. 135, *Circulation*. 2017. 927-999 p.
5. Marchesi A, Tarissi de Jacobis I, Rigante D, et al. Kawasaki disease: guidelines of the Italian Society of Pediatrics, part I - definition, epidemiology, etiopathogenesis, clinical expression and management of the acute phase. *Ital J Pediatr*. 2018;1-18.
6. de La Harpe M, di Bernardo S, Hofer M, Sekarski N. Thirty Years of Kawasaki Disease: A Single-Center Study at the University Hospital of Lausanne. *Front Pediatr*. 2019;7(January):1-8.
7. Binder E, Griesmaier E, Giner T, Sailer-Höck M, Brunner J. Kawasaki disease in children and adolescents: Clinical data of Kawasaki patients in a western region (Tyrol) of Austria from 2003-2012. *Pediatr Rheumatol*. 2014;12(1):1-6.
8. García Rodríguez F, Flores Pineda Á de J, Villarreal Treviño AV, y col. Enfermedad de Kawasaki en un hospital pediátrico en México. *Bol Med Hosp Infant Mex*. 2016;73(3):166-73.
9. Fernández-Cooke E, Barrios Tascón A, Antón-López J y col. Infecciones previas o coincidentes con la sospecha de enfermedad de Kawasaki ¿debemos cambiar nuestra actitud? *An Pediatr*. 2019;90(4):213-8.
10. Ulloa-Gutiérrez R, Salgado AP, Garrido-García LM, et al. ACT RELT. 2016;(December):20-1.
11. Matiz Mejía S, Ariza Correa C, Salinas Suárez C, Huertas Quiñones M, Sanguino Lobo R. Enfermedad de Kawasaki. *Rev Colomb Cardiol*. 2017 May 1;24(3): 307.e1-307.e6.
12. Ulloa-Gutierrez R, Garrido-García LM, Estripeaut D, et al. Kawasaki Disease (KD) in Children (Ch) Older Than 5 Years of Age Among 20 Latin American (LA) Countries: A Prospective Multinational Multicenter Study of the REKAMLATINA Network. *Open Forum Infect Dis*. 2016;3(suppl_1):2259.
13. Grazioso, P. Caracterización Enfermedad Kawasaki Guatemala; Jul 2017, *Rev. Méd. Col. Méd. Cir. Guatem*. 156:(1) 7-10.
14. Ulloa-gutierrez R, Camacho-badilla K, Hernández M, et al. KAWASAKI SYNDROME IN COSTA RICAN CHILDREN, A 14-YEAR SURVEY: 1993-2006. 2007;2007.
15. Tascón AB, Malfaz FC, Sombrero HR, et al. Fe de errores de «Consenso nacional sobre diagnóstico, tratamiento y seguimiento cardiológico de la enfermedad de Kawasaki». *An Pediatr*. 2019;90(2):137-8.
16. Cecilia A, Nieto C, Saltillo DMU. Manifestaciones clínicas de la enfermedad de Kawasaki en Saltillo Clinical manifestations of Kawasaki disease in Saltillo. 2019;(60):1-17.

Necrólisis Epidérmica Tóxica: reporte de caso

TOXIC EPIDERMAL NECROLYSIS: A CASE REPORT

Dra. Rossmery Meza, Dra. Alejandra Altan, Dra. Ely Patricia Fletcher,
Dr. Allan Guerrero, Dr. Otto Peláez, Dra. Karen Martínez, Dra.
Gabriela Gómez, Dra. Yury Palacios

*Departamento de Padiatría, Hospital Infantil de Infectología y Rehabilitación,
Guatemala, Guatemala*

Resumen

La necrólisis epidérmica tóxica (NET) es una enfermedad poco frecuente, sistémica y aguda, con una tasa de mortalidad del 25 a 30%. Se caracteriza por un eritema vesiculobuloso cuya inflamación aguda compromete la piel, mucosas y epitelios respiratorio e intestinal. Las lesiones cutáneas se asemejan a una quemadura dérmica de segundo grado, presentándose posteriormente el signo característico de la enfermedad: la necrosis y el desprendimiento de la epidermis. Esto genera ampollas flácidas y el signo de Nikolski positivo. La frecuencia de esta enfermedad se estima entre 0,4 a 1,2 casos por millón de habitantes. El uso de fármacos se ha visto implicado en la etiología en más del 80% de los casos. Se describe un cuadro de NET en relación con la introducción de lamotrigina, un fármaco antiepiléptico.

Palabras claves: Necrólisis epidérmica tóxica (NET), signo de Nikolski, lamotrigina, anticonvulsivantes.

Summary

Toxic epidermal necrolysis (TEN) is a rare, systemic, and acute disease with a mortality rate from 25 to 30%. It's characterized by vesiculobullous erythema whose inflammation compromises skin, mucous membranes and respiratory and intestinal epithelia. The cutaneous lesions resemble a second-degree dermal burn, after this comes the characteristic sign of the disease: necrosis and detachment of the epidermis. This results in flabby blisters and a positive Nikolski sign. The frequency of this disease is estimated between 0.4 to 1.2 cases per million inhabitants. The use of drugs has been implicated in the etiology in more than 80% of the cases. A TEN picture is described in relation with the introduction of lamotrigine, an antiepileptic drug.

Keywords: Toxic epidermal necrolysis (TEN), nikolsky sign, lamotrigine, anticonvulsivants

INTRODUCCIÓN

La Necrólisis epidérmica tóxica es una entidad grave consistente en una erupción eritematosa, generalizada y dolorosa, con formación de ampollas flácidas que afectan al menos el 30% de la superficie cutánea. Además, va acompañado de signo de Nikolski positivo; cursa con afectación de mucosas y a veces, con un estado prodrómico de fiebre y malestar general. Suele estar relacionado con la ingesta previa de fármacos hasta en un 80%, siendo los antiinflamatorios no esteroideos, los antibióticos, el alopurinol y los antiepilépticos los más comunes ^(1,2).

El síndrome de Stevens-Johnson (SSJ) y el síndrome de Lyell o Necrólisis epidérmica tóxica se definen como un espectro de la misma enfermedad, con diferente grado de epidermolisis. Se denomina SSJ cuando afecta menos del 10% de la superficie cutánea; mientras que se denomina NET cuando afecta más del 30%. Los casos intermedios, con una superficie erosionada de entre 10 a 30% se clasifican como superposición SSJ-NET. Ambas son patologías mucocutáneas poco frecuentes, siendo su patogénesis desconocida. Sin embargo, se reconoce la intervención de reacciones inmunológicas, así como un mecanismo final de apoptosis

de queratinocitos que incluye daño grave a la unión dermoepidérmica con o sin mucositis asociada. La presentación aguda con evolución crítica tiende a relacionar con una tasa de mortalidad del 25-30% ⁽³⁾.

Se caracteriza por la presencia de máculas tipo lesiones en diana atípicas planas, así como compromiso de mucosas (oral, conjuntival y anogenital). Las lesiones cutáneas se asemejan a una quemadura dérmica de segundo grado, luego aparece el signo característico de la enfermedad: la necrosis y el desprendimiento de la epidermis que produce ampollas flácidas y signo de Nikolski positivo, la exfoliación cutánea se produce por despegamiento de la unión dermoepidérmica ⁽⁴⁾.

El uso de fármacos se ha visto implicado en la etiología en más del 90% de los casos reportados. Están descrito la mayoría de los antibióticos (Sulfamidas, Aminopenicilinas, Quinolonas y Cefalosporinas). También se ha reportado antiinflamatorios no esteroideos en un 33%, alopurinol, y anticonvulsivantes (Difenilhidantoina, Carbamazepina, Lamotrigina) en un 15%, antineoplásicos, antivirales, barbitúricos, diuréticos y drogas cardiovasculares. Se debe considerar también las enfermedades autoinmunes como el Lupus Eritematoso Sistémico e infecciones como el virus de Epstein-Barr, el virus de la influenza, virus del Herpes simple, VIH, algunas especies de Micoplasma, la vacuna de parotiditis entre otros ^(4,7,10).

Se presenta un caso de un niño de 11 años con antecedente de encefalopatía no progresiva y síndrome convulsivo que cursa con NET en relación con la introducción de un nuevo anticonvulsivante: lamotrigina.

Reporte de Caso: paciente masculino de 11 años, originario y residente de Guatemala. Ingresa al Hospital Infantil de Infectología y Rehabilitación (HIIR) en abril del 2021, con historia referida por madre que dos días previos a consultar presenta prurito en dedos, brazos y tórax por lo que aplica loción de calamina sin presentar mejoría. Asociado a esto presenta fiebre de 40°C, tratado con acetaminofén y prednisona, sin embargo, las lesiones en piel aumentan extendiéndose en brazos y espalda sin otra sintomatología asociada. A los dos días paciente presenta lesiones ampollosas generalizadas en mayor cantidad por lo que decide consultar. Paciente con cambio de anticonvulsivante de levetiracetam a lamotrigina.

Al examen físico con peso de 17.5 kg, 119cm de talla, superficie corporal de 0.7m², frecuencia cardíaca de 124 lpm, 25 rpm, 39°C, presión arterial 98/54 mmHg. Alerta, activo con microcefalia, 42 cm de circunferencia cefálica, ojos con conjuntivitis bilateral, orofaringe y boca eritematosa, con lesiones ampollosas y descamativas en labios, genitales con múltiples lesiones ampollosas en periné, piel con lesiones descamativas en placas en tórax de 4x5cms, en brazo izquierdo de 8x5cms y en antebrazo izquierdo de 3x4cms.

Se realiza hematología la cual reporta glóbulos blancos 9,390, neutrófilos 67.2%, linfocitos 25.6%, hemoglobina 11.1 g/dL, plaquetas 265,000. Química de ingreso con glucosa 108.7mg/dL, creatinina 0.39 mg/dL, proteínas totales 5.33 g/dL, albúmina 3 g/dL, CPK204.44 U/L, CK-MB 136.73 U/L, TGP 23.04, TGO 28.22, LDH 270.57. Dímero D 0.99 ug/mL, TP 14s, TPT 150s. PCR 0.9.

Ya que la lamotrigina se ha asociado a efectos adversos como SSJ y NET, se considera que paciente cursa con reacción de hipersensibilidad tipo IV, ya que tiene >30% de afectación cutánea por lesiones eritematosas, papulobullosas generalizadas y signo de Nikolski positivo. Además, paciente con afectación de mucosa oral y perianal, así como de conjuntivas. (Imágenes 1-4). Se ingresa a la unidad con diagnóstico de: 1. Necrólisis epidérmica tóxica secundaria a lamotrigina, 2. Sobreinfección bacteriana de tejido blando, 3. Encefalopatía no progresiva por CMV congénito y 4. Síndrome convulsivo.



Imagen 1.
Afectación de la mucosa oral



Imagen 2.
Lesiones eritematosas generalizadas



Imagen 3.
Lesiones papulobulosas.
Signo de Nikolski positivo



Imagen 4.
Prurito en dedos y mano

Se inicia inmunoglobulinas a 2g/kg/dosis, se omite lamotrigina y se cambia tratamiento anticonvulsivante a levetiracetam. Se inicia antibiótico: penicilina y clindamicina, junto con clorgeniramina. Además se inicia fusidin tópico y metilprednisolona IV por sugerencia de dermatología. Se reclama IL-6: 253.3 pg/ml, ferritina 68.79 ng/ml, procalcitonina 2.59 ng/ml. En 48 horas se realizan laboratorios control donde se evidencia una hematología con glóbulos blancos 5,580, neutrófilos 52.40%, hemoglobina 12.8 g/dL, plaquetas 485,000, VS 15 mm/hr, PCR 5118 mg/dL, procalcitonina 2.16 ng/ml, dímero D 0.31 ug/ml, creatinina 0.31 mg/dL, BUN 7.49 mg/dL, proteínas totales 7.34 g/dL, LDH 187.51, CPK 93.58 U/L, CK-MB 51.42 U/L, TGP 46.2, TGO 46.18, albúmina 3.5 g/dL. Paciente con lesiones costrosas generalizadas en resolución en tórax anterior, brazo izquierdo y cadera derecha. Con laboratorios control en parámetros normales y PCR negativa. Por lo que se observa por 48 horas y se da egreso.

DISCUSIÓN

La NET fue descrita en 1956 por Lyell. Se ha descrito en todas las razas y puede afectar a los pacientes de cualquier edad. Clínicamente se caracteriza, inicialmente, por una erupción maculopapular o morbiliforme, localizada en cara, porción superior de tronco y superficie extensora de las extremidades. En cuanto al sexo, hay un predominio en el sexo femenino (relación hombre:mujer 1.6:2) dato que difiere de nuestro caso, que corresponde a un paciente de 11 años, de sexo masculino. La extrema facilidad con que las ampollas se rompen, hacen que el paciente prontamente alcance el aspecto de un quemado de 2° grado, coincidiendo con el aspecto del paciente. Es característica la afectación de palmas y plantas siendo muy evidentes en este paciente. El cuadro se acompaña de fiebre, gran afectación del estado general y compromiso de las mucosas. El proceso progresó apareciendo erosiones periorificiales, así como áreas de despegamiento epidérmico fundamentalmente en cara y tronco ^(1,3). La aparición de la NET es consecuencia de varios factores etiológicos, en el 90% el agente desencadenante son los medicamentos, principalmente anticonvulsivantes (37%) y antibióticos (34%); agentes infecciosos (*Mycoplasma pneumoniae*, citomegalovirus, virus del herpes, hepatitis A), enfermedades sistémicas, agentes físicos y alimentos. ^(4,10)

El cuadro se acompaña de una mortalidad del 25-30%, siendo únicamente del 5% para SSJ. 1,2,4,7 Los factores pronósticos más importantes son la edad, la extensión de la superficie corporal desepidermizada y los niveles séricos de la urea. La principal causa de muerte es la sepsis por *S. Aureus* y *P. Aeruginosa*. Las secuelas más frecuentes en los pacientes son las oculares y casi el 100% de los pacientes cursarán con complicaciones a largo plazo y aproximadamente el 30% necesitarán algún procedimiento de seguimiento ^(2,5,7,8,9).

En la infancia los casos de NET deben diferenciarse fundamentalmente del síndrome de piel escaldada, causada por *S. Aureus*, así como la enfermedad de Kawasaki, el exantema fijo medicamentoso generalizado y, en ocasiones, el síndrome de shock tóxico ^(6,8,9).

El tratamiento convencional consiste en cuidados de soporte y tratamiento de las complicaciones. Considerando la base inmunológica de la NET se hizo uso de inmunoglobulinas por vía intravenosa (IGIV) como parte del tratamiento teniendo resultado exitoso.

El niño tratado en nuestra Unidad presenta las características clínicas de NET, con afectación de más del 30% de la superficie corporal con lesiones papuloeritematosas, confluentes en algunas áreas, con afectación de cara, tronco, extremidades, palmas de manos y plantas de pies, con signo de Nikolski positivo, que involucra conjuntivas, mucosa oral y perianal. El inicio de dicho cuadro coincide con el inicio de lamotrigina, un medicamento anticonvulsivante, el cual se suspende inmediatamente al ingreso a este Centro, dándole tratamiento de soporte con hidratación IV, una nutrición adecuada y cuidados tópicos. Así como el uso de esteroides, que aunque han sido ampliamente discutidos, por el aumento de hemorragia digestiva y de septicemia, en el caso de nuestro paciente se asocia tratamiento antibiótico con penicilina y clindamicina.

Aunque la eficacia de IGIV no está clara, y la mayoría de estudios que han examinado esta cuestión, han sido inconclusos, teóricamente, el razonamiento para el uso de IGIV esta basado en su habilidad de bloquear la muerte celular programada (apoptosis). Algunos estudios sugieren que la IGIV puede causar daño, pero esto puede no ser verdad para todos los pacientes, especialmente en los casos más severos. A esto se suma que los controles han sido tratados con otras terapias médicas, lo que hace la determinación de la eficacia del uso de IGIV imposible ^(1-4,7,10).

En resumen, la NET representa la reacción más grave a fármacos conocida. La extensión de la superficie corporal denudada constituye el factor pronóstico más importante. El diagnóstico de sospecha precoz y la suspensión de los fármacos involucrados son fundamentales para evitar la progresión del cuadro. La reposición hidroelectrolítica, el soporte nutricional, los cuidados de la piel y la modulación de la respuesta inmunológica constituyen los pilares del manejo de estos pacientes. Se recomienda que estos enfermos sean tratados en Unidades de Quemados o de Cuidados Intensivos ^(3,10).

Los autores declaran no tener ningún conflicto de interés, durante la elaboración del presente reporte.

REFERENCIA

1. Sánchez-Michaca, VJ; Sánchez-Torres, R; Espinosa-Dzib, MP. et.al. *Necrólisis epidérmica tóxica tratada con inmunoglobulina. Informe de un caso. Acta Pediátrica de México [Internet] 2009; 30(2): 104-108. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/cgi-in/new/resumen.cgi?IDARTICULO=26160>*
2. Kühn-Córdova, I; Ramírez-Bouchana, D; Gamboa-Marrufo, JD. *Uso de inmunoglobulina intravenosa en el tratamiento de necrólisis epidérmica tóxica y síndrome de Stevens-Johnson. Asociación Española de Pediatría [Internet] 2007; 67(1): 68-73. Disponible en: <https://www.analesdepediatría.org/es-uso-inmunoglobulina-intravenosa-el-tratamiento-articulo-13108083>*
3. Barbosa-Moreno, L; Salas-Alanís, J; Ocampo-Garza, J; Ocampo-Candiani, J. *Urgencias dermatológicas. Dermatología Revista Mexicana. [Internet] 2015 ; 59: 26-38. Disponible en: <https://dermatologiarevistamexicana.org.mx/article/urgenciasdermatologicas/>*
4. Molgó, M; Casasas, A; Salas, I. *Uso de inmunoglobulina humana intravenosa en la necrólisis epidérmica tóxica. Piel [Internet] 2001; 16: 315-18. Disponible en: <https://www.elsevier.es/index.php?p=revista&pRevista=pdfsimple&pii=S0213925101724719&r=14>*
5. Choudhury, GD; Agarwal, V. *Toxic epidermal necrolysis managed with immunoglobulin. Medical Journal Armed Forces India [Internet] 2008; 64 (3): 272-273. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4921588/>*
6. Smyth, RM; Gargon, E; Kirkham, J. et.al. *Adverse drug reactions in children--a systematic review. PLOS One. [Internet] 2012; 7(3): e24061. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3293884/>*
7. Hamilton, MG; Fish J. *Pediatric toxic epidermal necrolysis: An institutional review of patients admitted to an intensive care unite. Journal of Burn Care & Research. [Internet] 2013; 34(6): e351-358. Disponible en: <https://academic.oup.com/jbcr/articleabstract/34/6/e351/4565898?redirectedFrom=fulltext>*
8. Muñoz Romero, F; Mallent Añon, J; Laredo Ortiz, C;et.al. *Necrólisis epidérmica tóxica: Presentación de dos casos pediátricos. Anales Españoles de Pediatría [Internet] 1996; 45:71-75. Disponible en: <https://www.aeped.es/sites/default/files/anales/45-1-15.pdf>*
9. Alerhand, S; Cassella, C; Koyfman, A. *Stevens-Johnson Syndrome and Toxic epidermal necrolysis in the pediatric population. A review. Pediatric Emergency Care [Internet] 2016; 32: 472-478. Disponible en: https://journals.lww.com/pec-online/Abstract/2016/07000/Stevens_Johnson_Syndrome_and_Toxic_Epidermal.11.aspx*
10. Quirke, KP; Beck, A; Gamelli RL. et.al *A 15-year review of pediatric toxic epidermal necrolysis. Journal of Burn Care & Research. [Internet] 2015; 36: 167-177. Disponible en: <https://academic.oup.com/jbcr/article-abstract/36/1/130/4568879?redirectedFrom=fulltext>*

CASOS CLÍNICOS

Piel de cristal: epidermólisis bullosa congénita

GLASS SKIN: CONGENITAL EPIDERMOLYSIS BULLOSA

Dra. Karla Lorena de Paz Rivera¹, Dra. Madelin Marisa Morales²

Instituto Guatemalteco de Seguridad Social, Universidad de San Carlos de Guatemala

Resumen

La epidermólisis bullosa [EB] también llamada piel de cristal o piel de mariposa, es una genodermatosis de tipo autosómica dominante o recesiva, una enfermedad crónica e incurable y por su inusual aparición constituye un reto diagnóstico. Se caracteriza por un deterioro mutacional en la integridad estructural y funcional de la adhesión intraepidérmica lo que origina fragilidad de piel y mucosas, su aparición suele ser dispersa con predominio en pies, el diagnóstico se realiza por medio de la microscopia electrónica, inmunofluorescencia y el estudio genético, actualmente no existe tratamiento curativo únicamente se basa en el manejo de los síntomas con medidas generales y el apoyo multidisciplinario para reducir secuelas a largo plazo.

Caso clínico: se presenta caso de una paciente femenina de 13 días de vida quien presenta lesiones ampollosas en piel desde nacimiento, se realiza diagnóstico de epidermólisis bullosa, por medio de biopsia de piel y posteriormente a través del estudio genético, paciente egresa tras dos meses de estancia hospitalaria con tratamiento sintomático.

Discusión: paciente sin antecedentes prenatales, quien desde nacimiento se observa flictena en miembro inferior derecho, se descarta procesos infecciosos y se realiza abordaje anatomopatológico con diagnóstico de epidermólisis bullosa se da tratamiento con medidas generales.

Conclusiones: la EB es una patología rara, crónica y su diagnóstico meramente clínico es un reto, ante la sospecha de lesiones ampollosas en piel cuyo curso clínico no mejora con tratamiento instaurado se debe descartar esta patología para prevenir complicaciones a largo plazo y mejorar la calidad de vida.

Palabras Clave: Epidermólisis Bullosa, genodermatosis, epidermólisis ampullosa.

Summary

Epidermolysis Bullosa [EB], also known as "glass skin," or "butterfly skin," is a genodermatosis of autosomal dominant or recessive type. This chronic and incurable condition presents a unique diagnostic challenge due to its uncommon manifestation. EB is characterized by a mutational deterioration of the structural and functional integrity of the intraepidermal adhesion, resulting in skin and mucosal fragility. The lesions typically appear in a scattered manner, predominantly affecting the feet. Diagnosis is confirmed through techniques such as electron microscopy, immunofluorescence, and genetic testing. Currently, there is no cure treatment; management focuses on alleviating symptoms through general measures and multidisciplinary support to minimize long-term sequelae.

Clinical case: this presents a case of a 13-day-old female patient who exhibited blistering lesions on her skin since birth. The diagnosis of Epidermolysis Bullosa was established through skin biopsy and subsequent genetic testing. The patient was discharged after two months of hospitalization, during which she received symptomatic treatment.

Disussion: patient with no prenatal history, who since birth shows Phlyctena on the right lower limb, Infectious processes are ruled out, and an anatomical-pathological approach is performed with the diagnosis of Epidermolysis Bullosa; treatment was provided with general measures.

Conclusion: EB is a rare, chronic pathology, and its purely clinical diagnosis poses a challenge, in the presence of suspected blistering skin lesion whose clinical course does not improve from instituted treatment, this pathology should be ruled out to prevent long-term complications and improve quality of life.

Keywords: Epidermolysis bullosa, genodermatosis, bullous disease

1. Residente Ejercicio Profesional supervisado especialidad médica (EPS-EM) de maestría en pediatría
2. Intensivista Pediátrica, Hospital General de Enfermedades, Instituto Guatemalteco de Seguridad Social.

Introducción

La epidermólisis ampullosa o bullosa (EB) también llamada piel de cristal o piel de mariposa, es una genodermatosis de tipo autosómica dominante o recesiva, es una enfermedad crónica e incurable y por su inusual aparición constituye un reto diagnóstico. Se presenta en ambos sexos por igual y todas las razas, la frecuencia es de 0.03% y se presenta 1 caso por cada 50,000 nacidos vivos ⁽¹⁻²⁾.

Se caracteriza por un deterioro mutacional en la integridad estructural y funcional de la adhesión intraepidérmica lo que origina una fragilidad de piel y mucosas, se manifiesta clínicamente por ampollas, erosiones y úlceras de manera espontánea o ante algún traumatismo, su aparición suele ser dispersa con predominio en pies, manos, cara, codos, rodillas y sitios de roce ⁽¹⁻³⁾.

El diagnóstico se realiza a partir de las lesiones presentes en piel, la microscopia electrónica, técnicas de inmunofluorescencia y el estudio genético ^{2,3}. No existe cura ni un tratamiento efectivo únicamente se basa en el manejo sintomático con medidas generales y el abordaje multidisciplinario. Debido a las múltiples complicaciones el porcentaje de discapacidad es alto con un pronóstico reservado ^(2,4).

Se presenta el caso de una paciente femenina de 13 días de vida quien presenta lesiones ampollosas en piel desde nacimiento, se realiza el diagnóstico de epidermólisis bullosa por medio de resultado de biopsia de piel y posteriormente a través del estudio genético, paciente egresa tras 2 meses de estancia hospitalaria con tratamiento sintomático. El propósito del caso es mostrar una patología poco común y enfatizar la importancia de un diagnóstico certero y un abordaje multidisciplinario debido a su alto impacto en la calidad de vida.

Caso Clínico:

Paciente femenina de 13 días de vida, madre recibió control prenatal normal. Paciente nace en el departamento de Chimaltenango; producto de tercera gesta por parto eutócico simple, a las 37 semanas de edad gestacional, con adecuado peso al nacer, no amerita reanimación neonatal; sin embargo, a la evaluación inicial se evidencia flictena en miembro inferior derecho ^(Figura 1), por lo que refieren al Servicio de Neonatología del Hospital de ginecobstetricia en donde evalúan y dan egreso con tratamiento ambulatorio. Madre consulta con médico privado quien indica únicamente cuidados de piel; a pesar de ello, lesiones se extienden a ambas manos e inician con líquido seroso ^(Figura 2), por lo que consulta a unidad periférica de Tecpán, Chimaltenango donde refieren a Hospital General de Enfermedades.



Figura 1. Se obtiene fotografías con autorización de madre. Se evidencian flictenas en miembro inferior derecho al nacimiento.



Figura 2. Lesiones se extienden a manos y ambos pies con secreción amarillenta.



Paciente ingresa a dicha unidad con signos vitales dentro de límites normales, irritable, con algún grado de deshidratación y dificultad respiratoria moderada; al examen físico se visualiza flictena en miembro inferior derecho asociado a cambios de coloración con presencia de fibrina y áreas descamativas; también se observan diversas flictenas en manos, cuello y tórax anterior con signo de Nikolsky positivo y sinequias digitales en pie derecho ^(Figura 3).



Figura 3. Flictenas en manos, cuello, tórax anterior y extremidades inferiores

Estudios paraclínicos iniciales: hemograma: glóbulos blancos 13.53, neutrófilos % 20.7, Linfocitos% 66.7, Hemoglobina 16.5, Hematocrito 49.1, Plaquetas 666,000, proteína C reactiva en 8 y química sanguínea dentro de límites normales, Anticuerpos VIH no reactivo y TORCH negativo, herpes negativo; por alta sospecha de infección congénita por sífilis se consulta a unidad de infectología pediátrica y se inicia tratamiento con penicilina cristalina 200,000 UI/kg/día asociado a clindamicina 20 mg/kg/día, se realizan anticuerpos totales para *Treponema pallidum* a paciente y a madre.

Paciente ingresa a unidad de cuidados intensivo pediátrico con uso de ventilación mecánica no invasiva con presión positiva continua de la vía aérea (CPAP) y tratamiento con fluidoterapia y analgesia, se recibe resultado de anticuerpos para *Treponema pallidum* de madre y paciente la cual negativas, por lo que se aborda con diagnóstico de síndrome de piel escaldada, se cambia cobertura antibiótica a vancomicina asociado a cefotaxima. Es evaluada por cirugía pediátrica quienes indican cubrir áreas con membrana hidrocoloide y realizan curaciones con gasas vaselinadas cada 24 horas. Se documenta Foramen oval permeable 1.3 mm y persistencia de ductus arterioso 1.5 mm, se realiza ultrasonido renal el cual es normal; durante estancia hospitalaria paciente presenta anemia normocrítica-normocrómica.

Paciente cumple 10 días con tratamiento antibiótico, cultivos negativos, pero persiste con flictenas generalizadas y áreas descamativas sobre todo en áreas de fricción, se consulta a cirugía pediátrica para toma de biopsia de piel, se realiza tamizaje neonatal el cual es normal y cariotipo de alto bandeado cuyo resultado pendiente en ese momento. Se obtiene resultado de biopsia (Figura 4) con descripción microscópica de piel con separación de la epidermis a nivel suprabasal lo que forma una ampolla sin células en su interior compatible con diagnóstico de epidermólisis bullosa (EB), en la unidad de patología no se cuenta con estudio de inmunofluorescencia para identificar el subtipo de la EB.

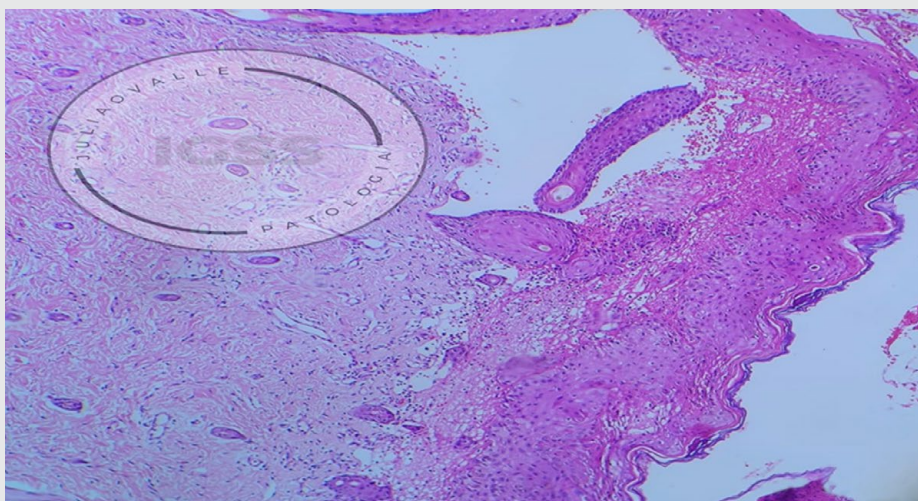


Figura 4. Se obtiene fotografías de unidad de patología. Tinción con hematoxilina-eosina, flecha indica piel con separación de la epidermis, a nivel suprabasal lo que forma ampolla sin células en su interior.

Se realiza consulta a dermatología pediátrica en Hospital Dr. Juan José Arévalo Bermejo, quien sugiere mantener hidratación y lubricación constante, uso de gasas vaselinadas y protección de piel con apósitos estériles; además recomienda evaluación multidisciplinaria por otras subespecialidades. Paciente es evaluada por oftalmología por despitalización corneal de ojo izquierdo, indican tratamiento con moxifloxacino, ácido poliacrílico y limpieza de pestañas, no se cuenta con genética en esta unidad. Paciente es trasladada a encamamiento de infectología pediátrica y egresa tras 2 meses de estancia hospitalaria con amplio plan educacional a madre sobre cuidados de piel. En consulta externa se obtiene resultado de cariotipo de alto bandeó el cual reporta deleción intersticial localizada en brazo largo en uno de los cromosomas ⁽¹⁾ (q32.2) esta microdeleción corresponde a epidermólisis bullosa.

RESULTADO: 46,XX, del (1)(p36.3 q32.1::q32.3 q44) EPIDERMOLISIS BULLOSA INTERMEDIA 1A.



Figura 5. Deleción intersticial localizada en el brazo largo del cromosoma 1, microdeleción corresponde a epidermólisis bullosa.

Discusión

La epidermólisis ampullosa o bullosa (EB) es una enfermedad genética hereditaria de tipo autosómica dominante o recesiva, crónica e incurable. Se incluye dentro del grupo de enfermedades denominadas genodermatosis causada por mutaciones ubicadas en diversos genes que codifican proteínas estructurales en la piel. Se caracteriza por un deterioro en la integridad estructural y funcional de la adhesión intradérmica lo que conduce a la dehiscencia celular y tisular; debido a su fisiopatología el daño también se puede expresar parcialmente en otros órganos epitelizados como el tracto gastrointestinal, respiratorio y musculoesquelético^(1-3,11). Al ser una patología infrecuente y un reto diagnóstico en este caso clínico se abordó inicialmente como un exantema vesículo-ampolloso con signos de gravedad, por lo que se descartó como primera opción enfermedades infecciosas tal como síndrome de piel escaldada estafilocócica, infección congénita por sífilis y herpes; sin embargo a pesar del tratamiento instaurado la paciente persistió con lesiones en piel, por lo que se inicia el estudio anatomopatológico con hallazgos de epidermólisis bullosa.

Las manifestaciones clínicas se presentan de manera cutánea, el signo clínico cardinal es la extrema sensibilidad y fragilidad de la piel la cual se asemeja a un cristal; se

manifiesta con ampollas localizadas o generalizadas las cuales pueden ser tensas o flácidas con contenido seroso o hemorrágico en su interior y aparecen frente a traumatismos o fuerzas de fricción, suelen presentar signo de Nikolsky positivo (las capas superiores de la piel se desprenden de las capas inferiores cuando se frota ligeramente); además al romperse dichas flictenas se presentan erosiones, ulceraciones, costras y cicatrices, estas lesiones pueden presentarse desde el periodo neonatal o bien en la quinta década de la vida secundaria a autoinmunidad^(2,10,12); en algunos pacientes se puede presentar queratodermia plantar, uñas gruesas y atróficas, hiperpigmentación y alopecia difusa⁽¹¹⁾. Los hallazgos físicos encontrados en la paciente coinciden con los datos reportados en la bibliografía; en nuestro caso desde nacimiento se evidencian lesiones ampollosas en miembros inferiores las cuales progresivamente se extendieron a tórax anterior, manos y cara, además se producían de forma espontánea ante el mínimo contacto con piel o las superficies, también se observó hipoplasia ungueal en miembros inferiores, en este momento no se documentó alopecia en nuestra paciente.

El diagnóstico específico se realiza con estudio histopatológico con microscopia convencional y se completa con microscopia electrónica, análisis histoquímico y el estudio molecular de

los genes afectados⁽¹¹⁾. En este caso inicialmente se realizó el diagnóstico a partir de biopsia cutánea de una ampolla y a través de la tinción con hematoxilina-eosina se visualizó la presencia de ampolla con separación de la epidermis a nivel suprabasal, sin embargo, para la localización exacta de la misma es necesario la microscopia electrónica o técnicas de inmunofluorescencia², en este caso no se pudo clasificar de acuerdo al tipo de EB debido a que no se cuenta con este análisis en nuestra unidad. A partir de este último estudio se puede identificar la localización exacta de la ruptura de la ampolla en las diferentes capas de la piel y así determinar los tipos de EB, los cuales son: simple, distrófica, unión, mixta o kindler²; en las primeras dos la evolución es benigna y la mortalidad baja; y en las últimas el porcentaje de incapacidad es alto y siendo el carcinoma espinocelular la causa frecuente de muerte. Particularmente en la población de recién nacidos es indistinguible clínicamente cada una de las diferentes formas, pero a medida que el niño crece el patrón ampollar se vuelve característico de su tipo^(1,2,8).

Por otra parte, el análisis de mutaciones permite determinar el patrón de herencia y la alteración genética específica, lo cual es importante para conocer el pronóstico a largo plazo, anticipar las complicaciones del curso clínico y el asesoramiento genético a padres. En nuestra paciente se realizó un cariotipo de alto bandeado en el cual se identificó delección intersticial en el brazo largo del cromosoma 1 la cual corresponde a epidermólisis bullosa. Dentro de las complicaciones de la epidermólisis bullosa suele estar el dolor crónico y las manifestaciones extracutáneas con compromiso ocular (queratitis, úlcera corneal, ojo seco), gástrico (disfagia, estenosis esofágica, gastritis), musculoesqueléticos (pseudosindactilia), hematológico (anemia), miocardiopatía y sepsis; es frecuente la desnutrición proteico calórica debido a la malabsorción por alteración en la mucosa gástrica y suelen tener retraso en el crecimiento, dado que, las extensas cicatrices en piel y extremidades las deforman y las limitan, lo que repercute en la deambulación y la capacidad de manipular objetos; por ende, puede llegar a ser altamente incapacitante^(2,3); otros hallazgos menos frecuentes son el compromiso renal, (estenosis meatal, glomerulonefritis) y dental (microstomías, pérdida prematura de dientes, anquiloglosia)^(12,13). Nuestra paciente presentó complicaciones a nivel oftálmico con despalización corneal y con el tratamiento efectivo logro mejorar; otro hallazgo fue anemia normocítica normocrómica, la cual es secundaria al aumento de pérdidas de hierro tanto por la piel como el tracto gastrointestinal^(8,9); en este caso se realizó USG renal sin documentar anormalidad y ecocardiograma reportó cardiopatía congénita no asociada a esta entidad. En estos pacientes es importante el seguimiento a largo plazo para prevenir la mayor cantidad de efectos secundarios que impacten en la calidad de vida.

Actualmente no existe un tratamiento curativo y

únicamente se basa en el manejo de los síntomas con el apoyo de un equipo multidisciplinario que incluye pediatras, dermatólogos, cirujano, fisioterapeuta, especialista en dolor, nutriólogo, genética y oftalmología. Se recomiendan medidas generales con materiales biosintéticos para la epitelización, vendaje para protección de las lesiones activas, hidratación y lubricación constante de la piel, es importante utilizar ropa de algodón para evitar la aparición de nuevas lesiones; en caso de infecciones en la piel, se recomienda el uso de antibióticos tópicos y sistémicos, así como la toma de cultivos. Parte importante del tratamiento involucra una adecuada nutrición incluyendo una dieta rica en vitaminas, hierro, proteínas y calorías debido al elevado gasto energético que generan las heridas.

El tratamiento quirúrgico está enfocado únicamente en la liberación de pseudosindactilia y las contracturas. Con nuestra paciente el uso de curaciones con gasas vaselinadas y el empleo constante de cremas hidratantes junto con la protección de la piel con vendaje permitió una mejora en la cicatrización de las lesiones, y el largo tiempo de hospitalización permitió educar a los padres para el cuidado del paciente en el hogar^(2,7,10).

Conclusiones

1. La epidermólisis bullosa es una enfermedad congénita, crónica e infrecuente por lo que constituye un reto diagnóstico, en el paciente presentado en el caso clínico se realizó el abordaje histopatológico al descartar las causas infecciosas más frecuentes, por lo que resalta la necesidad de considerarse en el diagnóstico diferencial de las enfermedades ampollares congénitas y adquiridas en la infancia.

2. El diagnóstico certero en este caso clínico permitió un tratamiento y abordaje multidisciplinario de las manifestaciones cutáneas, así como de las secuelas oftálmicas, hematológicas y musculoesqueléticas, con el fin de reducir las secuelas a largo plazo que pueden producir discapacidad y tener un grave impacto en la calidad de vida.

3. La educación a los padres constituye un pilar clave en el tratamiento de la epidermólisis bullosa debido a que actualmente no existe un tratamiento curativo y únicamente se basa en el manejo sintomático.

Los autores declaran no tener ningún conflicto de interés, durante la elaboración del presente reporte

Referencias

1. Vázquez Núñez M, Santiesteban Alejo R, Ferrer Mora Y. Epidermolisis ampollosa o bullosa congénita. Actualización clínica [en línea] 2021 (citado 29 Jul 2024) 11(1): 74-79. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/finlay/fi-2021/fi211j.pdf>
2. Arenas R. Dermatología: atlas, diagnóstico y tratamiento. 7ma ed. Ciudad de México: Universidad Nacional Autónoma de México;2019. PP: 336-342.
3. Laimer M, Prodinge C, Bauer J. Hereditary epidermolysis bullosa. [en línea] 2015 (citado 29 Jul 2024) 13 (11). Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/ddg.12774>
4. Sánchez C, Escámez M, Ayuso C, et al. Diagnóstico genético de la epidermolisis bullosa: recomendaciones de un grupo español de expertos. [en línea] 2018 (citado 30 Jul 2024) 109 (2). Disponible en: <https://www.actasdermo.org/es-diagnostico-genetico-epidermolisis-bullosa-recomendaciones-articulo-S0001731017305069>
5. García A. Exantemas vesículo-ampollosos. [en línea] 2016 (citado 30 Jul 2024). Disponible en: https://algoritmos.aepap.org/adjuntos/exantemas_v_a.pdf
6. Has C, Bauer J, Bodemer C, Bolling M, et al. Consensus reclassification of inherited epidermolysis bullosa and other disorders with skin fragility. [en línea] 2020 (citado 2 agosto 2024) 183 (4). Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1111/bjd.18921>
7. Cordero M, González B, Castillo S, Morales C, et al. Epidermolisis bullosa distrófica recesiva: caso clínico. [en línea] 2004 (citado 2 agosto 2024) 132 (5). Disponible en: https://www.scielo.cl/scielo.php?pid=s0034-98872004000500012&script=sci_arttext
8. Bardhan A, Bruckner L, Chapple L, et al. Epidermolysis bullosa. [en línea] Nature Reviews Disease primers, 2020 (citado 4 agosto 2024) 78. Disponible en: <https://www.nature.com/articles/s41572-020-0210-0>
9. Vidal G, Carrau F, Lizárraga M, Álvarez M. Epidermolisis ampollar: a propósito de un caso clínico. [en línea] 2018 (citado 4 agosto 2024) 89 (6). Disponible: http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1688-12492018000700382
10. Molina D, Cruz Y, Pérez Y. Epidermolisis Bullosa en recién nacido. [en línea] 2023 (citado 4 agosto 2024) 7 (1). Disponible en: <https://revistas.unheval.edu.pe/index.php/repis/article/view/1682/1655>
11. Estrada J, Caro I, Tibaudiza Y, et al. Epidermolisis bullosa: presentación de un caso. [en línea] Revista Med, 2021 (citado 17 agosto 2024) 29 (2). Disponible en: <https://revistas.unimilitar.edu.co/index.php/rmed/article/view/5612/5205>
12. Torres R, Palomo P, Torres G, Lipa R. Epidermolisis Bullosa en el Perú: Estudio Clínico y epidemiológico de pacientes atendidos en un Hospital pediátrico de referencia nacional, 1993-2015. [en línea] Rev Perú Med Exp Salud pública, 2017 (citado 18 agosto 2024) 34 (2). Disponible en: <http://www.scielo.org.pe/pdf/rins/v34n2/a06v34n2.pdf>



Asociación Pediátrica de Guatemala

REQUISITOS PARA PUBLICACIÓN

La Revista Guatemala Pediátrica es editada como publicación oficial de la Asociación Pediátrica de Guatemala para la difusión del conocimiento de la Pediatría y disciplinas afines a nivel nacional e internacional.

La revista solo acepta para su publicación artículos inéditos. Reservándose los derechos exclusivos para la publicación de los trabajos seleccionados.

Los conceptos, juicios y opiniones contenidos en los escritos serán responsabilidad de los autores.

Formato y envío de los trabajos



Los escritos se realizarán en letra CAMBRIA, tamaño 12, interlineado 1,5 cm con márgenes de 3 cm en toda la página. Los anexos, las tablas, fotos u otras figuras, irán al final del cuerpo del trabajo.



La extensión del texto tendrá como máximo 8 páginas para artículos de revisión, 6 páginas para artículos originales, y 3 páginas para casos clínicos u otras publicaciones.



Se enviará el escrito al Consejo Editorial de la Revista en formato Word para la revisión y aprobación del mismo:

Editor: Dr. Rolando Cerezo Mulet,
correo electrónico:
rolcerez@hotmail.com.



En caso de existir conflicto de intereses de algún tipo, él o los autores deben informarlo a las autoridades de la revista.

Normas para los autores

Artículos de revisión: pueden publicarse artículos relacionados con aspectos del proceso de investigación, actualizaciones sobre algún tema de interés para los profesionales, avances de investigación o aplicación de resultados de investigación.

Artículos originales: se compondrán de título y resumen en español e inglés, cuatro palabras claves, introducción, diseño, resultados, discusión, conclusiones y referencias bibliográficas.

Casos clínicos: pueden publicarse casos originales o de interés profesional, resumen del caso, fotografías (caso clínico, radiografías, tomografías u otros medios diagnósticos), manejo, conclusiones y referencias bibliográficas.

Cartas al Editor: pueden enviarse notas cortas con un máximo de una página, en las que se viertan opiniones sobre trabajos publicados o comentarios que se relacionen con la revista.

Guía de organización para trabajos de investigación

Título: debe ubicarse en la primer página, debe ser concreto reflejando lo que contiene el trabajo, con letra mayúscula (en español e inglés), con no más de 15 palabras, las que preferentemente incluirían los descriptores. Nombre completo de autor/es. En el pie de página y con números debe colocarse: profesión, grados académicos y organización institucional a la que pertenece, país, ciudad y correo electrónico.

Resumen: Se enviará en idioma español e inglés. Debe contener objetivos, diseño, resultados, conclusiones y palabras claves en forma separada y un máximo de 250 palabras escritas.

Introducción: debe contener, al menos, **a)** descripción de la problemática específica de estudio de la investigación y cómo se abordará. Formulación de qué y porqué de la investigación, **b)** revisión de antecedentes que justifican el trabajo de investigación, con las citas que dan reconocimiento de estudios anteriores y que se relacionan específicamente con el trabajo, **c)** objetivos, o sea el enunciado formal del fin que se persigue.

Diseño: paradigma al que se ajusta la investigación, universo, selección de la muestra, instrumentos y procedimientos utilizados, proceso de recolección y análisis de datos, describiéndolos con precisión. Cuando la investigación involucre seres humanos, indicar si se obtuvieron las autorizaciones y normas éticas establecidas por un "Comité de Ética".

Resultados: deberán presentarse con un orden lógico y tener un análisis estadístico satisfactorio (si corresponde). El análisis de los datos debe estar en relación con el problema, el objetivo, las variables y las hipótesis del estudio. Si se incluyen tablas o gráficos deberán adjuntarse en hojas separadas, numeradas y tituladas, expresando de manera concisa y clara su contenido. Estas deben incluirse sólo si se justifican para aclarar la exposición del dato.

Discusión: se confronta sobre la base de los objetivos y resultados y se compara con la evidencia actualizada sobre el tema. Especifique con claridad solo los aspectos nuevos que emergen del estudio.

Conclusión/es: deben expresar el nivel del logro de los objetivos propuestos, las posibilidades de generalización, las limitaciones del estudio, las recomendaciones y futuras proyecciones.

Referencias bibliográficas: solo se referencia aquello citado en el cuerpo del artículo. Se sugiere no menos de 5 referencias, en su mayoría con no más de 5 años de publicación, a menos que sean referencias clásicas que aún estén vigentes. Se debe utilizar el estilo "de Vancouver", con números consecutivos, entre paréntesis, de acuerdo a su aparición en el texto.

Modelo de citas en el texto

Se deben anotar las referencias bibliográficas al final, de la siguiente manera:

• **Artículos originales de autores individuales:** se escribirán los apellidos e iniciales de los nombres de los primeros tres autores y si son más, se añadirá la expresión "et al".

Ejemplo:

Beltetón E, Aquino LE, Arriola M, et al. Bronquiectasias: Un hallazgo importante en la bronquitis bacteriana prolongada en pediatría. Guat Pediatr 2016;2(1):14-16.

• **Libros:** se incluirán los apellidos e iniciales de todos los autores (editores, compiladores, etc), o nombre de una entidad, título, número de edición, lugar de publicación, editorial y año. Si procede, se agregan los números de volumen y páginas consultadas, serie y número de serie.

Ejemplos:

Cabrera-Meza G, Cerezo R. Atlas de Dermatología Neonatal. 1ª Ed, Guatemala, Guatemala. Editorial Serviprensa, 2013.

Organización Panamericana de la Salud. Tos o dificultad respiratoria. En "Manual de Atención Integrada a las Enfermedades Prevalentes de la Infancia". OPS/AIEPI, Washington D.C. 2004 pp 154-162.

• **Otros materiales:** se deben seguir las indicaciones para citar en un libro, especificando procedencia (autores o institución), título, denominación del material, sitio de elaboración o emisión y fecha.

Ejemplo de documentos de internet:

World Health Organization. Coronavirus disease (COVID-19) pandemic. WHO, Geneva 2020. (cited may 6 2020). Aviable from: <https://www.who.int/emergencies/diseases/novel-coronavirus-2019>.

Ejemplo de base de datos:

Portal de Cochrane (BIREME/OPS/OMS). Acceso 20 de septiembre 2014. Disponible en: <http://regional.bvsalud.org/php/index.php>

Ejemplo de un organismo:

World Health Organization. Pocket Book of Hospital Care for Children: Guidelines for the Management of Common Childhood Illnesses, 2nd Ed. WHO, Geneva 2013.

• **Fuentes inéditas, resúmenes, trabajos presentados en conferencias, congresos o simposios:** no se consideran referencias apropiadas, por lo que, si es absolutamente necesario citar fuentes inéditas difíciles de conseguir, se pueden citar en el texto entre paréntesis o como notas a pie de página.

Autoría

Solo deben considerarse como autores quienes hayan tomado parte en el trabajo de manera suficiente como para responsabilizarse públicamente del contenido.

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.guatemalapediatria.org
5ª Época: enero-abril 2025
Volumen 9, número 1
Año: 2025

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.