



GUATEMALA PEDIÁTRICA

Órgano Oficial de la Asociación Pediátrica de Guatemala

Fundada en 1945

Guat Pediatr (5ª época)

ISSN: 0017-5064 -- Vol 8(2) 2022

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. Francisco Chew
(MSPAS)

EDITORES INTERNACIONALES

Dr. Adib Rodríguez
(Escuela de Medicina de la Universidad
de Las Vegas, Nevada, USA)

Dr. Gerardo Cabrera-Meza
(Texas Children's Hospital,
Baylor College of Medicine)

Dr. Andrew Colin
(Universidad de Miami)

Dr. Oscar Herrera
(Asociación Chilena de Pediatría)

Dr. Roberto Sosa
(All Children's Hospital,
Johns Hopkins Medicine)

Dr. Fernando Stein
(Texas Children's Hospital,
Baylor College of Medicine)

EDITORIAL

El futuro de la pediatría tras el COVID-19

01

ARTÍCULOS DE REVISIÓN

Actualización del abordaje de tuberculosis infantil del Programa de Tuberculosis del MSPAS, Guatemala • Cano S, Silvestre H, González AL

02

La Academia Americana de Pediatría actualiza las recomendaciones para la apertura de escuelas del ciclo escolar 2022 • AAP

06

ARTÍCULOS ORIGINALES

Biomarcadores inmuno-cromatográficos en diagnóstico y gradación de la apendicitis aguda en niños Alfaro-Ramírez I

08

Síndrome Multisistémico Inflamatorio Pediátrico post SARS-CoV-2: caso clínico • Fletcher E, Flores B, Higueros A, Equizábai J

12

CASOS CLÍNICOS

Edema agudo hemorrágico del lactante (Enfermedad de Finkelstein): reporte de caso • Siero A, Morales E, Manchena RE, Peláez O, Fletcher E

18

Siameses toracoabdominopagos: reporte de caso • Mendoza Sagastume EE, Orozco AL, Salguero D

21

Enfermedad de Addison; reporte de caso • Gómez Mota AL, Andrade R

24



Asociación Pediátrica de Guatemala

Junta Directiva 2022-2023

Dra. Perla Marina Dubón Nájera
PRESIDENTE

Dr. José Miguel Leal De León
VICEPRESIDENTE

Dra. Paola Ramirez Andrade
SECRETARIA

Dr. Gerardo Fuentes Rubio
TESORERO

Dra. Ana Lucía Diez • Vocal I
Educación Médica Continua

Dr. Jorge Romero Trujillo • Vocal II
Coordinador Congreso Nacional de Pediatría

Dr. Herbert Maldonado • Vocal III
Coordinador Módulo de Pediatría – Congreso Nacional de Medicina

Dra. Heidi Portillo Muñoz • Vocal IV
Actividades Sociales y Nuevos Ingresos

Dra. Verónica Cerón • Vocal V
Departamental Región Oriente

Dr. Carlos Sánchez Mack • Vocal VI
Departamental Región Occidente

Dr. Julio Castillo Barberena • Vocal VII
Departamento Región Norte

Dr. Carlos Contreras • Vocal VIII
Departamento Región Sur

Dr. Rubén Ruiz Santa Cruz • Vocal IX
Pasado Presidente

EDITORIAL

El futuro de la Pediatría tras el COVID-19

La pandemia y otros acontecimientos sociales han servido para analizar los cambios experimentados durante este tiempo y debatir sobre cómo afrontar el futuro de nuestras niñas y niños a corto y medio plazo. Hasta ahora es cierto que el coronavirus acapara toda la atención de los medios de comunicación y de la sociedad, pero hay que seguir trabajando por los pacientes que están afectados por otras patologías y los Ministerios de Salud deben seguir con la vacunación de enfermedades prevalentes.

A lo largo de los últimos años, el mundo ha experimentado un enorme proceso de cambio en todos los niveles y la especialidad de Pediatría, se ha visto involucrada en toda esta transformación, a la que los profesionales hemos tenido que adaptarnos basándonos en la evidencia científica, informándonos muy bien de los nuevos protocolos, las nuevas patologías emergentes y reemergentes, asesorando a las familias que, en muchas ocasiones, llegan a la consulta habiendo buscado información en internet y a través de las redes sociales, pero no saben cómo interpretarla.

El pediatra ha tenido que adaptarse a nuevos protocolos, pero también a nuevos perfiles de pacientes porque éstos también han cambiado, el uso de la tecnología digital ha transformado la consulta del Pediatra. Actualmente, ya no es necesario que el paciente se desplace para visitar al especialista, pues puede hacerlo cómodamente desde su casa a través de la telemedicina, durante los últimos meses, se ha podido comprobar la eficacia de las plataformas digitales, que permiten al pediatra tener un contacto rápido, directo y personalizado con sus pacientes, lo que contribuye a evitar la saturación innecesaria de los centros de atención pediátrica. Estos cambios han dejado pero han sido especialmente significativos en Cardiología, pues hoy puede diagnosticarse una arritmia en tiempo real a través del teléfono móvil; Nefrología, en la que puede realizarse una diálisis peritoneal en el domicilio; Neumología, que dispone de nano anticuerpos dirigidos contra el virus respiratorio sincitial de los recién nacidos o Enfermería, cuyo triaje puede diagnosticar una sepsis en la misma sala de Urgencias.

Incluir nuevos pediatras a los equipos de salud es uno de los mayores retos que tiene ante sí la profesión y el sistema de salud. Las generaciones más experimentadas están en edad próxima a la jubilación y hacen falta profesionales que cubran sus bajas, ya que a pesar de que en Guatemala, la natalidad ha descendido en los últimos años, existe un enorme déficit de pediatras. Una de las razones por las que se produce esta paradoja es porque hay enfermedades que presentan una mayor complejidad y, por tanto, su atención requiere mayor esfuerzo y número de especialistas.

De igual manera, muchos de los congresos y simposios se convirtieron en actividades virtuales que fueron masivas, bajaron totalmente los costos y mantuvieron, de todos modos, su capacidad educativa, aunque suprimieron el aspecto de convivencia entre colegas y la parte turística.

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.

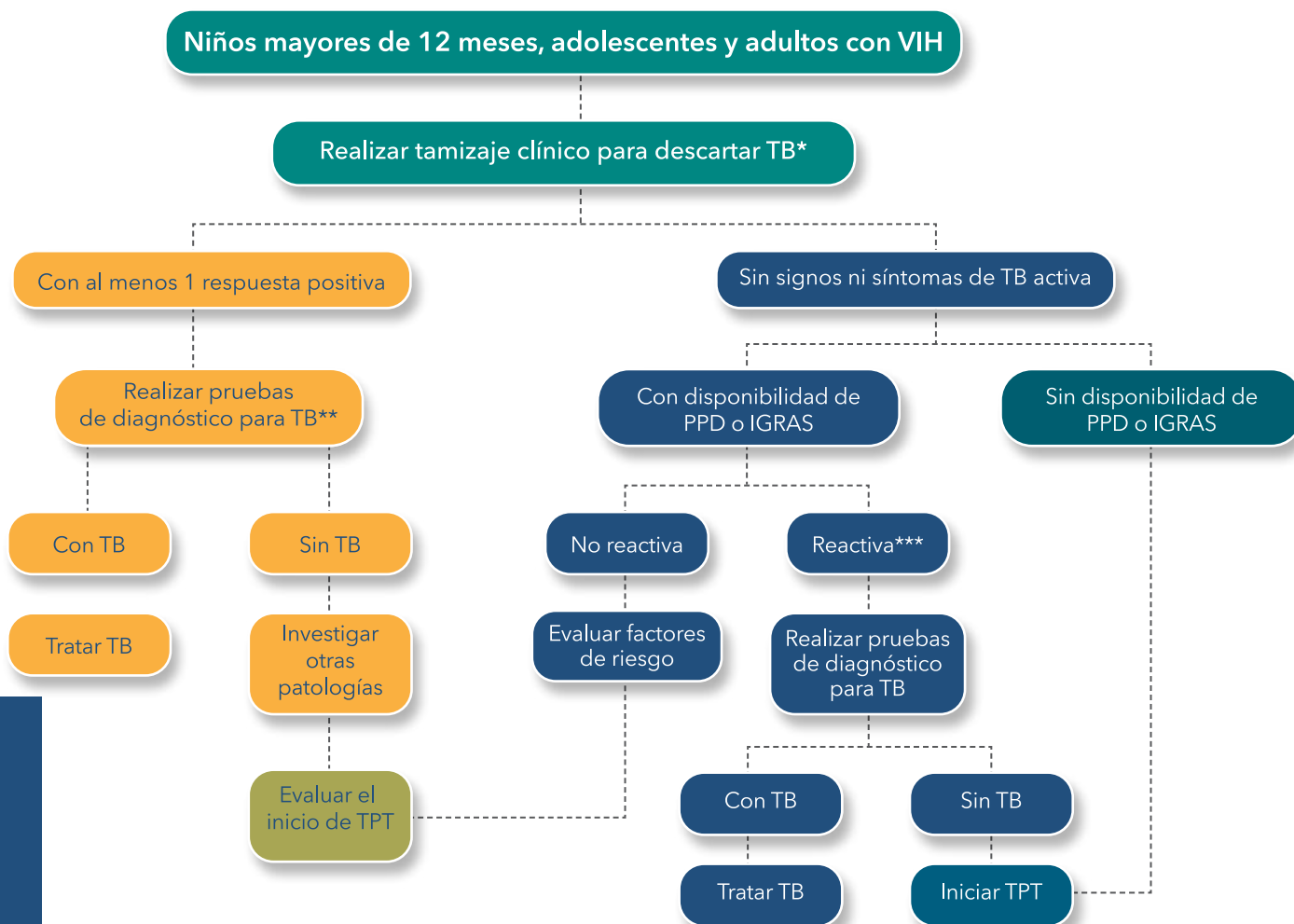
Actualización del abordaje en tuberculosis infantil del programa de tuberculosis del MSPAS Guatemala

RESUMEN ELABORADO POR: LICDA. SANDY CANO, LICDA. HIBEB SILVESTRE, DRA. ANA LUCÍA GONZÁLEZ (ABRIL 2022).

Programa de Tuberculosis – Ministerio de Salud Pública y Asistencia Social (MSPAS). Componente Tuberculosis Infantil. Guatemala, Guatemala

Se presenta una actualización de los algoritmos para el abordaje en Tuberculosis Infantil, tomando en cuenta actualmente las Dosis Fijas Combinadas como Tratamiento Preventivo para Tuberculosis (TPT), así como Tratamiento para Tuberculosis en la Población Pediátrica.

Diagnóstico de Infección Tuberculosa Latente en personas con VIH



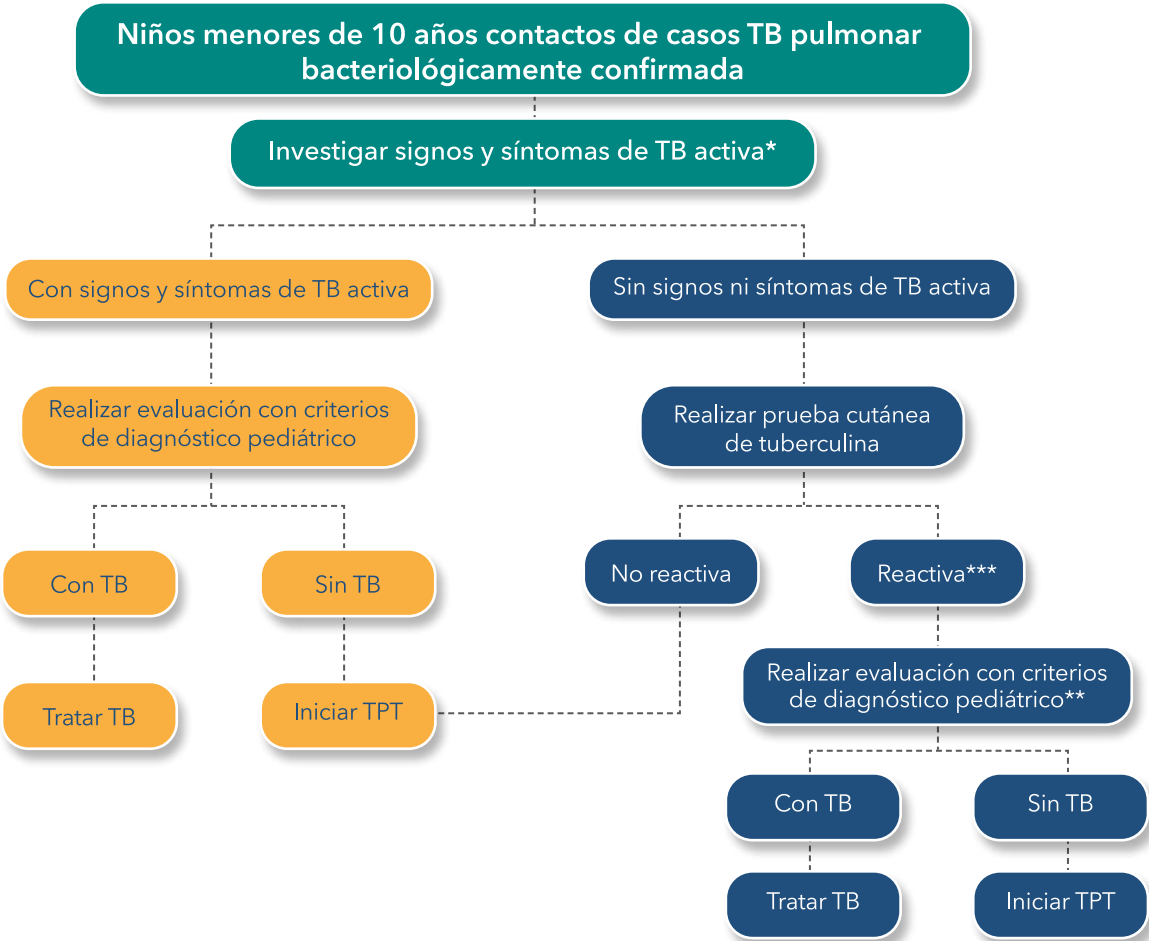
Fuente: MSPAS, elaboración propia Programa de Tuberculosis, Guatemala 2021.

*El tamizaje clínico para TB en personas con VIH consiste en 4 preguntas: Tos sin importar el tiempo, fiebre, sudoraciones nocturnas y pérdida de peso.

** Pruebas de Diagnóstico: Método de elección: Xpert MTB/RIF

***Se considera una prueba cutánea de tuberculina reactiva o positiva en personas con VIH, desnutridos o con enfermedades inmunosupresoras: >5mm de induración. En el caso de IGRAS (Quantiferon, por ejemplo), se reporta el resultado como positivo o negativo.

Diagnóstico de Infección Tuberculosa Latente en contactos pediátricos de casos TB Pulmonar bacteriológicamente confirmada



Fuente: MSPAS, elaboración propia Programa de Tuberculosis, Guatemala 2021.

*El tamizaje clínico para TB en personas con VIH consiste en 4 preguntas: Tos sin importar el tiempo, fiebre, sudoraciones nocturnas y pérdida de peso.

** Pruebas de Diagnóstico: Método de elección: Xpert MTB/RIF

***Se considera una prueba cutánea de tuberculina reactiva o positiva en personas con VIH, desnutridos o con enfermedades inmunosupresoras: >5mm de induración. En el caso de IGRAS (Quantiferon, por ejemplo), se reporta el resultado como positivo o negativo.

Tabla 1. Dosis recomendadas para los esquemas de TPT

Régimen	Dosis por peso
6 meses de monoterapia con isoniazida diaria	Niñas y niños menores de 10 años: 10 mg/kg/día (rango 7-15 mg) Personas mayores de 10 años: 5 mg/kg/día
3 meses de rifampicina más isoniazida diaria	Isoniazida: Niños y niñas menores de 10 años: 10 mg/kg/día (rango 7-15 mg) Personas mayores de 10 años: 5 mg/kg/día Rifampicina: Niñas y niños menores de 10 años: 15 mg/kg/día (rango 10-20) Personas mayores de 10 años: 10 mg/kg/día

Fuente: WHO consolidated guidelines on tuberculosis: tuberculosis is preventive treatment. Module 1. WHO, 2020.

Debido a que se está incorporando la recomendación de TPT que incluya Rifampicina como alternativa, a continuación se describen las dosis recomendadas con la presentación de medicamentos anti-TB combinados disponibles en el país:

Tabla 2. Dosis pediátrica para administración de TPT con medicamentos combinados

Peso	Rifampicina 75 mg + Isoniazida 50 mg tableta/ comprimido dispersable
4 - 7 kg	1 tableta
8 - 11 kg	2 tabletas
12 - 15 kg	3 tabletas
16 - 25 kg	4 tabletas
Más de 25 kg	Se recomienda dosis de adulto

Fuente: WHO consolidated guidelines on tuberculosis: tuberculosis is preventive treatment. Module 1. Ginebra, 2020.

Tabla 3. Dosis para adultos que inician TPT con medicamentos combinados

Medicamento	Peso Kg		
	30 - 39	40 - 54	>55
Rifampicina 150 mg + Isoniazida 75 mg tableta/comprido	2 tabletas	3 tabletas	4 tabletas

Fuente: OMS, Guidelines for treatment of drug susceptible tuberculosis and patient care, Ginebra 2017.

Tabla 4. Esquemas de tratamiento infantil para casos de TB sensible

Tipo de TB	Primera fase Lunes a sábado	Segunda fase Lunes a sábado
- Niñas y niños sin VIH con TB pulmonar con baciloscopia negativa - Nódulos linfáticos intratorácicos - Linfadenitis periférica por TB	50 dosis con H+R+Z	150 dosis con H+R
- TB pulmonar extensa - Niñas y niños con VIH y TB pulmonar con o sin enfermedad extensa de parénquima - Formas graves de TBEP (distintas a meningitis tuberculosa y TB osteoarticular)	50 dosis con H+R+Z+E	150 dosis con H+R
TB meníngea y osteoarticular	50 dosis con H+R+Z+E	260 dosis con H+R

Fuente: New fixed dose combinations for the treatment of TB in Children, OMS/OPS 2017.

*El tamizaje clínico para TB en personas con VIH consiste en 4 preguntas: Tos sin importar el tiempo, fiebre, sudoraciones nocturnas y pérdida de peso.

** Pruebas de Diagnóstico: Método de elección: Xpert MTB/RIF

***Se considera una prueba cutánea de tuberculina reactiva o positiva en personas con VIH, desnutridos o con enfermedades inmunosupresoras: >5mm de induración. En el caso de IGRAS (Quantiferon, por ejemplo), se reporta el resultado como positivo o negativo.

La tabla 5 de dosis provee información sobre el número necesario de tabletas para alcanzar las dosis apropiadas basadas en el peso de la niña y el niño.

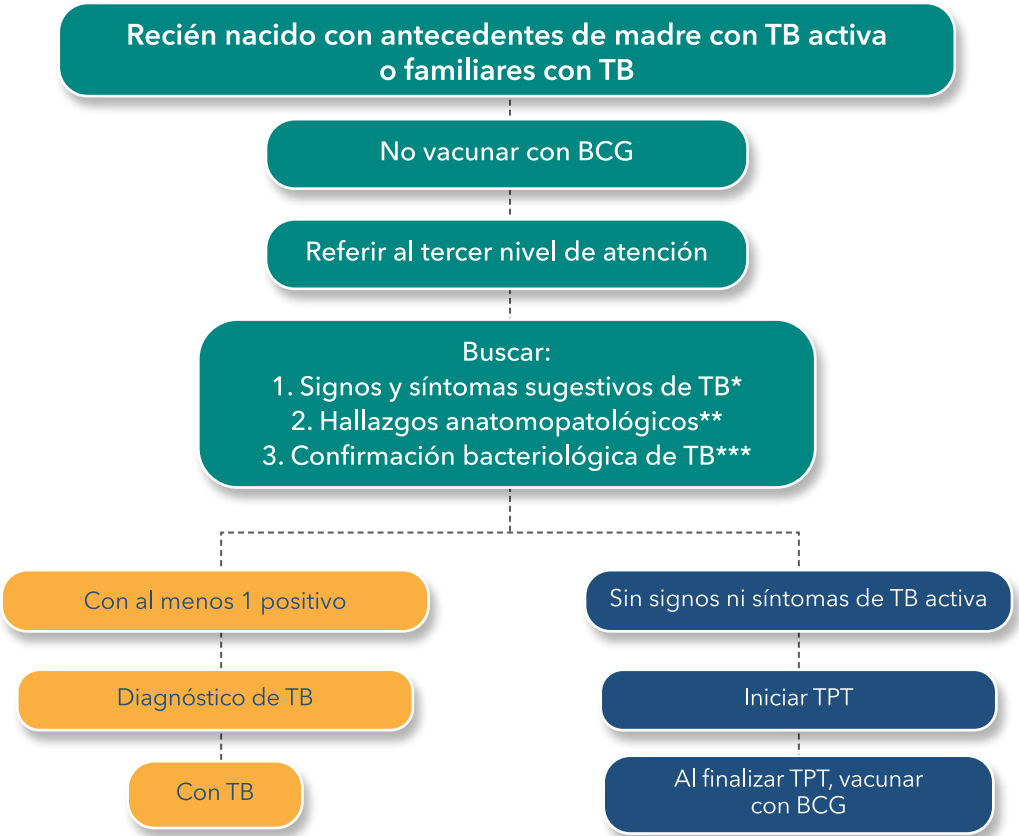
Tabla 5. Medicamentos antituberculosos con dosis fijas combinadas

Peso	Número de tabletas	
	Fase intensiva (R 75 mg + H 50 mg + Z 150 mg)	Fase de continuación (R 75 mg+ H 50 mg)
4 - 7 kg	1	1
8 - 11 kg	2	2
12 - 15 kg	3	3
16 - 24 kg	4	4
Más de 25 kg	Se recomienda dosis de adulto	

Fuente: New fixed dose combinations for the treatment of TB in Children, OMS/OPS 2015.

Dosis de Etambutol cuando sea necesario administrarlo: 20 mg/ kg /día.

Diagnóstico de Infección Tuberculosa Latente en contactos pediátricos de casos TB Pulmonar bacteriológicamente confirmada



Fuente: MSPAS, elaboración propia Programa de Tuberculosis, Guatemala 2021.

*Investigar por hepatomegalia, esplenomegalia, dificultad respiratoria, fiebre, linfadenopatías, distensión abdominal, secreción de oído, lesiones papulares de piel, neumonía, sepsis, complejo primario o granuloma en hígado.

** Hallazgos histológicos y/o microbiológicos en el recién nacido (lesión comprobada para TB), placenta y canal de parto (TB identificada)

*** Método de elección Xpert MTB/RIF y cultivo en placenta, líquido amniótico o muestra que proceda del RN (aspirado gástrico, LCR, Biopsia de ganglio, lavado broncoalveolar, secreción de oído o aspirado orotraqueal).

Estos son los lineamientos basados en la evidencia científica, realizados en consenso por profesionales de Infectología Pediátrica, Médicos y Enfermería del Programa de Tuberculosis, presentados en el Manual de Atención para el manejo de Pacientes con Tuberculosis , 2ª Edición de Julio del 2021.

La AAP actualiza las recomendaciones para la apertura de escuelas del ciclo escolar 2022

Los pediatras de la nación piden darle prioridad al aprendizaje presencial y aconsejan a las escuelas que se preparen para abordar las necesidades de salud mental de los estudiantes.

En la guía actualizada para el año escolar 2021-22 (en inglés), la American Academy of Pediatrics (AAP) recomienda la educación presencial en las escuelas y exhorta a todos los que son elegibles a que se vacunen contra el COVID-19.

Además de las vacunas, la AAP recomienda un enfoque múltiple para que la escuela sea segura para todos los estudiantes, maestros y personal. Eso incluye la recomendación de que todas las personas mayores de 2 años usen mascarillas o tapabocas, independientemente del estado de vacunación. La AAP también amplía las recomendaciones de los Centros para el Control y la Prevención de Enfermedades (CDC) en torno a la ventilación, las pruebas, la cuarentena, la limpieza y la desinfección de los edificios que figuran en la guía actualizada.

Priorizar la educación presencial en las escuelas

“Necesitamos priorizar que los niños regresen a las escuelas junto con sus amigos y sus maestros, y todos tenemos un rol que jugar para garantizar que esto suceda de manera segura”, dijo Sonja O’Leary, presidenta del Consejo de Salud Escolar de la AAP. “La pandemia se ha cobrado un precio desgarrador en los niños, y no es solo su educación lo que ha sufrido, sino su salud mental, emocional y física. La combinación de un enfoque múltiple que incluya vacunas, el uso de mascarillas e higiene de manos limpias hará que el aprendizaje presencial sea seguro y posible para todos”.

La AAP recomienda el uso de mascarillas para todos porque una parte significativa de la población estudiantil todavía no es elegible para las vacunas, y se ha comprobado que el tapabocas reduce la transmisión del virus y protege a quienes no están vacunados. Muchas escuelas no tendrán un sistema para monitorear el estado de vacunación de los estudiantes, maestros y personal, y algunas comunidades en general tienen una baja aceptación de la vacunación contra el COVID-19 donde el virus puede estar circulando de manera más prominente.

Las investigaciones han demostrado que la apertura de escuelas generalmente no aumenta significativamente la transmisión comunitaria si es implementado con el requerimiento de mascarillas y otras medidas de seguridad. Recientemente, han surgido variantes de COVID-19 que pueden aumentar el riesgo de transmisión y provocar un empeoramiento de la enfermedad. Dada la efectividad de las precauciones de seguridad cuando se usan mascarillas de manera constante, los niños corren un mayor riesgo de sufrir problemas de salud mental y retrasos en el desarrollo si se pierden el aprendizaje en la escuela, según la AAP.

Proteger a los estudiantes no vacunados

“Hay muchos niños y otras personas que no pueden ser vacunados”, dijo Sara Bode, MD, FAAP, presidenta electa del Comité Ejecutivo del Consejo de Salud Escolar de la AAP. “Por eso es importante utilizar todas las herramientas de nuestro kit de herramientas para proteger a los niños del COVID-19. El uso de mascarillas generalizado es una de esas herramientas y también se ha demostrado que es eficaz para proteger a las personas contra otras enfermedades respiratorias. También es la estrategia más eficaz para transmitir mensajes y expectativas consistentes entre los estudiantes sin la carga adicional de tener que controlar el estado de vacunación de todos”.

La AAP enfatizó la necesidad de que las escuelas y las comunidades locales utilicen la ciencia y los datos para guiar las decisiones, en el entendimiento de que las políticas están destinadas a disminuir, pero no pueden eliminar el riesgo por completo.

Otras recomendaciones incluidas en la guía de la AAP:

- Las escuelas deben estar preparadas para adoptar un enfoque integral para el apoyo a la salud mental.
- Los recursos adecuados y oportunos para las pruebas de COVID-19 deben estar disponibles y ser accesibles.
- Las estrategias deben revisarse y adaptarse según el nivel de transmisión viral y la tasa de positividad de las pruebas en la comunidad y las escuelas.
- Las políticas escolares deben ajustarse para alinearse con la nueva información sobre la pandemia. Los administradores deben refinar los enfoques cuando las políticas específicas no funcionan.
- Los distritos escolares deben estar en estrecha comunicación y coordinarse con las autoridades de salud pública estatales y/o locales, enfermeras escolares, pediatras locales y otros expertos médicos.

La AAP también insta a las familias a llamar a su pediatra y hacer que los niños se pongan al día con todas las vacunas que pudieron haberse perdido durante la pandemia. Esto incluye recibir una vacuna para protegerse contra la influenza, que, como el COVID-19, puede causar enfermedades graves y la muerte.

“Lo último que queremos al salir de esta pandemia es un brote de otra enfermedad prevenible con vacunas”, dijo O’Leary. “Ahora es el momento de que todos trabajemos juntos para mantener a nuestros niños sanos y seguros. Su pediatra puede ayudar a las familias que tengan preguntas o inquietudes sobre el regreso al aula”.

Publicado 7/20/2021

Biomarcadores inmunocromatográficos en diagnóstico y gradación de apendicitis aguda en niños

IMMUNOCHROMATOGRAPHIC BIOMARKERS IN THE DIAGNOSIS AND GRADING OF ACUTE APPENDICITIS IN CHILDREN

Iram Alfaro-Ramírez¹⁻²

Unidad de Cirugía Pediátrica, Hospital Nacional de Escuintla, Guatemala.

Resumen

*El diagnóstico de apendicitis implica evaluación clínica y análisis de laboratorio, debe darse rápidamente ante la necesidad de cirugía. En niños el diagnóstico prequirúrgico precisa de interrogatorio, evaluación y laboratorios. Los análisis pueden ir desde hematología hasta tomografía y resonancia magnética. Aún así, ciertos laboratorios aportan complejidad mas no exactitud al diagnóstico. **El objetivo de la presente revisión es considerar moléculas que puedan medirse de una manera relativamente rápida y que tengan relación con apendicitis.** Un método relativamente novedoso de análisis rápido es la inmunocromatografía; se investiga cuales de estas pruebas dan alguna mejora en la sensibilidad y/o especificidad en el diagnóstico y gradación de apendicitis. Las moléculas encontradas que pueden aportar son: **procalcitonina, proteína C reactiva, cortisol y calprotectina.** Se consultó aproximadamente 200 artículos, eliminando los anteriores a 2014 o no pediátricos, dejando citados únicamente 15; para la búsqueda se usó google scholar, scielo, scopus, pubmed. En síntesis, la procalcitonina es útil en estados complicados, pero poco en diagnóstico; la proteína C reactiva aporta poco a diagnóstico salvo si se usa combinada a procalcitonina; el cortisol es de utilidad en estados complicados y poco útil para diagnóstico, poca utilidad en la gradación. Una innovación resulta documentar el papel de la calprotectina fecal ya que la misma es de interés en procesos intestinales, pero se tiene poca información sobre su utilidad en niños, por lo que su papel se sugiere sea investigado en estudios prospectivos.*

Palabras clave: apendicitis, procalcitonina, proteína C reactiva, cortisol, calprotectina.

Summary

The diagnosis of appendicitis involves clinical evaluation and laboratory analysis, it must be given quickly when the need for surgery. In children, the pre-surgical diagnosis requires questioning, evaluation and laboratories. Analyzes can range from hematology to tomography and MRI. There are laboratories which add complexity but not accuracy to the diagnosis. The aim of the present review is to consider molecules that can be measured relatively quickly and that are related to appendicitis. A relatively novel method of rapid analysis is immunochromatography; It is investigated which of these tests give some improvement in the sensitivity and / or specificity in the diagnosis and grading of appendicitis. The molecules found which can contribute are: procalcitonin, C-reactive protein, cortisol and calprotectin. Approximately 200 articles were consulted, those prior to 2014 or non-pediatric ones were eliminated, leaving only 15 cited; google scholar, scielo, scopus, pubmed were used for the search. It is concluded that procalcitonin is useful in complicated states, but little in diagnosis; C-reactive protein contributes little to diagnosis except when used in combination with procalcitonin; cortisol is useful in complicated states and of little use for diagnosis, little use for grading. An innovation is to document the role of fecal calprotectin since it is of interest in intestinal processes, but there is little information on its usefulness in children, so its role is suggested to be investigated in prospective studies.

Keywords: Appendicitis, procalcitonin, c-reactive protein, cortisol, calprotectin.

1. Doctorado en Ciencias Biomédicas, Escuela de Estudios de Postgrado, Facultad de Ciencias Médicas, Universidad de San Carlos de Guatemala, 2. Unidad de Cirugía Pediátrica, Hospital Nacional de Escuintla, Guatemala. *ialfaro1609@medicina.usac.edu.gt, iram_alfaro@msn.com

Introducción

Apendicitis es la urgencia abdominal más común con prevalencia estimada del 7 al 10% (1). La clínica en niños es atípica y el diagnóstico es complejo porque los síntomas se superponen con otras afecciones. El objetivo es operarlos sin intervenciones quirúrgicas innecesarias. Se reporta apendicectomías negativas en 22.82% (2), aunque el valor aceptado para reducir complicaciones es variable. Existen análisis como el ultrasonido, tomografía y resonancia magnética, sin embargo, los dos últimos pueden aumentar el riesgo sin incrementar la sensibilidad y especificidad. La apendicitis puede manifestarse en diferentes formas y grados. Los análisis de apoyo incluyen entre otros, hematología, niveles de proteína C reactiva y procalcitonina (3). La elevación de estos marcadores incrementa la sospecha clínica, sin embargo, sus características de sensibilidad, especificidad y valores predictivos son subóptimas para su uso como pruebas de diagnóstico. El conocimiento de nuevas sustancias podría mejorar la sensibilidad y especificidad del diagnóstico de apendicitis. Un solo biomarcador difícilmente discrimine a niños con apendicitis, sin embargo, es probable que una combinación de mediadores separe diferentes etiologías. El presente estudio pretende revisar el uso de pruebas de inmunocromatografía en apendicitis en la población pediátrica.

Diseño

Se determina en base a revisión de literatura cuáles moléculas pueden ser de utilidad en apendicitis aguda en niños y que puedan ser analizadas por inmunocromatografía. Cuatro pruebas pueden tener relevancia: **procalcitonina (PC), proteína C reactiva (PCR), cortisol y calprotectina**. Una vez determinadas se selecciona la información mediante buscadores de literatura biomédica como Google Scholar, Scielo, Scopus, PubMed, combinando los términos: apendicitis, procalcitonina, proteína C reactiva, cortisol, calprotectina. Se discriminan los artículos de más de 6 años, que incluyan población adulta y los que incluyan moléculas que estén plenamente documentadas en los libros de texto.

Inmunocromatografía. La inmunocromatografía detecta moléculas específicas, directamente desde la muestra. Consiste en una membrana porosa de nitrocelulosa, teflón o nylon, que por debajo presenta una almohadilla de material absorbente, la cual contiene un primer anticuerpo específico contra el antígeno, ligado a partículas de látex o metal coloidal (reactivo detector). La membrana en su parte superior contiene inmovilizado un segundo anticuerpo específico contra el antígeno, que está ligado a un reactivo de captura. La membrana y la almohadilla están unidas a un envase plástico desechable, que en su parte inferior presenta un pequeño orificio donde es depositada la muestra. Al depositarla en la parte inferior del envase, la muestra hace contacto y se difunde por la almohadilla absorbente, encontrándose el antígeno de la muestra con el primer anticuerpo. Este complejo se difunde por capilaridad a lo largo de la membrana hasta encontrarse y unirse (en su parte superior) al segundo anticuerpo. Así el reactivo detector y el reactivo de captura se encuentran, produciéndose una línea de color en la zona superior de la membrana (4).

Procalcitonina. La PCT es un péptido de 116 aminoácidos con un peso molecular de 14.5 kDa. Su producción está gobernada por la calcitonina 1 gen (CALC-1) en el cromosoma 11. El producto de este gen, preprocalcitonina, sufre una escisión proteolítica que produce PCT, que se procesa a calcitonina madura. La producción se activa en todos los tejidos parenquimatosos en respuesta a la infección bacteriana, mediada por interleucina-6 (IL-6), factor de necrosis tumoral- α (TNF- α) e interleucina-1 β (IL- β); otros tejidos carecen de la capacidad de escindir la PCT a su forma madura, calcitonina, lo que lleva a la acumulación de PCT. La producción de PCT se atenúa por el interferón- γ secretado principalmente en respuesta a una infección viral (5). La PCT es detectable dentro de las 2-4 h de la infección, con picos a las 6-24 h y puede estar hasta por 7 días. El rango de niveles de PCT en pacientes con apendicitis no complicada es de 0.54 a 0.74 ng/ml, con una media de 0.61 ng/ml, mientras que, en pacientes con apendicitis complicada, el rango es de 1.14 a 2.56 ng/ml con una media de 1.62 ng/ml. La PCT no debe considerarse de apoyo directo en el diagnóstico, ya que a pesar elevarse en apendicitis, su sensibilidad puede ser alta (90.7%) pero no así su especificidad (48.8%) (6). La apendicitis es causada por hiperplasia linfoidea o por fecalito, haciendo que cualquier prueba hematológica, biomolecular, ultrasonográfica o radiológica, en su fase inicial no sea confiable. Si el proceso sigue, esta estructura sufrirá daños relacionados a inflamación, micro y macro perforaciones y por ende aumento de posibilidad de proceso infeccioso de causa bacteriana, lo que induciría a que las pruebas que investigan causas bacterianas sean más certeras, mas no se relacionan específicamente a que dichas pruebas determinen estado de la estructura apendicular en si.

Proteína C Reactiva (PCR). La PCR es una proteína inflamatoria aguda que se produce como una proteína homopentamérica, denominada PCR nativa (PCRn), que se disocia en los sitios de inflamación e infección en cinco monómeros separados, denominados PCR monoméricas (PCRm). Se sintetiza en los hepatocitos, en las células del músculo liso, macrófagos, células endoteliales, linfocitos y los adipocitos. La PCR juega un papel en los procesos inflamatorios y la respuesta del huésped a la infección, incluida la vía del complemento, apoptosis, fagocitosis, la liberación de óxido nítrico (NO) y la producción de citocinas, en particular IL-6 y el FNT- α (7). Las isoformas de la PCR tienen propiedades biológicas distintas y la PCRn exhibe más actividades antiinflamatorias

en comparación con la PCRm. La PCRn activa la vía clásica del complemento, induce fagocitosis y promueve la apoptosis. La PCRm promueve la quimiotaxis y el reclutamiento de leucocitos a áreas de inflamación y puede retrasar la apoptosis. Ambas, PCRn y PCRm trabajan en direcciones opuestas para inhibir e inducir la producción de NO, respectivamente. La PCRm aumenta la producción de proteína 1 quimioatrayente de interleucina-8 y monocitos, mientras que la PCRn no tiene ningún efecto detectable sobre sus niveles (7). La PCR (en general) se encuentra en concentraciones séricas $< 0.1\text{-}0.2\text{ mg/dL}$. Frente al estímulo inflamatorio aumenta en las primeras 6 a 8 h y alcanza un pico máximo a las 48 horas para descender rápidamente, con una vida media de eliminación entre 4 y 9 h. Tiene una sensibilidad del 78% y una especificidad del 60% para diferenciar infecciones bacterianas de otras causas virales. Una PCR superior a 20 mg/L sugiere una infección grave y/o bacteriemia en lugar de una causa viral o inflamatoria, por el contrario, si es inferior a 8 mg/L, la probabilidad de bacteriemia-sepsis es menor del 2% (8). La utilidad de hacer solo esta prueba en apendicitis es variable. Su sensibilidad fue de 72.61%, especificidad de 38.5% (9).

Cortisol. Es una hormona corticosteroide sintetizada a partir del colesterol en la corteza suprarrenal. La elevación del cortisol puede asociarse a predicción de evento quirúrgico abdominal. Un valor de cortisol de $17.98\text{ }\mu\text{g/dL}$ tuvo una sensibilidad del 67.4% y una especificidad del 77.3 % para la enfermedad quirúrgica. Los niveles séricos altos de cortisol pueden indicar enfermedad quirúrgica en la etapa inicial al ingreso en pacientes con dolor abdominal agudo y pueden usarse como un marcador en la predicción del abdomen quirúrgico agudo (10).

Calprotectina Fecal (CPT-F). La CPT-F es una proteína derivada de los neutrófilos, liberada en fases precoces del proceso inflamatorio a la luz intestinal. Se encuentra distribuida en todo el organismo principalmente en leucocitos polimorfonucleares, células escamosas. Su resistencia a la degradación proteolítica le da estabilidad en las heces. Se eleva entre 5 a 40 veces en procesos infecciosos, inflamatorios y neoplásicos (11). La inflamación se caracteriza por una mayor actividad de las células inmunes, que liberan sustancias que atacan a los patógenos, como la CPT-F. En la inflamación intestinal, la función de barrera de la pared intestinal se ve comprometida y los neutrófilos migran a través de la pared hacia la luz intestinal. Esto conduce a niveles elevados de calprotectina en las heces. El nivel de CPT-F se correlaciona directamente con el número de granulocitos neutrófilos en la luz intestinal. Se ha reportado que la CPT-F se libera en las afecciones del intestino delgado como el colon, es decir, es un marcador específico y sensible para indicar inflamación intestinal (12). Ya liberada puede detectarse en el suero, orina, saliva y las heces (13).

CPT-F constituye hasta el 60% de las proteínas solubles en los citosoles de los neutrófilos humanos. Se distribuye en monocitos, macrófagos y células epiteliales. Su liberación se activa mediante la interacción de los monocitos activados con las células endoteliales que aumentan el reclutamiento de leucocitos y mediante quimiocinas proinflamatorias promueven aún más la extravasación de leucocitos a los sitios de inflamación. Cuando se mide en heces, la CPT-F se correlaciona bien con la infiltración de neutrófilos de la superficie de la mucosa intestinal y dentro de la luz intestinal y es un sello distintivo de la patología inflamatoria digestiva (14).

En patología colónica la calprotectina fecal tiene una sensibilidad de 86%, y especificidad de 98%, con una asociación de 0.54 y relación de 0.75 según los coeficientes de Pearson y Spearman respectivamente. Los valores más altos se relacionaron con mayor lesión en la mucosa colónica (11). Se considera un valor igual o superior a $50\text{ }\mu\text{g/g}$ como el nivel de corte para la calprotectina, con sensibilidad del 73% y especificidad del 93%, mientras que el punto de corte óptimo de CPT-F fue $46.7\text{ }\mu\text{g/g}$ para el diagnóstico de linfadenopatía mesentérica con 61.1% de sensibilidad y 78.7% de especificidad (13).

Un nivel de CPT-F por debajo de $50\text{ }\mu\text{g/g}$ se considera normal para niños mayores de 4 años. Los recién nacidos tienen niveles elevados de CPT-F que luego disminuyen y alcanzan niveles normales a los 4 años. Los niveles de CPT-F entre 6 meses y 4 años están en el percentil 95 con $135\text{ }\mu\text{g/g}$ en el grupo de 7 a 12 meses, $65\text{ }\mu\text{g/g}$ en el grupo de 13 a 18 meses, $55\text{ }\mu\text{g/g}$ en el grupo de 19 a 24 meses, $40\text{ }\mu\text{g/g}$ en el grupo de 25 a 30 meses, $21\text{ }\mu\text{g/g}$ en el grupo de 31 a 36 meses y $12\text{ }\mu\text{g/g}$ en el grupo de 37 a 48 meses. El nivel de CPT-F es especialmente muy alto y variable en la categoría de edad de 0 a 6 meses de edad (14). A pesar de ser considerada una molécula poco asociada a apendicitis, un valor alto de su medición ha permitido disminuir la necesidad de estudios de apoyo como ultrasonido, rayos x, tomografía en estados avanzados de la enfermedad cuando se examina a un niño (15).

Conclusión

Se concluye que procalcitonina es útil en estados complicados, pero poco en diagnóstico; la proteína C reactiva aporta poco a diagnóstico salvo si se usa combinada a procalcitonina; el cortisol es de utilidad en estados complicados y poco útil para diagnóstico, con poca utilidad en la gradación. Una innovación resulta documentar el papel de la calprotectina fecal ya que la misma es de interés en procesos intestinales, pero se tiene poca información sobre su utilidad en niños, por lo que su papel se sugiere sea investigado en estudios prospectivos.

Referencias

1. Di Saverio S, Podda M, De Simone B, Ceresoli M, Augustin G, Gori A, et al. Diagnosis and treatment of acute appendicitis: 2020 update of the WSES Jerusalem guidelines. *World Journal of Emergency Surgery*. 15 de abril de 2020;15(1):27.
2. Ahmed HO, Muhedin R, Boujan A, Aziz AHS, Abdulla A muhamad, Hardi RA, et al. A five-year longitudinal observational study in morbidity and mortality of negative appendectomy in Sulaimani teaching Hospital/Kurdistan Region/Iraq. *Sci Rep*. 6 de febrero de 2020;10:2028.
3. Ambre SR, Chavan S. Hyperbilirubinemia as a diagnostic marker for acute appendicitis. *International Surgery Journal*. 24 de mayo de 2018;5(6):2091-6.
4. Margareta Mühlhauser P, Lina Rivas J. Laboratorio de microbiología: conocimientos básicos para un clínico. *Revista Médica Clínica Las Condes*. 1 de mayo de 2014;25(3):569-79.
5. Samsudin I, Vasikaran SD. Clinical Utility and Measurement of Procalcitonin. *Clin Biochem Rev*. abril de 2017;38(2):59-68.
6. Khavanin A, Verki MM, Fahimi MA, Delirrooyfard A, Hajizadeh R, Nazari P. Is serum procalcitonin a reliable test for the detection of acute appendicitis? *New Zealand Journal of Medical Laboratory Science*. 74(1):35-8.
7. Sproston NR, Ashworth JJ. Role of C-Reactive Protein at Sites of Inflammation and Infection. *Front Immunol [Internet]*. 2018 [citado 23 de junio de 2021];9. Disponible en: <https://www.frontiersin.org/articles/10.3389/fimmu.2018.00754/full>
8. Tamayo Crespo KL, Calle Prado MA. Valor pronóstico de la eosinopenia, proteína C reactiva y procalcitonina en pacientes sépticos de la Unidad de Cuidados Críticos del Hospital Teodoro Maldonado Carbo de la ciudad de Guayaquil del 1 de enero del 2018 al 1 de julio del 2018. 4 de septiembre de 2018 [citado 23 de junio de 2021]; Disponible en: <http://repositorio.ucsg.edu.ec/handle/3317/11429>
9. Kamat DrVV, Dessai DrRN. Role of C: Reactive protein, total leucocyte count and ultrasonography in diagnosing acute appendicitis. *Int J Surg Sci*. 1 de julio de 2019;3(3):154-7.
10. DIKME O, DIKME O. Serum cortisol level as a useful predictor of surgical disease in patients with acute abdominal pain [Internet]. 2019 [citado 23 de junio de 2021]. Disponible en: <https://www.signavita.com/articles/10.22514/SV151.042019.3>
11. Rocabado V, Mabel A. Calprotectina fecal para diagnóstico de patología orgánica de colon. *Gaceta Médica Boliviana*. diciembre de 2018;41(2):09-13.
12. Kotze LM da S, Nisihara RM, Marion SB, Cavassani MF, Kotze PG. FECAL CALPROTECTIN: levels for the ethiological diagnosis in Brazilian patients with gastrointestinal symptoms. *Arq Gastroenterol*. marzo de 2015;52(1):50-4.
13. Shabestari MS, Rafeey M, Shoaran M, Shirvani S. Association Between Fecal Calprotectin Concentration and Mesenteric Lymphadenopathy in Children. 2020;7(2):5.
14. Jeong SJ. The role of fecal calprotectin in pediatric disease. *Korean J Pediatr*. agosto de 2019;62(8):287-91.
15. Benito J, Fernandez S, Gendive M, Santiago P, Perez-Garay R, Arana-Arri E, et al. A new clinical score to identify children at low risk for appendicitis. *Am J Emerg Med*. marzo de 2020;38(3):554-61.

Síndrome Multisistémico Inflamatorio Pediátrico Post SARS-CoV-2: Caso Clínico

PEDIATRIC MULTISYSTEMIC INFLAMMATORY SYNDROME ASSOCIATED WITH SARS- COV-2: CLINICAL CASE

Dr. Ely Fletcher¹, Dra. Bianka Flores², Ángel Higüeros¹ Julio Eguizábal¹

Departamento de Pediatría, Hospital Infantil de Infectología y Rehabilitación, Guatemala, Guatemala.

Resumen

El síndrome inflamatorio multisistémico en niños asociado a enfermedad por COVID-19 se define por la presencia de fiebre persistente, inflamación y disfunción orgánica, con evidencia de infección pasada por COVID-19, asociado a síndrome respiratorio agudo grave, y exclusión de otra causa microbiana. Acarrea la superposición con otras enfermedades inflamatorias (enfermedad de Kawasaki y síndrome de shock tóxico) y comparte características con entidades que presentan hipercitocinemia (linfocitosis hemofagocítica y síndrome de activación macrofágica). Se diferencia de estas y de la forma aguda grave de enfermedad por COVID-19 en su presentación clínica y parámetros de laboratorio. Su evolución es potencialmente grave y puede presentar falla cardiovascular; la mortalidad es de 2%. (1,4,5)

Palabras clave: síndrome inflamatorio multisistémico post COVID-19

Summary

Multisystemic inflammatory syndrome in children associated to COVID-19 disease is defined by the presence of persistent fever, inflammation, and organ dysfunction, with evidence of a past COVID-19 infection, associated with severe acute respiratory syndrome, and an exclusion of another microbial cause. It overlaps with other inflammatory diseases (Kawasaki disease and toxic shock syndrome) and shares characteristics with entities that present hypercytokinemia (hemophagocytic lymphohistiocytosis and macrophage activation syndrome). It differs from these and from the severe acute form of COVID-19 disease in its clinical presentation and laboratory parameters. Its evolution is potentially serious, and it can present cardiovascular failure; mortality is 2%. (1,4,5)

Key words: postcovid-19 multisystemic inflammatory syndrome.

Introducción

La infección por SARS-CoV-2 en pediatría representa, según distintos reportes, un 10% del total de casos de COVID-19. La infección aguda en niños y adolescentes es de características más leves, con menor porcentaje de hospitalización (2,04%) y de letalidad (0,07%) (Informe Epidemiológico COVID-19 en niños, marzo de 2021, MINSAL). Sin embargo, han sido reportados cuadros clínicos de gravedad variable; Caracterizados por fiebre, compromiso hemodinámico (incluido shock) y de otros órganos, con algunos elementos de enfermedad de Kawasaki (EK) en niños y adolescentes con historia de exposición a SARS-CoV-2, emergiendo como una nueva entidad nosológica con sustrato de hiperrespuesta inflamatoria (1-3).

Esta nueva entidad clínica se conoce como síndrome inflamatorio multisistémico (SIM-COVID-19) y puede presentarse como complicación post infecciosa asociada a infección por SARS-CoV-2. Frente a la aparición y aumento de número de casos de pacientes

1. Jefes de Pediatría del Hospital Infantil de Infectología y Rehabilitación

2. Jefe de residentes del Hospital Infantil de Infectología y Rehabilitación



LÍNEA

Pediátrica



Med^{pharma}

Antialérgicos
seguros y confiables

LÍNEA ANTIHIISTAMÍNICOS

Medpharma®



Línea Respiratoria

Medpharma®



Libera
la inflamación
de las **vías**
respiratorias

PLANES
DE DESCUENTO

Programa

Salud es Vida
MI SALUD, MI PRIORIDAD

pediátricos graves, en abril de 2020, el Colegio Real de Reino Unido (RCPH: Royal College of Paediatrics and Child Health); el Centro de Control de Enfermedades y Prevención (CDC) de Estados Unidos de América y la Organización Mundial de la Salud (OMS) propusieron distintas definiciones para el diagnóstico de SIM-COVID-19: Se define como caso a “menores de 19 años con fiebre ≥ 3 días, marcadores inflamatorios elevados, evidencia de infección por SARS-CoV-2 y ninguna otra etiología microbiana; con afectación de al menos 2 sistemas: dermatológico (rash, conjuntivitis no exudativa, inflamación mucocutánea), hemodinámico (hipotensión, shock), cardíaco (disfunción de miocardio, pericardio, valvular o coronario), hematológico (coagulopatía), digestivo (vómitos, diarrea, dolor abdominal)”. (4,5)

Las distintas series publicadas le otorgan al PIMS (Síndrome Multisistémico Inflamatorio Pediátrico) una mortalidad cercana al 2%, con una alta incidencia de ingresos a unidades de cuidados intensivos pediátricos y alta proporción de soporte múltiple de órganos. La terapéutica del síndrome inflamatorio multisistémico asociado a COVID-19 se utilizan inmunomoduladores, fármacos biológicos y oxigenación por membrana extracorpórea.

Caso Clínico

Paciente masculino de 11 años originario y residente de Mixco, Guatemala con historia que 6 días previos a su ingreso inicia con fiebre no cuantificada por termómetro asociado a malestar general y mialgias, consulta a centro de salud donde dan tratamiento con diclofenaco y acetaminofén con lo que resuelve la fiebre, sin embargo, se asocia epistaxis por lo que acude a laboratorio clínico donde realizan NS1 para dengue con resultado positivo. Inicia con dolor abdominal, por lo que refieren con diagnóstico de Dengue Hemorrágico.

Al ingreso presenta peso de 54 kg, talla 140 cm, FC 135 lpm, FR 33 ypm, PA 129/88 mmHg, temperatura 36.5°C, saturación de oxígeno en 98% al aire ambiente, consciente, mucosas semihúmedas, evidencia de sangrado en fosas nasales, cardiopulmonar normal, abdomen globoso con onda ascítica positiva, extremidades con petequias, llenado capilar en 2 segundos, pulsos periféricos palpables. Prueba de torniquete positivo.

Laboratorios al ingreso: glóbulos blancos 8,900/uL, neutrófilos 64.3%, linfocitos 21.9%, monocitos 13.2%, basófilos 0.6%, eosinófilos 0.0%, hemoglobina 19.6g/dl, hematocrito 58.5%, plaquetas 26,000 mm³, creatinina 1.07 mg/dl, nitrógeno de urea 23.32 mg/dl, tasa de filtrado glomerular 91.6 ml/min/1.73m². TGP 323 mg/dl, TGO 397 mg/dl, LDH 1517 mg/dl, GGT 931 mg/dl. Tiempos de coagulación TPT 59.9s. Hisopado PCR COVID-19 negativo.

Ingresa a área de shock con impresión clínica de Dengue, se reanima con cristaloides a 40cc/kg y administra oxígeno en sistema ventury al 60% de FiO₂. En Imagen 1: Radiografía de tórax de ingreso sin evidencia de derrame pleural.



Imagen 1. Radiografía de tórax sin evidencia de derrame pleural.

Paciente a las 24 hrs. de estancia hospitalaria inicia con epistaxis, hemorragia y hematomas en sitios de punción, es necesario transfundir plasma fresco congelado y células empacadas. Presenta hipotensión arterial por lo que se inician aminos vasoactivos.

Laboratorios a las 24 horas: GB 12.900/uL, neutrófilos 52.9%, linfocitos 38.5%, monocitos 8.4%, hemoglobina a 7.8 g/dl, hematocrito 23.5%, plaquetas 85,000. Dengue IgM negativo, IgG positivo, Ferritina >1200.00 ng/ml, Dímero D 1.75 ug/ml, Fibrinógeno 240 mg/dl. Persistiendo con hemorragia a pesar de recuento de plaquetas y tiempos de coagulación normal.

Por tiempo de evolución clínica y hallazgos de laboratorio, se aborda caso con infectología pediátrica



Imagen 2. Se evidencia derrame pleural bilateral.

Se obtiene resultados de anticuerpos contra COVID-19 positivos y se inicia tratamiento con esteroides e inmunoglobulinas. Sufre deterioro respiratorio, requiriendo soporte ventilatorio no invasivo.

Paciente con buena evolución clínica, resuelve edema pleural, se omiten aminos vasoactivos. Se realizan estudios complementarios: USG abdominal con hepatomegalia y líquido libre intraabdominal, ecocardiograma evidencia

alteración de la cinética regional en tres o cuatro segmentos con Fracción Eyección conservada. Paciente mejora progresivamente, ya sin necesidad de oxígeno egresa con seguimiento por consulta externa.

Discusión

En el caso la historia de diagnóstico reciente de dengue, por lo cual se orienta hacia dicha patología el abordaje médico, sin embargo, por evolución clínica atípica se repiten las pruebas, las cuales fueron positivas y que además presentaba características similares a los descritos en diferentes estudios de síndrome inflamatorio multisistémico post COVID-19 (cuadro febril agudo con evidencia de alteración multiorgánica, con síntomas gastrointestinales, exámenes de laboratorio donde se evidencia linfocitopenia, neutrofilia, marcadores inflamatorios elevados).

El síndrome inflamatorio multisistémico asociado a SARS-Cov-2, las definiciones de esta enfermedad incluyen “shock hiperinflamatorio”, “síndrome hiper-inflamatorio con involucración multiorgánica”, “síndrome multisistémico inflamatorio pediátrico” o simplemente “Kawasaki-like relacionado a COVID-19”. Se considera un padecimiento probablemente de origen infeccioso con amplia distribución, o una entidad inmunitaria de base, que es desencadenada por una infección con liberación de citocinas proinflamatorias y actividad citotóxica. Una enorme variedad de agentes infecciosos se ha propuesto como factores causales de la enfermedad, como son virus: Epstein-Barr, parainfluenza, parvovirus B19, herpesvirus 6, coronavirus NL63, y ahora el nuevo coronavirus SARS COV 2; bacterias: Mycoplasma, Leptospira, Yersinia, Rickettsia, Chlamydia, Propionibacterium acnes, Estafilococos y Streptococos estos últimos productores de súper antígenos); hongos: candida. (1,2)

El mecanismo patogénico del Síndrome Inflamatorio Multisistémico post COVID-19 (SIM-C) no está claro, refieren que está relacionado con la infección por SARSCoV-2, pero como un fenómeno relacionado entre las 4 y 6 semanas posteriores de la enfermedad y es mediada por la aparición de anticuerpos IgG. Esta hipótesis surge a partir de que los casos de SIM-C aparecen posterior al pico de infección por SARS-CoV-2 y presentan con mayor frecuencia positividad para el anticuerpo IgG del SARS-CoV-2.

En investigaciones previas se reportan que la edad promedio es menor de 19 años según la OMS, por lo cual se difiere con una enfermedad de Kawasaki ya que este tiene un rango de edad menor 5 años pero con nuestro paciente no cumplía este criterio para EK, sino que síndrome multiitemico post COVID-19. Algunos reportes describen comorbilidades 12-28% de los casos, principalmente asma y obesidad, como la obesidad que tenía nuestro paciente.

Una de las formas características de presentación clínica es un niño febril persistente con síntomas gastrointestinales (dolor abdominal, vómitos, en ocasiones diarrea), erupciones cutáneas, conjuntivitis o mucositis, con edema de manos o pies, que entre los 3 a 5 días de iniciado el cuadro febril y abdominal desarrolla un choque tóxico, el reporte de caso presenta fiebre, problemas gastrointestinales principalmente y alteraciones de laboratorios (2,3).

Debido a la historia clínica, examen físico y laboratorios, se consideró que paciente cursada con un PIMS por dengue o por COVID -19. Se sugirió investigar sobre el mismo por lo que se realizó PCR para dengue, la cual sale positiva, pero además una prueba serológica positiva para IgG SARS-Cov-2 y PCR SARS-Cov-2 negativa, y sus marcadores inflamatorios también se encontraron elevados, entre estos proteína C reactiva, ferritina y procalcitonina, por lo que se considera que paciente cursa por síndrome multisistémico post COVID-19. Estudios previos reportan que 80-90% de los pacientes presentan serología positiva: 50-90% a IgG, 6-30% a IgG e IgM, estos hallazgos evidencia infección previa por SARS- CoV2 en pacientes que desarrollaron síndrome multisistémico pediátrico post COVID-19 (1-3).

Estudios previos describen alteraciones en la radiografía de tórax en 50% de casos, principalmente efusión pleural (3), en paciente presentó infiltrados intersticiales bilaterales. Pero Ecocardiograma realizado y reportado como normal. Reportes previos describen alteraciones ecocardiográficas en 38-100% de pacientes (principalmente disfunción ventricular izquierda y efusión pericárdica), menos del 20% presentaron aneurismas coronarios.

La terapia empleada en este caso fue correcta, no solo se estabilizó hemodinámicamente al paciente sino que se utilizaron inmunoglobulina intravenosas y corticoides para inhibir el progreso del proceso inflamatorio sistémico, además se utilizó ceftriaxona como antibiótico de amplio espectro para cubrir una posible sobreinfección bacteriana, similar a la terapéutica utilizada en múltiples casos en Francia en un estudio observacional prospectivo; en cambio en Estados Unidos los pacientes fueron administrados corticoides IV y tocilizumab.

En conclusión, Síndrome Multistémico Pediátrico post COVID-19 sería una forma grave del COVID-19 en niños. No está clara aún la relación etiológica, pero su presentación coincidente en el tiempo con la pandemia y la preponderancia de serología para SARS-CoV-2 (principalmente IgG) en los pacientes afectados, avalarían una posible asociación. Como hemos descrito, a pesar de sus similitudes clínicas y laboratoriales con otras patologías (principalmente Enfermedad de Kawasaki), se han ido estableciendo algunas características que lo diferencian como la edad de presentación, raza, síntomas gastrointestinales preponderantes, mayor compromiso multisistémico, marcadores inflamatorios marcadamente alterados, mayor frecuencia de miocarditis, shock y síndrome de activación de macrófagos (SAM) y mayor necesidad de uso de corticoides. Sin embargo, se ha observado que su espectro clínico es amplio y varía entre un síndrome febril persistente con evidencia de inflamación, una presentación similar a EK, SAM y una forma más severa con shock, miocarditis y falla multiorgánica. Debido a su potencial gravedad es recomendable que, frente a todo niño con fiebre, síntomas gastrointestinales y mucocutáneos, asociado a exposición al SARS-CoV-2, debe investigarse compromiso multisistémico para diagnóstico precoz y tratamiento oportuno que mejore el pronóstico.

Referencias

1. Taffarel P, Jorro Barón F, Rodríguez AP, Widmer J, Meregalli C. Síndrome inflamatorio multisistémico en niños, relacionado con COVID-19: actualización a propósito de la presentación de 2 pacientes críticos. Arch Argent Pediatr 2021; 119(1):e26-e35.
2. Riphagen S, Gomez X, Gonzalez-Martinez C, Wilkinson N, et al. Hyperinflammatory shock in children during COVID-19 pandemic. Lancet. 2020; 395(10237):1607-8.
3. Royal College of Paediatrics and Child Health. Guidance: Paediatric multisystem inflammatory syndrome temporally associated with COVID-19. [Acceso: 18 de julio de 2020]. Disponible en: <https://www.rcpch.ac.uk/sites/default/files/2020-05/COVID-19-Paediatric-multisystem-%20inflammatory%20syndrome>
4. World Health Organization (WHO). Multisystem inflammatory syndrome in children and adolescents temporally related to COVID-19. Geneva: WHO: 15 May 2020. Available from: <https://www.who.int/news-room/commentaries/detail/multisystem-inflammatory-syndrome-in-children-and-adolescents-with-covid-19>
5. Health Alert Network. Multisystem Inflammatory Syndrome in Children (MIS-C) Associated with Coronavirus Disease 2019 (COVID19) CDCHAN-00432. Atlanta: Centers for Disease Control and Prevention; 14 May 2020. Available from: <https://emergency.cdc.gov/han/2020/han>

Edema agudo hemorrágico del lactante (Enfermedad de Finkelstein): reporte de caso

ACUTE HEMORRHAGIC EDEMA OF INFANCY: A CASE REPORT

Ángel Siero¹, Estuardo Morales¹, Raúl Estuardo Marchena², Otto Peláez², Ely Fletcher³
Departamento de Pediatría, Hospital Infantil de Infectología y Rehabilitación, Guatemala, Guatemala.

Resumen

El edema agudo hemorrágico del lactante (EAHL) es una vasculitis de pequeño vaso benigna que se presenta en niños menores de 2 años asociada a infecciones, a uso de medicamentos y/o a vacunas. El tratamiento indicado es sintomático y expectante, a diferencia de otras vasculitis que tienen afección sistémica. Caso clínico: lactante femenina de 10 meses de edad que se presenta al departamento de urgencias por lesiones purpúricas generalizadas de apareamiento espontáneo y progresión rápida.

Palabras clave: edema agudo hemorrágico del lactante, vasculitis.

Summary

Acute hemorrhagic edema of infancy (AHEI) is a benign small vessel vasculitis that occurs in children younger than 2 years associated with infections, medication and/or vaccines. The indicated treatment is symptomatic and expectant, unlike other vasculitis that have systemic condition. Clinical case: 10-month-old female infant presented to the emergency department because generalized purpuric lesions of spontaneous appearance and rapid progression.

Key words: acute hemorrhagic edema of the infant, vasculitis.

Introducción

El edema agudo hemorrágico del lactante (EAHL), es una enfermedad que se ha reportado únicamente 100 veces en la literatura, pero se cree que su incidencia es mayor ya que se puede confundir con otras vasculitis, como la púrpura de Henoch-Schölein (PHS) (1); razón por la cual es importante hacer un diagnóstico temprano, para poder brindar el tratamiento indicado y mejorar el pronóstico.

Reporte del caso

Paciente femenina de 10 meses de edad que consulta a la emergencia con historia de aparición de lesiones en piel de 3 días de evolución, asociado a edema leve en miembros inferiores. Madre refiere que el apareamiento de las lesiones fue súbito y espontáneo en ambas manos, que luego aparecen en antebrazos, brazos y cara; 24 horas previas a la consulta las lesiones se propagan a tórax y a miembros inferiores. Paciente con antecedente de que hace dos semanas cursó con infección respiratoria alta autolimitada, sin ningún otro antecedente médico o familiar de importancia.

Al ingreso, paciente febril, con pápulas purpúricas de bordes bien definidos que confluyen en placas; presentes en cara, pabellones auriculares, cuello, tórax anterior y posterior, miembros superiores y miembros inferiores (Fig. 1), sin afección de mucosas. Resto

1. Residentes de Pediatría Hospital Roosevelt

2. Jefes de Pediatría del Hospital de Infectología y Rehabilitación

3. Jefe de Residentes del Hospital de Infectología y Rehabilitación

de examen físico sin hallazgos de importancia. Durante su estancia hospitalaria presenta cuadro febril que se asoció a crisis convulsiva.

Exámenes de laboratorio: glóbulos blancos de 7,020/ul, hemoglobina 10.9 g/dl, conteo de plaquetas en 445,000/ul; tiempos de coagulación, pruebas de función renal y urinoanálisis dentro de parámetros normales para la edad. C-ANCA, P-ANCA, C3, C4 y niveles de inmunoglobulinas en valores normales, incluyendo IgA en 108.97 mg/dl.



Figura 1: Distribución de lesiones purpúricas en cara y tórax de paciente al ingreso

Dermatología realiza biopsia de lesión en tórax con punch de 2 mm e indica iniciar tratamiento con antihistamínico y corticosteroide vía intravenosa. El reporte de patología evidencia infiltrado inflamatorio de predominio mononuclear, principalmente linfocitos que alternan con neutrófilos polimorfonucleares y extravasación de eritrocitos en vasos sanguíneos de pequeño tamaño; hallazgos incompatibles con vasculitis eucitoclástica. Se considera el diagnóstico de edema hemorrágico del lactante basado en los hallazgos clínicos y anatomopatológicos.

Paciente recibe tratamiento corticoesteroide endovenoso con mejoría evidente, desapareciendo las lesiones al séptimo día, con persistencia de sombra equimótica en áreas afectadas. Paciente se cita a consulta externa para seguimiento (Figura 2).

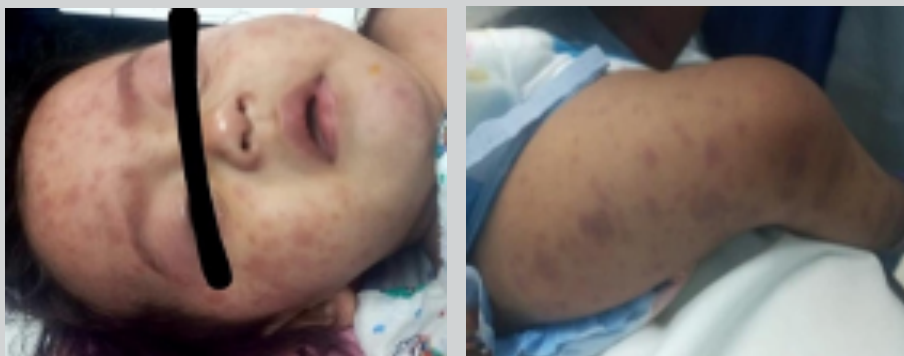


Figura 2: Lesiones en resolución en cara y miembro inferior derecho al egreso

Discusión

El EABL es una vasculitis leucocitoclástica de pequeños vasos benigna que se presenta en niños entre los 3 meses y los 2 años. Ésta es una vasculitis mediada por complejos inmunes asociados principalmente a infecciones de origen bacteriano y viral, pero también descrito con uso de medicamentos (principalmente antibióticos y AINES) y en algunos casos asociados a vacunación. Otros nombres como también se le conoce a esta entidad son: síndrome de Seildmayer o enfermedad de Finkelstein (1).

El diagnóstico es principalmente clínico, la historia de la enfermedad se caracteriza por lesiones cutáneas de aparición y progresión rápidas, usualmente entre 24 y 48 horas; las lesiones se caracterizan por iniciar como máculas, pápulas o placas urticariformes que progresan a lesiones purpúricas palpables, que luego pueden evolucionar de color rojo o violáceo a café-amarillento al resolver las lesiones. La distribución es simétrica, que afecta principalmente la cara (en especial los pabellones auriculares, mejillas y párpados) y extremidades, aunque pueden aparecer en cualquier parte de la piel. Raramente afecta mucosas. Además se puede asociar edema, el cual es sin fovea, blando, que involucra pabellones auriculares, cara y extremidades (sobre todo el dorso de manos y pies). En pacientes masculinos puede haber edema de escroto. Puede presentarse con fiebre de bajo grado (2).

Kraus y col. propuso los siguientes criterios diagnósticos para EAHL:

- ✓ Edad menor de dos años.
- ✓ Lesiones purpúricas o equimóticas con edema de cara, articulaciones o extremidades con o sin afección de mucosas.
- ✓ Ausencia de afección sistémica o visceral.
- ✓ Recuperación espontánea en días a semanas. La paciente del caso cumple con todos los criterios (3).

Es importante descartar diagnósticos diferenciales, en especial otros tipos de vasculitis que tienen afección sistémica. Una de las entidades con las que se suele confundir el EAHL es la PHS. En ésta última entidad, la edad de presentación es mayor (3 y 8 años); la distribución de las lesiones es diferente (superficie flexora de piernas y glúteos); es común encontrar complicaciones sistémicas, como artralgias, hemorragia gastrointestinal, dolor abdominal y afección renal; el tiempo de resolución es de 4 semanas, aunque puede prolongarse si hay complicaciones sistémicas (4).

En los hallazgos histopatológicos en ambas vasculitis son similares; La diferencia radica en que en PHS los depósitos perivasculares son de IgA por lo general, mientras que en EAHL dichos depósitos se encuentran entre el 10-35% de los casos. Algunos autores consideran que el EAHL y la PHS son dos variantes de la misma entidad, mientras otros autores consideran que hay suficientes diferencias clínicas y el pronóstico para considerarlas entidades diferentes (3, 5).

Otros diagnósticos diferenciales que se deben de tener en cuenta son: urticaria hemorrágica, eritema multiforme, trombocitopenia inmune, meningococemia, enfermedad de Kawasaki, reacciones medicamentosas, sepsis y otras vasculitis. Estos diagnósticos son importantes de considerar ya que algunas de estas patologías requieren de tratamiento de urgencia, mientras que el EAHL generalmente se autolimita y resuelve en una a tres semanas. En cuanto al tratamiento, se debate entre si los antihistamínicos y los esteroides tópicos y/o sistémicos tienen algún beneficio; algunos autores sugieren beneficio en su uso, mientras que otros prefieren un tratamiento conservador ya que se debate si estos medicamentos modifican el curso de la enfermedad. Independientemente si se da tratamiento médico o expectante, el EAHL resuelve por completo sin secuelas en la mayoría de las veces, aunque se ha reportado que puede dejar lesiones hiperpigmentadas o atrofia leve de la piel en el lugar de las lesiones purpúricas. (3)

Referencias

1. Fontana D, Fornazieri A, Nuncio G, Espósito A, Hein N, Swei D, et al. Acute Hemorrhagic Edema of Infancy: an unusual diagnosis for the general pediatrician. *Autopsy and Case Reports*. 2015; 5(3): 37-41.
2. Yarmuch P, Chaparro X, Fischer C, Hausmann c, Benveniste S. Edema hemorrágico agudo del lactante: reporte de un caso de presentación atípica. *Rev Chil Pediatr*. 2012; 83(5): 462-467.
3. Serra C, Garcia M, Sokolova A, Torre M, Amaro C. Acute Hemorrhagic Edema of Infancy. *Eur Ann Allergy Clin Immunol*. 2015; 48(1): 22-26.
4. Riola A, López D, Serrano N. Edema agudo hemorrágico del lactante. *Rev Pediatr Aten Primaria*. 2019; 21: 397-399.
5. Roy K, Madke B, Kar S. Acute Hemorrhagic Edema of Infancy. *Indian Journal of Dermatology*. 2015; 60(6): 624-625.

SIAMESES TORACOABDOMINOPAGOS: REPORTE DE CASO

TWO-HEADED THORACOPAGUS TWINS: A CASE REPORT

Dr. Mendoza Sagastume EE¹, Dr. Orozco AL², Dr. Salguero D²

Departamento de Neonatología, Hospital Roosevelt, Guatemala, Guatemala.

Resumen

Existe una incidencia de 1 en cada 60,000 embarazos de gemelos siameses. Se ha descrito que es más común en mujeres que en hombres 1:3 siendo este el resultado de una falla en la separación incompleta entre dos gemelos durante la 12ava semana de gestación. Éstos se encuentran unidos entre si en alguna región anatómica ya que se encuentran conectados vascularmente y pueden compartir uno o más órganos. La esperanza de vida de los siameses es muy pobre, el 35% fallece durante el primer día de vida. Por lo que este es un reporte de caso de gemelos toracopagos bicéfalos de sexo femenino de 34 semanas por Capurro, que fallecieron a las 2 horas de vida. A quienes se les brindó cuidados paliativos, abordaje psicológico materno prenatal, postnatal inmediato y temprano debido a caso altamente complejo, compartiendo tórax, corazón y signos prenatales de insuficiencia cardíaca. Con el fin de describir la importancia del diagnóstico prenatal el cual es fundamental para la planificación del parto así como el plan educacional a los familiares para las opciones de manejo disponibles respecto a esta patología.

Palabras clave: Siameses, Toracopagos, Cuidados Paliativos, Manejo Neonatal

Summary

There is an incidence of 1 in 60,000 conjoined twin pregnancies. It has been described that it is more common in women than in men 1:3, this being the result of a failure in the incomplete separation between two twins during the 12th week of gestation. These are linked to each other in some anatomical region since they are vascularly connected and can share one or more organs. The life expectancy of the Siamese is very poor, 35% die during the first day of life. Therefore, this is a case report of a two-headed Thoracopagus female twins with a 34-week gestational age, who died within the first 2 hours of life. Who received palliative care, prenatal, immediate and early postnatal maternal psychological approach due to a highly complex case, having them share the same heart, chest and with visible prenatal signs of heart failure. All of this in order to describe the importance of antenatal diagnosis which is essential for planning childbirth as well as for family centered care to let family members know the available management options regarding this pathology.

Keywords: Siamese, Thoracopagus, Palliative Care, Neonatal Management

Introducción

El Embarazo gemelar se da en el 2% de todos los embarazos, este puede ser dicigoto en el 70% de los casos o monocigoto en el 30% restante; en los embarazos monocigotos según el momento de la división se pueden originar diversos patrones, ya que si se dividen antes de los 3 días resulta en dicoriónico/biamniótico; si se divide entre 3-9 días resulta en monocoriónico/biamniótico (con riesgo aumentado de síndrome de transfusión feto-fetal); si se divide entre 9 - 12 días resulta en monocoriónico/monoamniótico (riesgo aumentado de enredo de cordón umbilical) y si la división resulta tan tardía como después de los 12 días puede resultar en gemelos siameses.

Los siameses se encuentran unidos entre si en alguna región anatómica ya que se encuentran conectados vascularmente y pueden compartir uno o más órganos. Existen muchas variedades de gemelos unidos desde dos individuos bien desarrollados, independientes que solo tienen una pequeña conexión superficial, hasta los que solo son representados por porciones del cuerpo mutuamente adheridos en un huésped desarrollado.

Según su clasificación los de tipo toracopagos, xifopagos o esternopagos tienen una incidencia del 73-75%, estos son los que se

1. Médico Pediatra, Neonatólogo, Jefe de Servicio, labor y partos, Hospital Roosevelt
2. Residente de Primer Año de Pediatría, Hospital Roosevelt

encuentran unidos en la región esternal o cerca de ella, los situados cara a cara. La anatomía interna puede variar, pero usualmente tienen órganos separados excepto el hígado que es compartido. Los pigopagos (18-19%) son los que se encuentran unidos por la espalda, usualmente por la pelvis, con sacro y cóccix comunes. Los isquiopagos (6%) conectados a nivel de la pelvis inferior, cuerpos fusionados en la región pélvica hasta el ombligo. Y por último los craniopagos (1 a 2%) se encuentran unidos por la parte media de la cabeza usualmente los cerebros se encuentran separados.

Se reporta un caso de gemelos toracopagos bicéfalos de sexo femenino con el objetivo de describir los hallazgos anatomopatológicos y la importancia del diagnóstico prenatal.

Caso clínico

Madre secundigesta, unida, adolescente de 17 años de edad, procedente de Zaragoza, Chimaltenango. Quien no contaba con método de planificación familiar y se entera que está embarazada en el primer mes de gestación, la cual toma prenatales durante embarazo. A quien le informan diagnóstico por USG a los 3 meses de gestación. Con 4 citas de control prenatal y 4 ultrasonidos obstétricos realizados en Hospital Nacional de Chimaltenango. No refiere antecedentes familiares ni patológicos de importancia. Su primera hija reportada como niña sana de 1 año de vida. Quien es referida debido a embarazo de alta complejidad y diagnóstico de siameses toracoabdominopagos con caso ya previamente conocido y presentado a unidad de Neonatología, Ginecología, Cirugía pediátrica y psicología.

Estudios de Imagen:

USG obstétrico 2/3/22

- Feto: A
- Embarazo gemelar 15 semanas y 3 días
- Fetos fusionados en su porción lateral
- Se observa dos cráneos fetales
- Se aprecia dos columnas vertebrales, las cuales se fusionan a nivel del sacro.
- A nivel del tórax se observa solamente un corazón fetal, el cual presenta un eje desviado a la izquierda aproximadamente 60 grados. En el corte de 4 cámaras se observa cámaras izquierdas hipoplásicas, con probable defecto a nivel del septum interventricular en su porción membranosa.
- A nivel del abdomen se observa dos cámaras gástricas y una vejiga presente
- Extremidades se observa dos extremidades superiores y dos inferiores
- Hallazgos que podrían corresponder a embarazo gemelar fusionado parapagos.
- La placenta es posterior.
- Líquido amniótico adecuado.

USG obstétrico 20/6/22

- Feto A en cefálica derecha, Feto B en cefálica izquierda, unidos a través del tórax posterior.
- Placenta posterior con extensión a fondo grado III, AFI aumentado (24.49 cm)
- Feto A con signos de escoliosis a nivel de vertebrae torácicas, posiblemente efecto creado por la unión de ambas columnas.
- Hallazgos cardíacos descritos en ecocardiograma
- Conclusión: Siameses toracópagos
- Cardiopatía
- Hallazgos en columna de feto A arriba descritas
- Polihidramnios
- Perfil biofísico 8/8

Ecocardiograma fetal 17/6/22: con Impresión clínica de:

- Canal aurículo ventricular completo con doble vía de salida del ventrículo derecho, y estenosis aortica.
- Retornos venosos pulmonares anómalo parcial
- Válvula AV única con insuficiencia moderada

El día 1 de Julio de 2022 a las 10:18 horas, nace en el Hospital Roosevelt, de la ciudad de Guatemala un caso femenino de siameses toracoabdominopagos de 34 semanas por Capurro, con APGAR 6, 6 y un peso al nacimiento de 2,800 g, talla de 32 cms, CC: 35 cm, CC2: 33 cm, FC: 56 lpm, FR: 21 rpm. SatO2: 66%. Quienes viven por aproximadamente 1 hora 58 minutos y debido a caso altamente complejo, compartiendo tórax, corazón y signos prenatales de insuficiencia cardíaca se les brindan cuidados paliativos desde el nacimiento con oxígeno suplementario en cánula binasal, sedo analgesia con fentanilo a 1mcg/kg/hora, calor, medidas

de contención pasiva y abordaje psicológico materno prenatal, postnatal inmediato y temprano; con hora de fallecimiento a las 12.15 horas (figura 1 y 2).

Discusión

Los gemelos siameses se clasifican según el sitio de unión como descrito anteriormente. Siendo el tipo más común Toracopagus.² El diagnóstico se realiza durante el control prenatal por medio de ultrasonido y se define el punto de unión de ambos siameses, lo que define la viabilidad y el éxito en la separación por medio de cirugía de los bebés (1,2). También se puede considerar realizar una resonancia magnética la cual es más específica, cuando existe duda al momento de realizar el ultrasonido (Figura 3 y 4).

Se recomienda resolver el embarazo por medio de cesárea, aunque en algunos casos se han visto partos por vía vaginal.² El parto vaginal aumenta el riesgo de distocia y trauma al útero o el cérvix de la madre. La esperanza de vida de los siameses es muy pobre, el 35% fallece durante el primer día de vida. En el caso de poder ofrecer tratamiento quirúrgico se debe de tomar en cuenta que cada recién nacido tenga cerebro y corazón separados y que no compartan huesos, ya que si una de estas esta presente en la mayoría de los casos no se realiza separación quirúrgica (2,3).

Es importante mencionar que el diagnóstico prenatal es indispensable para planificar el parto, poder exponer a los padres las complicaciones que pueden presentar, el manejo, sus pros y contras y que esperar al momento del nacimiento (2). Se debe de comentar el riesgo de recurrencia en próximos embarazos.

Recomendaciones

El diagnóstico prenatal por ultrasonido o resonancia magnética es fundamental para planificar el parto y dar información a los padres del estado y las opciones de manejo disponibles.



Fig. 1 Gemelos siameses toracofagos



Fig. 2 Peso de gemelos de 2,800 gramos



Fig. 3 Por USG se define el punto de unión de ambos siameses



Fig. 4 Resonancia magnética para confirmar el hallazgo de USG

Referencias

1. Karn, M., Mahato, B., Sah, P., Basnet, A., Yonghang, S., & Pandit, C. (2021). Dicephalus parapagus conjoined twins. Clinical case reports, 9(8), e04663. <https://doi.org/10.1002/ccr3.4663>
2. Kattel P. (2018). Conjoined Twins. JNMA; journal of the Nepal Medical Association, 56(211), 708-710.
3. Kapoor, M., Sachdev, N., & Agrawal, M. (2013). Conjoined twins. Journal of obstetrics and gynaecology of India, 63(1), 70-71. <https://doi.org/10.1007/s13224-012-0138-8>

Enfermedad de Addison: reporte de caso

ADDISON'S DISEASE: A CASE REPORT

Dra. Ana Lucía González Mota, Dr. Rony Andrade
Hospital Nacional de Retalhuleu, Guatemala

RESUMEN

Se trata de paciente masculino de 8 años de edad, con antecedentes de vómitos de más de 3 semanas de evolución, deshidratación, pérdida de peso y convulsiones, sin tratamiento. En la emergencia del Hospital de Retalhuleu se evalúa el caso, estabiliza al paciente y se da seguimiento. Dentro de los hallazgos, hay alteraciones electrolíticas, entre estas hiponatremia e hiperkalemia, se resuelven alteraciones electrolíticas y se inicia a investigar causa del padecimiento. Dentro del examen físico llama la atención un cambio peculiar en la coloración de la piel.

SUMMARY

This is an 8-year-old male patient with a history of vomiting of more than 3 weeks of evolution, dehydration, weight loss and seizures, without treatment. In the emergency room of the Retalhuleu Hospital, the case is evaluated, the patient is stabilized and follow-up is given. Among the findings, there are electrolyte alterations, between these hyponatremia and hyperkalemia, electrolyte alterations are resolved and begins to investigate the cause of the condition. Within the physical examination, a peculiar change in the coloration of the skin draws attention.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Addison o Insuficiencia Suprarrenal Primaria es poco común en la edad pediátrica, y el diagnóstico es un tanto difícil por la inespecificidad de los síntomas. La enfermedad de Addison consiste en una disfunción o hipofunción de la corteza suprarrenal, como consecuencia de ello ocurre una insuficiente producción de glucocorticoides y mineralocorticoides, de esto una elevación secundaria de la hormona corticotropa (ACTH). Puede ser adquirida o hereditaria, en niños la causa más frecuente es la hiperplasia suprarrenal congénita (HSC) por la enzima 21- hidroxilasa. La causa hereditaria puede aparecer como una enfermedad aislada.

CASO CLÍNICO:

Paciente masculino de 8 años de edad que consulta por vómitos, deshidratación, pérdida de peso y convulsiones. Se estabiliza en emergencia de pediatría, dentro del abordaje el hallazgo principal hiponatremia grave (112 mmol/L) e hiperkalemia (5,9 mmol/L), se inician medidas antihiperkalemicas, líquidos intravenosos. No mejora hiponatremia, por lo que inician medidas de reposición, con lo que hay mejoría, pero vuelve a disminuir sodio sérico, se presume de proceso infeccioso, sin embargo hematología y reactantes de fase aguda dentro de límites normales para la edad, presión arterial dentro de límites normales, por lo que con estas características, asociado a la historia clínica, así como características hiperpigmentación cutánea, pérdida de peso. Se reúnen criterios clínicos para descartar insuficiencia suprarrenal primaria, con lo que se solicitan niveles de Cortisol en AM y ACTH en AM, DHEA - s y radiografía de mano para valorar edad ósea. Los resultados son: ACTH AM > 20000 pg/mL, Cortisol AM 1.80 ug/dL, DHEA <1.000, lo que confirma diagnóstico de insuficiencia suprarrenal primaria. Se inicia tratamiento 50 mg m2 día de Hidrocortisona por 72 horas dividido en 4 dosis, con posterior disminución del 50% por 48 horas más, paciente estable, 48 horas después se hace transición a prednisolona. Electrolitos dentro de rangos, sodio 134.8, potasio 4.3, glucemia en límites normales (Figuras 1-5).



Fig. 1: Pérdida de peso



Fig. 2: Hiperpigmentación en cuello



Fig. 3: Hiperpigmentación en codos, manos y tobillos

DISCUSIÓN

Los signos y síntomas de la Enfermedad de Addison se presentan de forma gradual, pero algunas veces su aparición es brusca. Dentro de los principales se encuentran: alteraciones electrolíticas como hiponatremia, hiperkalemia, deshidratación, vómitos matutinos, pérdida de peso, hiperpigmentación cutánea, hipoglicemia, poliuria, aumento de ingesta de agua, astenia, dolor abdominal (1-4). Muchas de las características clínicas y de laboratorio son las presentadas por nuestro paciente, aún así con un diagnóstico difícil, pero es mandatorio investigar insuficiencia suprarrenal en paciente con persistencia en la pérdida de sodio, aunado además a características clínicas. Con la evaluación de ACTH y Cortisol, y en nuestro paciente con esta respuesta elevadísima de ACTH que no logra estimular producción de cortisol se confirma el diagnóstico de insuficiencia suprarrenal.

CONCLUSIÓN

La Enfermedad de Addison es un diagnóstico poco frecuente en niños, pero se debe considerar ante un cuadro clínico sospechoso, pues el diagnóstico precoz y su tratamiento es fundamental para la sobrevivencia en estos pacientes.

REFERENCIAS

1. Buonocore F, Achermann JC. Primary adrenal insufficiency: New genetic causes and their long-term consequences. Clin Endocrinol (Oxf). 2020 Jan;92(1):11-20.
2. Antal Z, Zhou P. Addison disease. Pediatr Rev. 2009 Dec;30(12):491-3.
3. Laghari TM, Ibrahim MN, Khoso Z, et al. Spectrum of Addison's Disease in Children. J Coll Physicians Surg Pak. 2020 Oct;30(10):1086-1089.
4. Royo Gómez M, Olmos MJ, Roldan M. Enfermedad de Addison, formas de presentación en pediatría. Unidad de Metabolismo y Endocrinología Infantil, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, feb 20

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: julio-diciembre 2022

Volumen 8, Número 2

Año: 2022

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.