



Acta Pediátrica Hondureña

PUBLICACIÓN OFICIAL DEL POST GRADO DE PEDIATRIA
UNAH VS / HMCR / IHSS HRN / HLMV

Volumen 4, No. 1 / Abril-Septiembre 2013
Páginas 248 - 285 / ISSN Pendiente

La Retinopatía del Prematuro en el Hospital Mario Catarino Rivas

Diarrea Nosocomial por Rotavirus en Niños

EL ESCRITO MÉDICO HONDUREÑO

Acta Pediátrica Hondureña
Vol. 1, No. 1, Abril - Septiembre 2010

Editorial: Nuevos Primeros Pasos
Temas: Neurología
Familia: Dermatología
Neonatales: Leucemias
Neúros: Vasculares
La Primera Píldora del Siglo XXI

Aspiración de Cuerpos Extraños en Pediatría

Wyerck Nutrition

Acta Pediátrica Hondureña
Vol. 1, No. 2, Octubre 2010 - Marzo 2011

Efectos Adversos y Uso de Antirretrovirales en el Centro de Atención Integral VIH-Sida Pediátrico

Pfizer Nutrition

Acta Pediátrica Hondureña
Vol. 1, No. 1, Abril 2011 - Septiembre 2011

Infecciones Respiratorias Agudas Bajas Virales en Pediatría: Hallazgos clínicos predictores de severidad y factores asociados.

Wyerck Nutrition

Acta Pediátrica Hondureña
Volumen 4, No. 1, Octubre 2012 - Marzo 2013

Caracterización Clínica y Epidemiológica en Pacientes con HELICOBACTER PYLORI por Endoscopia y Biopsia

- Diagnóstico del H. Pylori en San Pedro Sula y el Centro de Pediatría
- Caracterización Epidemiológica del Hospital Mario Catarino Rivas "Nuestro Hogar"

Wyerck

Acta Pediátrica Hondureña
Volumen 4, No. 1, Abril-Septiembre 2013

CENTRO DE ATENCIÓN INTEGRAL PEDIÁTRICO HOSPITAL MARIO CATARINO RIVAS: Conviviendo con los Pacientes con VIH

Programa de Postgrado en Pediatría UNAHVS
Pediatría y Neonatología

Wyerck
Generación 2011-2013 - Pedro Moya

Acta Pediátrica Hondureña
Volumen 4, No. 2, Octubre 2012 - Marzo 2013

El Pediatra del Siglo XXI

- DIFERENCIA DE SEXO
- LINFOMAS Y VIH
- ENCEFALITIS POR GIBBERA
- TERATOMAS DE LA BARRIGA

Wyerck



**PUBLICACIÓN OFICIAL DEL POST GRADO DE PEDIATRIA
UNAH VS / HMCR / IHSS HRN / HLMV**

Volumen 4, No. 1, pp 248 – 285
Publicación Semestral Abril - Septiembre 2013
(Act Ped Hond)

Aula Dr. Osman Fajardo, Servicio de Pediatría, Segundo Piso
Hospital Nacional Dr. Mario Catarino Rivas, San Pedro Sula, Honduras
Correo Electrónico: actpedhond@gmail.com

CONCEJO EDITORIAL

Directora General: Dra. Lidia María Prado López
Subdirectora: Dra. Tania Soledad Licona Rivera

EQUIPO DE ADMINISTRACIÓN

Gerente administrativo: Dr. Oscar Gerardo Banegas Gonzáles
Tesorero: Dr. Wilmer Salvador Madrid Milla
Secretaria: Dra. Kimberly Ruiz Morillo
Prosecretaria: Dra. Karen Sobeida Erazo Martínez

EQUIPO DE EDICIÓN

- Dra. Cinthia Alejandra Falk Fuentes
- Dr. Héctor Rubén Caballero Castro
- Dr. José María Paz Paz
- Dra. Milixsa Dixiana Ordóñez Flores
- Dra. Paola Sophia Bonilla Medina
- Dra. Gardenia María Alemán Matute
- Dr. Julio César Ortega Iglesias
- Dr. Jorge Villacorta Alas
- Dra. Susann Fabiola Galo Tróchez
- Dr. Wilmer Alejandro Madrid Mejía



PUBLICACIÓN OFICIAL DEL
POST GRADO DE PEDIATRIA
UNAH VS / HMCR / IHSS HRN / HLMV
Volumen 4, No. 1, pp 248 – 285
Publicación Semestral Abril - Septiembre 2013
(Act Ped Hond)

TABLA DE CONTENIDO

I	Editorial	
	<i>El escrito médico hondureño</i>	
	Dr. Oscar Gerardo Banegas	248
II	Trabajos Científicos Originales	
	<i>Características clínicas y epidemiológicas de diarrea nosocomial por Rotavirus en niños</i>	
	Dra. Claudia López, Dra. Teresa Lanza, Dra. Rosana Sánchez	249
	<i>Prevalencia y caracterización de la retinopatía en pacientes prematuros</i>	
	Dra. Zamira Maltez, Dr. Diego Mejía G., Dr. Joaquín Velásquez, Lic. Nelly Suazo	253
III	Imagen Clínica	
	<i>Fibrosarcoma infantil</i>	
	Dra. Cinthia Alejandra Falck, Dra. Roxana Martínez	260
IV	Casos Clínicos	
	<i>“Aunque Usted no lo crea”: Doble arco aórtico descubierto en búsqueda de un cuerpo extraño</i>	
	Dra. Cinthia Falck, Dr. Julio Ortega, Dra. Ruth Banegas	261
	<i>Porencefalia y plasticidad cerebral</i>	
	Dr. Marbyn Ledezma, Dr. Luis E. Jovel, Dra. Mirna Alvarenga	267
V	Revisión Bibliográfica	
	<i>Síndrome de West</i>	
	Dr. Gelder Zaldívar	272
VI	Instrucciones para Autores	278

EL ESCRITO MEDICO HONDUREÑO

Dr. Oscar Gerardo Banegas Gonzáles

drobanegaspediatra@gmail.com

El escrito médico no tiene por objeto hacer gala de sabiduría, erudición o imaginación; sino el comunicar los resultados de la experiencia médica, los trabajos científicos, las investigaciones, e ideas o debates en relación al quehacer médico. Debe hacerse de una manera precisa, clara, concisa y fidedigna para contribuir a mejorar el conocimiento médico. El artículo científico es por tanto un reporte escrito y publicado que describe los resultados originales de una investigación.

Para que sea válido para su publicación, deberá tener suficiente información que permita su revisión por los potenciales lectores, quienes analizarán las observaciones, podrán repetir la experimentación y valorar las conclusiones; sin embargo, no todos los artículos de las revistas médicas serán de aportaciones y descubrimientos científicos originales, además de la investigación pura, son igualmente valiosas las revisiones bibliográficas, las comunicaciones de resultados de simposios o talleres, los casos e imágenes clínicas, la valoración de nuevos medicamentos y protocolos, etcétera; todos son parte del escrito médico.

En Honduras, el primer escrito médico del que se tiene referencia fué publicado en mayo de 1930 y en su editorial inaugural se cita:

“La presente Revista cuyo primer número encabezan estas líneas, es el órgano de publicidad de la Asociación Médica Hondureña y será como el faro de donde irradiarán los entusiasmos, los anhelos, la ciencia, el amor y el patriotismo de cada uno de los miembros de la Asociación. Tiene la dirección el propósito de que la presente revista sea un medio potente de difusión científica, haciéndola llegar hasta el último rincón del país donde exista un médico que pueda leerla”.

Hoy tras 83 años es el bastión escrito, debidamente indexado y reconocido del Colegio Médico de Honduras. Un segundo y sostenido escrito es desde 1963 la Revista Pediátrica Hondureña de su homónima Asociación que se yergue como Sociedad Médica insigne, por

sus logros y expansión en capítulos regionales cada vez más numerosos y proactivos.

En la actualidad se reconoce con mayor relevancia en las instituciones formadoras de recursos humanos en salud e instituciones prestadoras de salud, la necesidad de investigar y difundir sus avances científicos. El objetivo de la investigación científica es la publicación, un estudio debe terminar con la divulgación del trabajo, comunicando los resultados; situación que nos lleva a redimensionar la importancia que tiene la redacción del escrito médico.

En la Escuela de los Postgrados de Medicina de la Universidad Nacional Autónoma de Honduras en Tegucigalpa nace en la década de los noventa, la Revista que recoge los trabajos científicos originales de sus graduandos y, el primero de abril del 2010 ve la luz el Acta Pediátrica Hondureña, como publicación oficial del Postgrado de Pediatría de la U.N.A.H. en el Valle de Sula y de los Hospitales Nacional “Dr. Mario Rivas”, “Israel Salinas” del Instituto Hondureño del Seguro Social y el “Dr. Leonardo Martínez V.” de San Pedro Sula.

En su hoja editorial bajo el epígrafe de Nuestros Primeros Pasos se recogía una motivadora frase: “...nacimos, nos pusimos de pie y ya empezamos nuestro andar...”; hoy luego de once trabajos científicos originales, diez y seis reportes de casos autóctonos y otros tantos artículos de opinión y de revisiones bibliográficas publicadas; el Comité Editor junto a la Coordinación General y de Investigación del Postgrado se lanza al reto de la acreditación e indexación de dicha publicación, esperando contar con la solidaria tutoría de los Médicos Especialistas donde se desarrolla nuestro programa y del oportuno apoyo financiero de la industria farmacéutica y de hospitales privados.

Y, sobre todo el favor del interesado lector que reciba a través de ésta, la muestra de nuestro original aporte al Escrito Médico en Honduras.

Características clínicas y epidemiológicas de diarrea nosocomial por Rotavirus en niños

Clinical and epidemiological characteristics of nosocomial Rotavirus diarrhea in children

Claudia Patricia López Peraza* Dra. Teresa Ondina Lanza Fernández**

Dra. Rosana Sánchez Tapia***

*Residente de tercer año de pediatría **Médico Pediatra IHSS-HRN

*** Epidemiología IHSS-HRN

Correspondencia: patyloperaza@hotmail.com

Resumen

Antecedentes y Objetivo: Las infecciones nosocomiales son infecciones que se adquieren después de 48 horas de estancia hospitalaria. Entre las formas más comunes esta la diarrea nosocomial. Se quiso determinar las características clínicas y epidemiológicas de la diarrea nosocomial por rotavirus en niños. **Pacientes y Métodos:** Se realizó un estudio descriptivo transversal en el departamento de pediatría del Hospital Regional del Norte-Instituto Hondureño de Seguridad Social (IHSS-HRN). Se incluyeron en el estudio todos los niños entre 1 mes a 5 años de edad con diagnóstico confirmado, probable o sospecho de diarrea nosocomial y que fueron ingresados en la sala A y B de pediatría durante el periodo de 12 meses a partir de Agosto del 2012. 46 niños cumplieron todos los criterios de inclusión. **Resultados:** 61% de los niños con diarrea nosocomial por rotavirus son menores de 24 meses. La ablactación temprana fue un hallazgo en el 37% de los casos. El 63% de los niños tenían entre 5-7 días de estancia hospitalaria cuando iniciaron los síntomas caracterizados por la triada diarrea, vómitos y fiebre. La incidencia de la diarrea nosocomial fue de 1.9 por cada 100 egresos. **Conclusiones:** Los lactantes son los niños con mayor riesgo de adquirir diarrea nosocomial, especialmente si ha habido ablactación temprana. A mayor estancia hospitalaria mayor riesgo de diarrea nosocomial.

Palabras Clave

Diarrea infantil, Infección Hospitalaria, Infección por rotavirus.

Abstract

Background and Objectives: Nosocomial infections are acquired after forty-eight hours of admission. The diarrhea is the most frequent form. This study was conducted to determine the clinical and epidemiological characteristics of nosocomial rotavirus diarrhea in children. **Patients and Methods:** A cross-sectional descriptive study was conducted at the pediatric department of the Honduran Social Security Regional Hospital (IHSS-HRN). 46 children met the inclusion criteria: a) admission to the pediatric wards A and B b) Age 1 month to 5 years c) a diagnosis of nosocomial diarrhea during August 2012-2013. **Results:** The incidence of nosocomial diarrhea was 1.9 per 100 discharges. 61% of children with nosocomial rotavirus diarrhea were younger than 24 months. Early weaning was found on 37% of cases. Most children developed nosocomial diarrhea (63%) after 5-7 days of admission. Most frequent symptoms present on confirmed cases were diarrhea, vomiting and fever. **Conclusions:** Infants are at greatest risk of acquiring nosocomial diarrhea, especially if there has been early weaning. The longer the hospital stay, the higher the risk of nosocomial diarrhea.

Keywords

Diarrhea, Infantile, Cross Infection, Rotavirus Infections.

Introducción

Las infecciones nosocomiales (del latín *noso-*

comitum, «hospital») son infecciones que inician 48 horas después de haber ingresado al hospital. Una infección nosocomial puede definirse como una infección contraída durante la estancia hospitalaria o en otro establecimiento de atención de salud en quien la infección no se había manifestado ni estaba en período de incubación en el momento del ingreso.

La incidencia de gastroenteritis nosocomial depende del país, la institución sanitaria y la población estudiada.⁽¹⁾ En una revisión reciente de estudios publicados desde el 1993 al 2002 en diferentes lugares del mundo (Italia, Estados Unidos de América, Holanda, Austria, Alemania, Suiza, Brasil, Polonia, India, Sudáfrica) se estima que existe entre el 14.3% y el 50.8% de los casos de diarrea por rotavirus hospitalizados corresponden a infección nosocomial por rotavirus. Esto da una incidencia que oscila entre 0.97% y 27,7% de los pacientes hospitalizados.⁽²⁾

La diarrea aguda es una de las principales causas de morbilidad y mortalidad en la infancia y actualmente se considera uno de los principales problemas de salud pública infantil en todo el mundo. Se estima que, a escala mundial, hay 1,5 billones de casos de diarrea aguda cada año, y de 1,5 a 2,5 millones de muertes anuales en la población infantil menor de 5 años.^(3,4) Se calcula que al llegar a los cinco años de edad casi todos los niños habrán sufrido al menos una infección por rotavirus, sin consideración de raza, o estatus socioeconómico.⁽⁵⁾

Las manifestaciones clínicas en niño con diarrea por rotavirus, son fiebre, vómitos y diarrea sin sangre, en los casos graves puede haber deshidratación considerable y acidosis.^(6,7)

La mayoría de las infecciones por rotavirus, si no todas, son el resultado del contacto con personas infectadas.⁽⁸⁾

Pacientes y Métodos

El HRN-IHSS es un centro docente-asisten-

cial de tercer nivel de atención. Su población la constituyen los trabajadores de las empresas e instituciones afiliadas y sus beneficiarios.

Luego de la aprobación por el comité de ética del HRN-IHSS, se realizó un estudio descriptivo transversal en pacientes de un mes a cinco años de edad ingresados en la salas de pediatría A y B de dicho hospital. Se incluyeron a todos los niños (n=46) de 1 mes a 5 años que presentaron diarrea nosocomial por rotavirus, ya sea confirmado, probable o sospechoso. Se excluyó a los niños que estaban fuera del rango de edad ya indicado, a los niños ingresados con diagnóstico de diarrea o patologías gastrointestinales crónicas, a los pacientes referidos y manejados en otros hospitales.⁽⁹⁾

Luego de obtener el consentimiento informado de los padres o tutores legales se obtuvo la información mediante una entrevista con los padres o representantes de los niños. Se les preguntó 7 preguntas abiertas que incluyeron las características clínicas y epidemiológicas de cada caso. Además, se obtuvo el resultado de serología por rotavirus realizado en el laboratorio del hospital.

Los datos obtenidos se procesaron en el software estadístico EPIINFO versión 7. El análisis de las variables se hizo con medida de frecuencia (tasas y porcentajes). Para organizar y presentar los datos se utilizó la hoja de cálculo Microsoft Office Excel XP-2007.

Resultados

Se encontró una incidencia de diarrea nosocomial de 1.9 casos por cada 100 egresos. En cuanto a las características epidemiológicas, como se puede observar en la tabla No. 1, el 61% de los niños que ingresaron al estudio fueron menores de 24 meses, el principal grupo de niños tuvo entre 6-23 meses (57.8%). El 63% de los casos de diarrea nosocomial fueron niñas con una proporción mujer: varón de 1.7:1.

Tabla No.1: Características epidemiológicas en los niños con diarrea nosocomial por Rotavirus.

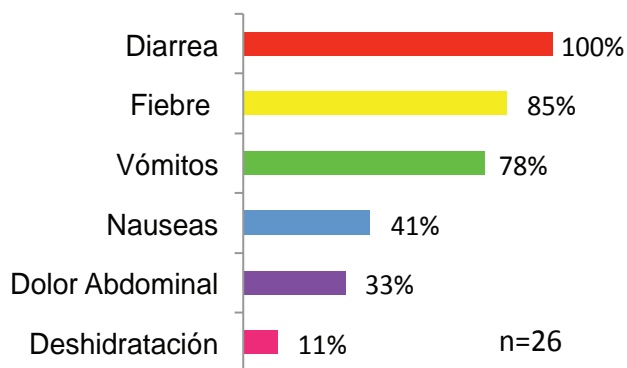
Características Epidemiológicas		N=46	
		n	%
Edad (meses)	0-5	5	11.5
	6-23	27	57.8
	24-35	9	19.2
	36-60	5	11.5
Género	Femenino	29	63
	Masculino	17	37

Al preguntar sobre la historia médica (Ver tabla No. 2), se encontró que la ablactación temprana, la desnutrición e inmunodeficiencia estaban presentes en el 57% de los pacientes. La principal fue la ablactación temprana en un 37% del total de casos, seguido de la desnutrición.

Tabla No. 2: Historia Médica en niños con diarrea nosocomial por Rotavirus.

Características Epidemiológicas		N=46	
		n	%
Ablactación temprana		17	37
Desnutrición		7	15
Inmunodeficiencia		2	4
Tiempo de hospitalización (días)	3-4	6	12
	5-7	31	67
	8-10	7	16
	>10	2	5

Los síntomas iniciaron principalmente al 5-7 día de haber estado ingresado por otra patología. Se confirmó la etiología por rotavirus en el 56% de los casos. Las pruebas se realizaron a 27 pacientes de los 46 casos incluidos y fueron positivas en 26 de éstos. Al interrogar la sintomatología que presentaron los 26 niños con rotavirus confirmado por serología, como lo muestra la gráfica No. 1, los síntomas frecuentes son diarrea (100%), fiebre (85%) y vómitos (78%).

Gráfico No. 1: Cuadro Clínico de diarrea nosocomial por Rotavirus.

Discusión

Se considera infección nosocomial si los síntomas inician luego de 48 horas de haber ingresado al hospital. Aunque la frecuencia de infecciones nosocomiales por rotavirus en los servicios de pediatría es muy variable y difíciles de comparar (ya que se utilizan distintos criterios para definir infección intrahospitalaria), los hallazgos corresponden a lo encontrado en la literatura.

Se encontró un 56% de casos confirmados por serología. Esto es comparable al 57, 69, 49 y 75% descritos en Austria, Alemania, Suiza y Chile respectivamente. Es necesario aclarar que debido a la limitación de los insumos en el hospital, puede existir sesgo en este resultado, ya que no se logró realizar la serología a todos los pacientes.

El 73% de los niños del estudio de diarrea nosocomial por rotavirus eran menores de 24 meses, que también coincide con la literatura internacional.⁽¹⁰⁾

El estado nutricional de los pacientes no parece ser un factor de riesgo para adquirir diarrea intrahospitalaria,⁽²⁾ pero si la ablactación temprana, por lo que es importante fortalecer la lactancia materna exclusiva en menores de 6 meses y asegurarse que las madres entiendan los beneficios de la misma.

La diarrea inició a los 5-7 días de internación. De aquí se puede deducir que el riesgo de infección nosocomial aumenta cuanto más

prolongada es el tiempo de hospitalización.⁽¹¹⁾ La forma de adquirir la infección es a través del contacto de persona a persona, por lo que es necesario promover y fortalecer el lavado de manos, como la recomienda la OMS. Todas las personas en contacto con los niños hospitalizados deben contar con los insumos necesarios (agua, jabón, toallas y alcohol gel) y deben utilizar la técnica apropiada. Además se debe reforzar la higiene ambiental hospitalaria, con una limpieza y desinfección adecuada de superficies y de los objetos empleados en la manipulación de los niños hospitalizados.

Conclusiones

Aunque la incidencia de rotavirus nosocomial es baja en el HRN-IHSS, incrementa el costo de atención hospitalaria al prolongar el tiempo de estadia, especialmente en los lactantes. A mayor tiempo de estancia intrahospitalaria, mayor es la posibilidad de presentar diarrea nosocomial. Es importante promover la lactancia materna exclusiva, y la prevención con el lavado de manos y limpieza apropiada de las distintas áreas hospitalarias, tanto como la vacunación contra rotavirus para disminuir su incidencia.

Bibliografía

1. Festini F, Cochi P, Mambretti D, Tagliabue B, Carotti M, Ciofi D, et.al. Nosocomial Rotavirus Gastroenteritis in Pediatric patients: a multi-center prospective cohort study. *BMC Infect Dis* [en internet] 2010;10:235. [citado septiembre 01, 2014] Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2928776/>.
2. Barraza P, Avendañolf, Spencer E, Calderón A, Prenzel I, Duarte E. Infección intrahospitalaria por rotavirus en lactantes. Santiago (Chile). *Bol Of Sanit Panam* 1986; 101(4): 328-37.
3. Parashar UD, Gibson CJ, Bresee JS, Glass RI. Rotavirus and severe childhood diarrhea. *Emerg Infect Dis*. 2006; 12:304-306.
4. Kosek M, Bern C, Guerrant RL. The global burden of diarrhoeal disease, as estimated from studies published between 1992 and 2000. *Bull World Health Organ* 2003; 81:197-204.
5. Black R, Morris S, Bryce J. Where and why are 10 million children dying every year? *Lancet* 2003; 361:2226-34.
6. Viettro A, Monteverde N, Pinchack C. Características clínicas y etiológicas de la enfermedad diarreaica aguda en niños menores de cinco años hospitalizados en el hospital central de las fuerzas armadas (2004_2006). *Arch pediatr urug* 2009; 80(1): 17-22.
7. Ricardo GL, Rivas VD, Paredes AL, Cruz FJ. Comportamiento clínico-epidemiológico de la diarrea infecciosa en niños de cero a cinco años de Naguanagua, Venezuela. [Revista en internet, citado 2014 Septiembre 22] *Correo Científico Médico de Holguín*. 2011; 15(4). Disponible en: <http://www.cocmed.sld.cu/no154/pdf/ori02.pdf>.
8. Estes M, Kapikian A. Rotaviruses. In: *Fields Virology*. Knipe D, Howley P, Griffin D, et al. eds. Fifth ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, a Wolters Kluwer Business. 2007;1917-1974.
9. Instituto Hondureño de Seguridad Social, Hospital Regional del Norte. Unidad de epidemiología hospitalaria del IHSS-HRN; 2009-2012.
10. Ausina RV, S. Moreno G. Tratado SEIMC de enfermedades infecciosas y microbiología clínica. Ed. Panamericana, 2006.
11. Fruhwirth M, Heininger U, Ehlfen B, Petersen G, Laubereau B, Moll-Schuler J. et al, International variation in disease burden of rotavirus gastroenteritis in children with community and nosocomially acquired infection. *Pediatr Infect Dis J* 2001; 20 (8): 784-91.

Prevalencia y características de la retinopatía del prematuro Prevalence and characteristics of retinopathy of prematurity

Zamira Yessilla Maltez Licona* Diego Alberto Mejía Gaido**

Joaquín Velásquez Zavala*** Nelly Alejandra Suazo Mejía****

*Residente de Pediatría III UNAH-VS **Oftalmólogo HNMCR

Pediatría HNMCR *Licenciada en Enfermería, Jefe Programa Canguro

Correspondencia: maltez85@hotmail.com

Resumen

Antecedentes y Objetivos: La retinopatía del prematuro (ROP) se caracteriza por un desarrollo anormal de los vasos sanguíneos en la retina de los prematuros; Las formas graves traen como consecuencia el desprendimiento de retina y la ceguera. En el Hospital Nacional Mario Catarino Rivas (HNMCR) nacen al año más de 7000 recién nacidos, de los cuales el 21% son prematuros, y muchos de estos prematuros desarrollan ROP. Por esto se quiso conocer la prevalencia y caracterización de la retinopatía en estos pacientes. **Pacientes y Métodos:** Se realizó un estudio descriptivo-retrospectivo en el HNMCR, en la unidad de neonatología y su Programa Madre Canguro. Los datos se obtuvieron del expediente médico y a cada uno de los prematuros se les realizó oftalmoscopia indirecta para detectar la presencia de ROP o no, y clasificar el tipo de ROP según la clasificación internacional de ROP (ICROP). Se enrolaron 130 prematuros. **Resultados:** 37% (n=48) tenían Retinopatía del prematuro; el 7% desarrolló retinopatía con enfermedad umbral y necesitaron tratamiento, y el 30% restante tenían enfermedad pre umbral. La ROP es más frecuente en menores de 1250 gramos y menores de 32 semanas (OR: 14 [3.9522-52.7650] y OR:7 [2.9365-16.9684]) respectivamente). **Conclusiones:** Cuanto menor es el peso y la edad gestacional, mayor es la incidencia de ROP.

Palabras Clave

Prematuro, Retinopatía de la prematuridad, Terapia por Inhalación de Oxígeno.

Abstract

Background and objectives: Retinopathy of

prematurity (ROP) is characterized by abnor mal development of blood vessels in the retina of premature babies; severe forms result in retinal detachment and blindness. At the National Hospital Mario Catarino Rivas (HNMCR) there are born over 7000 infants every year, of which 21% are premature. Many of these patients develop ROP. This study was conducted in order to know the prevalence and characterization of retinopathy in these patients. **Patients and Methods:** A retrospective descriptive study was conducted at the HNMCR in the Kangaroo Mother Program at the neonatal unit. The information was obtained from the medical history and indirect ophthalmoscopy was performed. The ROP was classified according to the International Classification of ROP (ICROP). 130 preterm infants were enrolled. **Results:** 37% (n = 48%) of cases had retinopathy of prematurity; 7% developed retinopathy with threshold disease and needed treatment, and 30% had pre-threshold disease. Incidence of ROP increased 14 times in babies that weight less than 1250 grams and 7 times greater in younger than 32 weeks of gestation (OR: 14 [3.9522-52.7650] y OR:7 [2.9365-16.9684]). **Conclusions:** The lower the birth weight and gestational age, the higher the incidence.

Keywords

Infant Premature, Retinopathy of Prematurity, Oxygen Inhalation Therapy.

Introducción

Anualmente ocurren en el mundo cuatro millones de muertes neonatales debido a problemas asociados a la prematuridad. Los recientes avances en la neonatología, han favorecido el

aumento de la supervivencia en este grupo de pacientes. Sin embargo, ciertos tratamientos practicados en los muy inmaduros, necesarios para asegurar la supervivencia, aumentan el riesgo de Retinopatía del prematuro (ROP).^(1,2)

La ROP es la principal causa de ceguera infantil. Es una enfermedad ocular provocada por una alteración de la vasculogénesis de la retina que puede llevar a su desarrollo anormal y a la pérdida total o parcial de la visión. A nivel mundial 60.000 niños son ciegos o tienen un compromiso visual severo debido a ROP. En América latina la ROP constituye la primera causa de ceguera infantil (25 mil ciegos).

Existen 2 grandes estudios sobre la ROP. El estudio multicéntrico de crioterapia para ROP (CRYO-ROP) y el estudio clínico de tratamiento temprano de la ROP (ET-ROP), realizado 15 años más tarde que el CRYO-ROP, ya en pleno siglo XXI. Ambos encontraron una incidencia similar del 68%, pero en el segundo, se obtuvo mayor incidencia de ROP grave.^(1, 2)

En Honduras, Velásquez y colaboradores reportaron la carga de la enfermedad en los prematuros del HNMCR. Los datos recolectados desde 2007 al 2011, donde se evaluaron 242 prematuros, reportaron una prevalencia de ROP del 43%. El 55% (n=133) resolvieron espontáneamente, el 17% (42) se trataron con fotocoagulación y el 10% (n=24) quedaron ciegos.⁽³⁾

Para entender esta enfermedad se debe conocer el desarrollo del ojo desde la embriogénesis de la retina; antes de las 15 semanas de gestación (SG) no existe vascularización en la retina. A partir de las 15 y 18 SG los vasos retinianos comienzan un crecimiento centrífugo desde el nervio óptico hasta la ora serrata, y se extiende hacia la periferia hasta alcanzar el lado nasal aproximadamente a las 36 semanas. El proceso se completa del lado temporal alrededor de las 40 semanas y la vascularización es progresiva.

Es así que los niños que nacen prematuros tienen una vascularización retiniana incom-

pleta, y forman corto circuitos arterio-venosos en el límite de la zona vascular con la avascular. A partir de estos shunts o cortocircuitos se pueden formar membranas fibrovasculares que crecen hacia el vítreo llevando a un desprendimiento de retina traccional parcial o total con pérdida de la visión.^(4, 5)

Este proceso puede verse afectado por diversos factores de riesgo, pero lo fundamental es la alteración oxidativa del normal desarrollo vascular retiniano. La hipoxia permite la acumulación de radicales libres que son potencialmente tóxicos y que actúan en el tejido retiniano en la fase de reperfusión; la hipercapnia produce efecto vasodilatador sobre los vasos retinianos, incrementando la exposición de la retina al oxígeno; Además, la acidosis marcada produce neovascularización.

La sepsis favorece a la hipoxia y acidosis, y produce la liberación de endotoxinas por los gérmenes que producen un efecto nocivo en la retina inmadura. Además, la sepsis por *Cándida* aumenta la severidad de ROP. Por lo tanto, la ROP se entiende como un proceso de dos fases: una fase aguda, generada por la hiperoxia relativa del medio ambiente extrauterino, caracterizado por vasoobliteración y no vascularización de la retina anterior, y una fase crónica definida por vasoproliferación.^(4, 5)

Muchos son los factores de riesgo que se plantean. El factor de crecimiento endotelial vascular (VEGF) y el factor de crecimiento análogo a la insulina (IGF-1) son los responsables del desarrollo vascular anormal y los actuantes en la patogénesis de la ROP; pero sin duda la inmadurez, la administración de oxígeno y los factores derivados de la prematuridad, continúan siendo los factores principales entre otros.⁽⁵⁾ Se utiliza la clasificación Internacional de ROP (ICROP/84), según localización, severidad, extensión y presencia o ausencia de Enfermedad plus.^(2, 6)

La detección precoz es la base de un tratamiento útil durante la fase activa de la enfermedad. Debe realizarse la oftalmoscopia indirecta para detección y manejo temprana de la enfermedad 4-6 semanas después del nacimiento.⁽¹⁾

El tratamiento estándar para la retinopatía del prematuro es la fotocoagulación con láser de la retina no vascularizada. Pero recientemente, en el 2007, la FDA aprobó el uso de Becacizumab o Avastin intravítreo (MR) para la ROP. El Becacizumab muestra una eficacia significativa para la enfermedad de la zona I. Los resultados por el uso de MR plantean menos miopía y deja la retina periférica y la mácula intacta, con campos visuales y potencialmente mejor agudeza visual.(7, 8)

Pacientes y Métodos

El estudio se realizó en la unidad del programa madre canguro del HNMCR. Es un estudio descriptivo-retrospectivo, donde se incluyeron todos los recién nacidos prematuros menores o iguales a 36 SG durante el año 2012.

El estudio fue autorizado por el comité de ética de la institución. Se obtuvo consentimiento informado de los padres/encargados legales. Para recolectar la información se llenó un formulario en base al expediente clínico y a la evaluación del fondo de ojo del oftalmólogo.

Los datos obtenidos del expediente clínico son edad gestacional por medio del método de Ballard, el género, si fué embarazo múltiple, y si en el momento de nacimiento, se realizó maniobras de reanimación, apgar al minuto y a los 5 minutos. En la historia médica si presentó apneas, estuvo expuesto a la luz de fototerapia, número de días de oxigenoterapia, recibió transfusión de sangre, se le realizó exanguinotransfusiones y la presencia de sepsis. Para realizar el fondo de ojo se produjo midriasis farmacológica con colirios de fenilefrina al 2,5% y ciclopentolato al 0,5%, y con un oftalmoscopio binocular indirecto y una lupa de 28 diotrias el oftalmólogo definió la presencia o no de retinopatía y la clasificó según la clasificación internacional y dividiéndola en grupos según el grado de presentación. Se definió como caso a todos los niños prematuros que presentaron algún grado de retinopatía del prematuro (ya sea preumbral o umbral) y control a los niños prematuros con fondo de ojo normal.

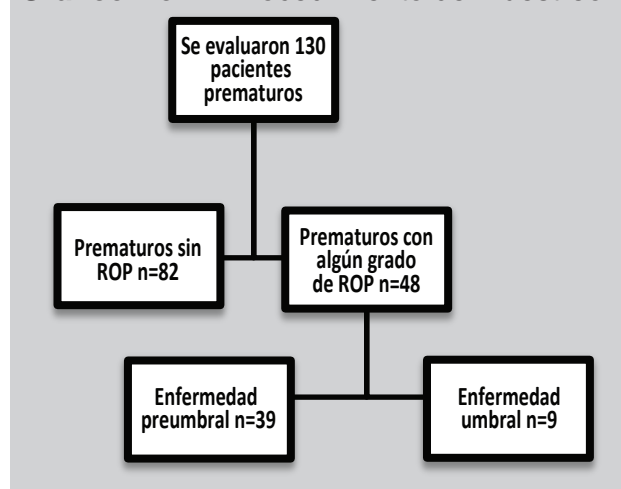
En el Gráfico No.1 se puede observar la distribución de los pacientes que ingresaron al estudio.

Finalmente, una vez recolectada la información, el proceso y diseño de la base de datos se realizó en el programa Epi info 3.02. Para el análisis estadístico se aplicaron medidas de tendencia central, medidas de asociación y pruebas de significancia estadística (razón de disparidad con intervalo de confianza del 95%(IC-95%) para edad gestacional y peso al nacer. Otros factores de riesgo se analizaron con medidas de frecuencia (proporción). Para presentar los datos se utilizó el software Microsoft Excel 2003-2007.

Resultados

Se revisaron en total 130 recién nacidos prematuros durante el año 2012. El 63% (n=82) no tenían ROP. El 37% de los casos (n=48) presentó algún grado de retinopatía del prematuro.

Gráfico No. 1: Procedimiento de muestreo



Las características de edad gestacional y el peso al nacer de la población en estudio, se pueden observar en la Tabla No.1. El peso medio de los niños sin ROP fue de 1617.2g al nacimiento y la edad gestacional media de 32.0 semanas. Los niños que desarrollaron algún grado de ROP tenían una edad media de 30 SG y peso medio de 1400 gramos.

Tabla No. 1: Peso y edad gestacional de los prematuros.

Descripción	No ROP		ROP			
			Pre-umbral		umbral	
	n	(%)	n	(%)	n	(%)
Total	82	(63)	39	(30)	9	(7)
EG media	32		30.8		30.4	
<28 SG	0	(0)	2	(1.5)	0	(0)
28-32 SG	34	(26)	31	(24)	7	(5)
33-36 SG	48	(37)	6	(4.5)	2	(1.5)
PM gramos	1617		1500		1424	
500-750	0	(0)	1	(1)	0	(0)
751-1000	0	(0)	4	(3)	2	(1.5)
1001-1250	3	(2)	8	(6)	2	(1.5)
1252-1500	25	(19)	10	(8)	2	(1.5)
1501-2000	48	(37)	14	(11)	3	(2)
2001-2500	3	(2)	1	(1)	0	(0)
2501-3000	3	(2)	1	(1)	0	(0)

ROP: Retinopatía del prematuro, EG: Edad Gestacional, SG: semanas de gestación, PM: peso medio.

Se buscó la asociación entre estas con la ROP (Tabla No.2) y se encontró que la ROP se incrementa 14 veces cuando el peso es menor o igual a 1250 gramos [IC-95%: 3.9522- 52.7650] y 7 veces más frecuente en prematuros de 32 semanas de gestación o menos [IC-95%: 2.9365- 16.9684].

Tabla No. 2: Asociación del peso y edad gestacional al nacer con la ROP.

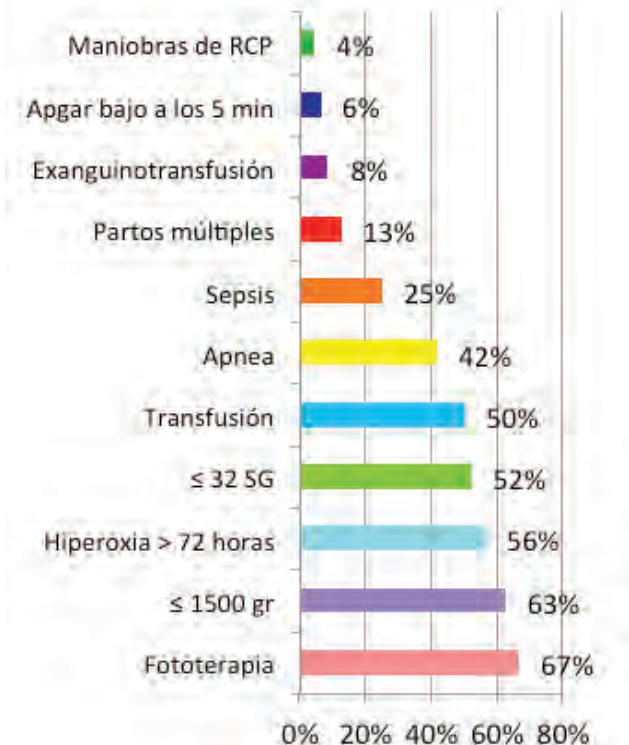
Descripción	OR	IC-95%
≤1250 gr	14.44	3.9522-52.7650
≤1500gr	3.5	1.6513-7.3338
≤ 32 SG	7.06	2.9365-16.9684

SG: semana de gestación, OR: Razón de disparidad, IC-95%: intervalo de confianza del 95%.

La distribución por género de la retinopatía fue de 52% en los varones y 48% en las mujeres.

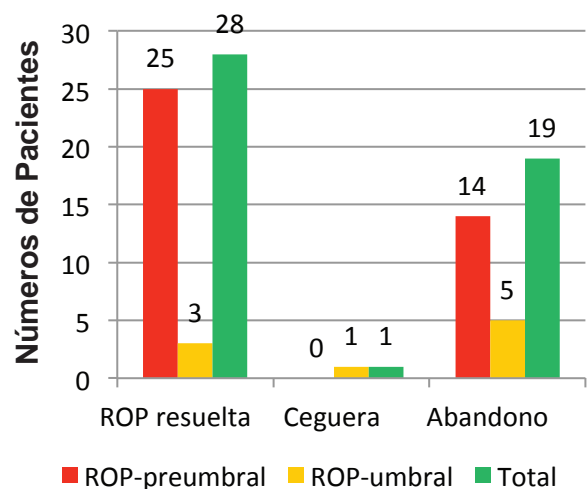
En la gráfica No. 2 se muestran los factores de riesgo relacionados a la Retinopatía del prematuro. En esta sección se analizó únicamente a los prematuros que desarrollaron la ROP. Resalta a la vista que el uso de oxígeno mayor a 72 horas y la fototerapia corresponden

a los factores de riesgo más frecuente, seguido del peso menor a 1500 gramos al nacer.

Gráfica No. 2: Factores asociados a la ROP

RCP: Reanimación cardiopulmonar, SG: semana gestacional.

En cuanto a la evolución de los pacientes con ROP (ver gráfica No. 3), 19 prematuros abandonaron tratamiento, 28 resolvieron su retinopatía y un paciente que pertenecía al grupo umbral quedó ciego.

Gráfica No. 3: Distribución del número de pacientes con ROP según su evolución.

Discusión

La retinopatía del prematuro es la principal causa de ceguera en niños. Incluso hoy en día, el 10 % de los pretérminos, a pesar de un adecuado manejo, tienen secuelas anatómicas y funcionales graves por la ROP.^(9, 10)

El avance en las técnicas de neonatología ha permitido que un mayor número de niños con gran inmadurez salga adelante, pero en nuestro medio y en nuestros hospitales, debido a la carencia de insumos y personal, tenemos baja sobrevivencia de los pacientes con peso menores a 750grs y menores a 28 semanas de gestación. La incidencia de ROP en este fue del 37%, la cual se acerca a la de otros autores.

En las series internacionales destaca la serie de Chiang en Nueva York,⁽¹¹⁾ con una incidencia del 27,3%; Larsson el 36,4%,⁽¹²⁾ en el rango más alto están el CRYO-ROP con una incidencia del 65,8% y el ET-ROP del 68%.^(13, 14) En estos dos últimos, los criterios de inclusión son más estrictos (peso al nacimiento ≤ 1250 gr). Los estudios previos en Honduras, reportan resultados similares entre el 35% y el 43%;⁽³⁾ lo positivo es que menos de la mitad, el 7% del total de pretérminos, alcanzaron valores umbral y tuvieron que ser tratados.

La etiología de la ROP es todavía desconocida, y se cree que es de origen multifactorial. Los factores de riesgo conocidos son la edad de gestación, el peso al nacimiento y los parámetros de la oxigenoterapia.⁽¹⁵⁾ Sin embargo no son los únicos y en diferentes series aparecen la persistencia de conducto arterioso displasia broncopulmonar, hemorragia inter-ventricular, transfusión la candidemia.^(16, 17)

Los factores de riesgo relacionados a la Retinopatía del prematuro más frecuentes fueron la fototerapia en el 67% de los prematuros con ROP, peso menor o igual a 1500 gramos en el 63% e hiperoxia en el 56%. La Candidemia, Persistencia del Conducto Arterioso, Hemorragia Intraventricular, entre otras; no fueron comprobadas por la falta de equipo y personal de apoyo en nuestras unidades de atención neonatal. El peso al nacimiento es un factor

de riesgo constante,⁽¹⁸⁻²⁰⁾ guardando una relación inversa.

Los pacientes con ROP ya sea enfermedad umbral o pre umbral se presentaron con mayor frecuencia en los niños con peso entre 1250 y 2000 gr. estando todo esto relacionado directamente a la situación de nuestro hospital, donde los prematuros que tiene mayor probabilidad de sobrevivir son los que tienen mayor peso al nacer y mayor edad gestacional. La inmadurez, probablemente, sea el factor más importante.⁽²⁰⁾

No demostrable ante la corta sobrevida en este grupo de edad. En el desarrollo vascular de la retina, hasta la semana 21 los vasos proceden de células precursoras vasculares, en este momento los vasos se han formado sólo en la zona 1, mientras que a partir de la semana 22 la formación vascular se completa por la angiogénesis inducida principalmente por el factor de crecimiento del endotelio Vascular (VEGF). Cuanto más precoz en el desarrollo se produzca el ambiente rico en oxígeno y la toxicidad endotelial, más próximo a la zona 1 se encuentra la patología, con mayor incidencia de formas más graves y peor respuesta al tratamiento.^(21, 22)

El 56% de los pacientes presentó exposición al oxígeno y requirieron tratamiento un 33% de estos por presentar formas graves de la enfermedad.

Desde que en 1988 se demostró el beneficio del tratamiento con crioterapia de los casos de ROP graves. Recientemente, sabemos que el tratamiento de elección de las lesiones en zona 1 es el Becacizumab intravítreo, que produce menor recurrencia que el Laser Convencional (6% versus 42%).⁽²²⁾ Algunas sociedades científicas han realizado recomendaciones para el cribado y tratamiento de la ROP, como es el caso de la American Academy of Pediatrics, El Royal College of Paediatrics and Child Health, el Royal College of Ophthalmologists y la Comisión de Estándares de la Sociedad Española de Neonatología.⁽²³⁻²⁶⁾ A nuestros pacientes les realizamos una combinación de becacizumab y terapia con laser y no sola, especialmente a los que

tenían indicación de su uso (ROP en zona I) considerando el alto número de abandono con el que contamos y el pobre seguimiento que podríamos ofrecerles a los pacientes.

El objetivo es el diagnóstico precoz y optimi-

zar los recursos, de tal forma que podamos detectar y tratar a tiempo los casos que evolucionarían espontáneamente a la ceguera. Como es el lamentable caso del paciente que ocasionó la ceguera por haber sido referido de forma tardío.

Bibliografía

- Zimmermann CJ, Fortes FJ, Tartarella MB, Zin A, Dorneles JI Jr. Prevalence of retinopathy of prematurity in Latin America. *Clinical Ophthalmology* 2011;5: 1687–1695.
- Quiram PA, Capone A Jr. Current understanding and management of retinopathy of prematurity. *Curr Opin Ophthalmol* 2007; 18(3):228–234.
- Velásquez J, Mejía D, Suazo N. Retinopatía del prematuro en el Hospital Nacional Doctor Mario Catarino Rivas de Honduras. *Rev Med Hondur* 2012;2(80):47-52.
- Peirovifar A, Gharehbaghi MM, Gharabaghi PM, Sadeghi K. Vascular endothelial growth factor and insulin-like growth factor-1 in preterm infants with retinopathy of prematurity. *Singapore Med J.* 2013; 54(12):709-12.
- Yenice O, Çerman E, Ashour A, Firat R, Haklar G, Sirikci O. Et. al. Serum Erythropoietin, Insulin-like Growth Factor 1, and Vascular Endothelial Growth Factor in Etiopathogenesis of Retinopathy of Prematurity. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging Retina.* 2013; 44(6):549-554.
- International committee for the Classification of retinopathy of prematurity. The International classification of retinopathy of prematurity revisited. *Arch Ophthalmol* 2005; 123: 991-999.
- Nicoara SD, Cristian C, Irimescu I, Stefanut A, Zaharte G. Diode Laser Photocoagulation for Retinopathy of Prematurity: Outcomes After 7 Years of Treatment. *Journal of Pediatric Ophthalmology & Strabismus* 2013;20(10):1-7.
- Shaw J, Mintz-Hittner H, Quinn G, Wallace D. Study of Bevacizumab for ROP Sparks Controversy. *N Engl J Med* 2011; 364(7):603–615.
- Phelps DL, Watts JL. Disminución precoz de la luz para prevenir la retinopatía del prematuro en lactantes de muy bajo peso al nacer (Revisión Cochrane traducida). En: *La Biblioteca Cochrane Plus*, 2008 Número 4. Oxford: Update Software Ltd. Disponible en: <http://www.update-software.com>. (Traducida de The Cochrane Library, 2008 Issue 3. Chichester, UK: John Wiley & Sons, Ltd.).
- Chávez PI, Sanz PR, González RN, Rodríguez D. Retinopatía de la prematuridad. Estudio en la provincia de Camagüey. *Archivo Médico de Camagüey* 2007; 11(4):1025-0255.
- Chiang MF, Arons RR, Flynn JT, Starren JB. Incidence of retinopathy of prematurity from 1996 to 200. *Ophthalmology* 2004; 111:1317-1325.
- Larsson E, Carle-Petrelus B, Cernerud G, Ots L, Wallin A, Holmstrom G. Incidence of ROP in two consecutive Swedish population based studies. *Br J Ophthalmol* 2002;86: 1122-1126.

13. Early Treatment for Retinopathy of Prematurity Cooperative Group. Revised indications for the treatment of retinopathy of prematurity: results of the Early Treatment for Retinopathy of Prematurity Study Randomized Trial. *Arch Ophthalmol* 2003; 121:1684–1696.
14. Olea JL, Corretger FJ, Salvat M et al. Factores de riesgo en la retinopatía de la prematuridad. *An Esp Pediatría* 1997; 47:172-176.
15. A. O'Connor¹, C. Wilson, A. Fielder. Ophthalmological problems associated with preterm birth. *Eye* 2007;21:1254–1260. doi:10.1038/sj.eye.6702838.
16. Kinsey VE, Arnold HJ, Kalina RE, et al. PaO₂ levels and retrolental fibroplasia: a report of the cooperative study. *Pediatrics* 1977;60:655-668.
17. Mittal M, Dhanireddy R, Higgins RD. Candida sepsis and association with retinopathy of prematurity. *Pediatrics* 1998; 101:654-657.
18. Multicenter trial of cryotherapy for retinopathy of prematurity. Preliminary results. Cryotherapy for Retinopathy of Prematurity Cooperative Group. *Arch Ophthalmol* 1988;106:471–479.
19. Cryotherapy for Retinopathy of Prematurity Cooperative Group. Multicenter Trial of Cryotherapy for Retinopathy of Prematurity: Ophthalmological outcomes at 10 years. *Arch Ophthalmol* 2001;119:1110–1118.
20. Martín-Begué N, López JP. Retinopatía del prematuro: incidencia, gravedad y evolución. *An Pediatr* 2003;58:156-161.
21. Flynn JT, Chang-Ling T. Retinopathy of prematurity: two distinct mechanisms that underlie zone 1 and zone 2 disease. *Am J Ophthalmol* 2006;142:46-59.
22. Mintz-Hittner HA, Kennedy KA, Chuang AZ for the BEATROP Cooperative Group. *N Eng J Med* 2011; 364:603-615.
23. Section on Ophthalmology, American Academy of Pediatrics, American Academy of Ophthalmology, American Association for Pediatric Ophthalmology and Strabismus. Screening Examination of Premature Infants for Retinopathy of Prematurity. *Pediatrics*. 2006;117:572–576.
24. Royal College of Paediatrics and Child Health. Report of Joint Working party of Royal College of ophthalmologists and British Association of Perinatal Medicine. Retinopathy of prematurity: Guidelines for screening and treatment. *Early Hum Dev*. 1996; 46:239-58.
25. Royal College of ophthalmologists. UK Retinopathy of Prematurity Guideline. Royal College of Paediatrics and Child Health, Royal College of Ophthalmologists and British Association of Perinatal Medicine. December 2007. Disponible en: www.rcophth.ac.uk y www.rcpch.ac.uk.
26. Castro-Conde JR, Echániz-Urcelay I, Botet-Mussons F, et al. (Comisión de estándares de la Sociedad Española de Neonatología). Retinopatía de la prematuridad. Recomendaciones para la prevención y el cribado y el tratamiento. *An Pediatr(Barc)* 2009;71:514–523.

Fibrosarcoma Infantil Infantile Fibrosarcoma

***Dra. Cinthia Alejandra Falk Fuentes **Dra. Roxana Martínez Beckerat**

***Médico Residente de 2do Año Postgrado de Pediatría UNAH-VS**

****Hematooncologa Pediatra, jefa del área de Oncología Pediátrica Hospital M.C.R.**

Correo electrónico: ca_falck@hotmail.com

Paciente con tumoración dolorosa y eritematosa, desde su nacimiento, en el tercio proximal del miembro superior derecho, que había crecido en los últimos meses y provocaba dolor intenso a la movilización, impidiendo al niño dormir.

Inicialmente, se interpretó como hemangioma gigante. La biopsia reveló una neoplasia mesenquimal maligna. Se auxilió de métodos inmunohistoquímicos para diferenciar entre los distintos sarcomas de huso. La inmunohistoquímica, en este caso, resultó un fibrosarcoma infantil, al detectar el gen de fusión ETV6.

El fibrosarcoma infantil es un tumor de células fusiformes de los tejidos blandos, mal delimitada, y de crecimiento rápido. Pueden presentarse en el nacimiento o aparecer posteriormente. Aunque es localmente infiltrante, estos tumores rara vez tienen metástasis y tienen un buen pronóstico.

Debido a que la tasa de amputación excede el 50%, y se ha informado de esfuerzos exitosos para salvar extremidades gracias al uso de la quimioterapia neoadyuvante, se inició quimioterapia con dosis bajas de vincristina, actinomicina y ciclofosfamida, con lo que hubo, desde el inicio, una dramática reducción del tumor.



"Aunque usted no lo crea": Doble arco aórtico descubierto
en búsqueda de un cuerpo extraño

"Believe it or not": Double aortic arch discovered in search of a foreign body

***Dra. Cinthia Alejandra Falk Fuentes **Dr. Julio César Ortega Iglesias**

***** Dra. Ruth Maricela Banegas Larios**

***Médico Residente de tercer año de posgrado de Pediatría.**

Universidad Nacional Autónoma de Honduras Valle de Sula (UNAH-VS)

****Neumólogo pediatra, Hospital Mario Catarino Rivas.**

***** Gastroenteróloga Pediatra, Hospital Mario Catarino Rivas**

Correo electrónico: ca_falck@hotmail.com

Resumen

Se presenta caso de paciente de dos años de edad, quien ingresó al hospital con sospecha fundada de cuerpo extraño en vía aérea, luego de haber presentado un evento asfíctico. Sin embargo, al realizar la broncoscopia, se encontró una compresión extrínseca pulsátil diagnóstica de anillo vascular. Se confirmó el diagnóstico con la angiografía que reveló doble arco aórtico completo, además de mostrar el cuerpo extraño vegetal (semilla de litcha o rambután, *Nephelium lappaceum*) ubicado en el tercio distal del esófago. A pesar de las limitantes propias de la institución logramos realizar el diagnóstico clínico, e imagenológico de la paciente además de resolver la patología de urgencia extrayendo el cuerpo extraño en vía digestiva en 24 horas tras su ingreso.

Palabras Clave

Aorta torácica, Anomalías cardiovasculares, Cardiopatías congénitas, Sistema respiratorio.

Abstract

This is a two years old patient, who was admitted to the hospital with suspicion of foreign body aspiration after an asphyxia event occurred. However, when performing bronchoscopy, diagnostic pulsatile extrinsic compression of a vascular ring was found. Diagnosis with angiography revealed complete double aortic arch, and showed the foreign body plant (litcha seed or rambutan, *Nephelium lappaceum*)

located at the distal third of the esophagus; Because the impaction of a foreign body in the digestive tract is also a medical emergency, it was extracted endoscopically 24 hours after the admission.

Keywords

Aorta thoracic, Cardiovascular abnormalities, Heart defects congenital, Respiratory system.

Introducción

Los anillos vasculares son anomalías del arco aórtico y de sus estructuras vasculares asociadas. Durante el desarrollo embrionario, el sistema de arcos aórticos pierde gradualmente su disposición simétrica original.

Las anomalías del desarrollo del arco aórtico y los grandes vasos forman anillos vasculares que rodean la tráquea y el esófago y, a menudo, los comprimen, produciendo dificultad para la respiración y/o deglución.^(1, 2)

Los niños con anillos vasculares habitualmente son llevados a la consulta cuando son lactantes con síntomas inespecíficos de dificultad respiratoria, tos, estridor inspiratorio o bifásico, problemas para alimentarse y "respiración ruidosa".

Reporte de Caso

La paciente presentó un evento asfíctico tras la ingesta de una semilla de litcha o rambután

(*Naphelium lappaceum*), caracterizado por cianosis, distrés respiratorio y agitación psicomotriz. La madre refirió que se atenuó tras golpes en la espalda más ingesta de agua y laxantes (leche de magnesia). Posterior a esto, la paciente presentó tos congestiva, paroxística, no cianotizante acompañada de dificultad respiratoria de moderados esfuerzos sin exacerbantes y fiebre no cuantificada. Refería además, incapacidad para la ingesta de alimentos sólidos al producirle vómitos postprandiales de contenido alimentario. Debido a este motivo, tres días después, es llevada al Hospital Juan Manuel Gálvez, donde fue ingresada con diagnóstico de neumonía y sospecha fundada de aspiración de cuerpo extraño. Se inició cobertura antibiótica con Oxacilina, Ceftriaxona y Azitromicina. En dicha institución se le realizó laringoscopia directa, por el otorrinolaringólogo, sin encontrar el cuerpo extraño.

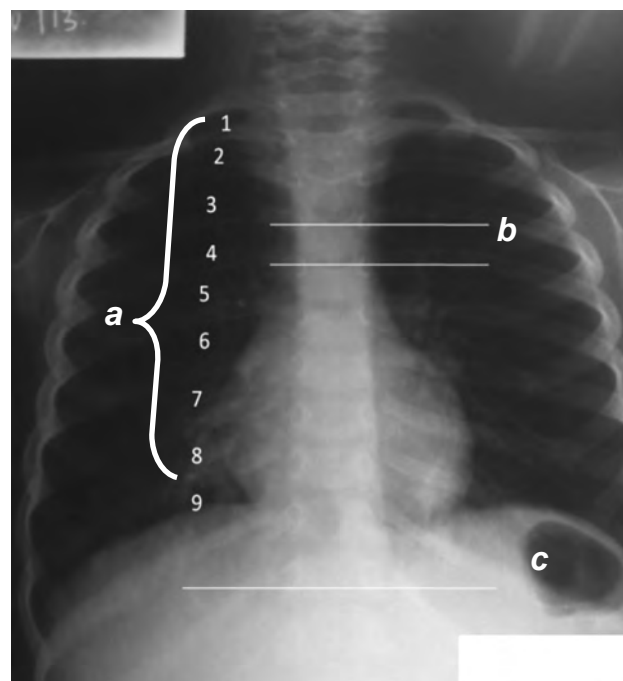
Se decidió referir al HNMCR por la evolución desfavorable, distrés respiratorio persistente con crépitos pulmonares, con diagnóstico de neumonía grave y para descartar aspiración de cuerpo extraño en vía respiratoria por neumología pediátrica y eventual broncoscopia diagnóstica.

Al llegar al área de la emergencia pediátrica de HNMCR, la paciente lucía en regular estado general, agudamente enferma con apoyo de oxígeno suplementario y dificultad respiratoria moderada. Dentro de los antecedentes patológicos de importancia, la madre refería episodios de dificultad respiratoria y neumonías a repetición que iniciaron desde los dos meses de edad.

Había requerido cuatro hospitalizaciones previas por dichos cuadros respiratorios, recibiendo tratamiento con broncodilatadores orales y mostrando mejoría parcial. Al examen físico, la paciente estaba desnutrida (desnutrición crónica moderada (déficit 14%), con aleteo nasal, y aumento de diámetro antero posterior del tórax. Además de utilizar los músculos accesorios de la respiración, se auscultaba un estridor inspiratorio, roncus bilaterales, crépitos y la entrada de aire bilateral estaba disminuida.

Se tomó radiografía de tórax a su ingreso. Como pueden observar en la Figura No.1, habían datos de atrapamiento aéreo bilateral sin áreas de radio-opacidad.

Figura No. 1: Radiografía de tórax

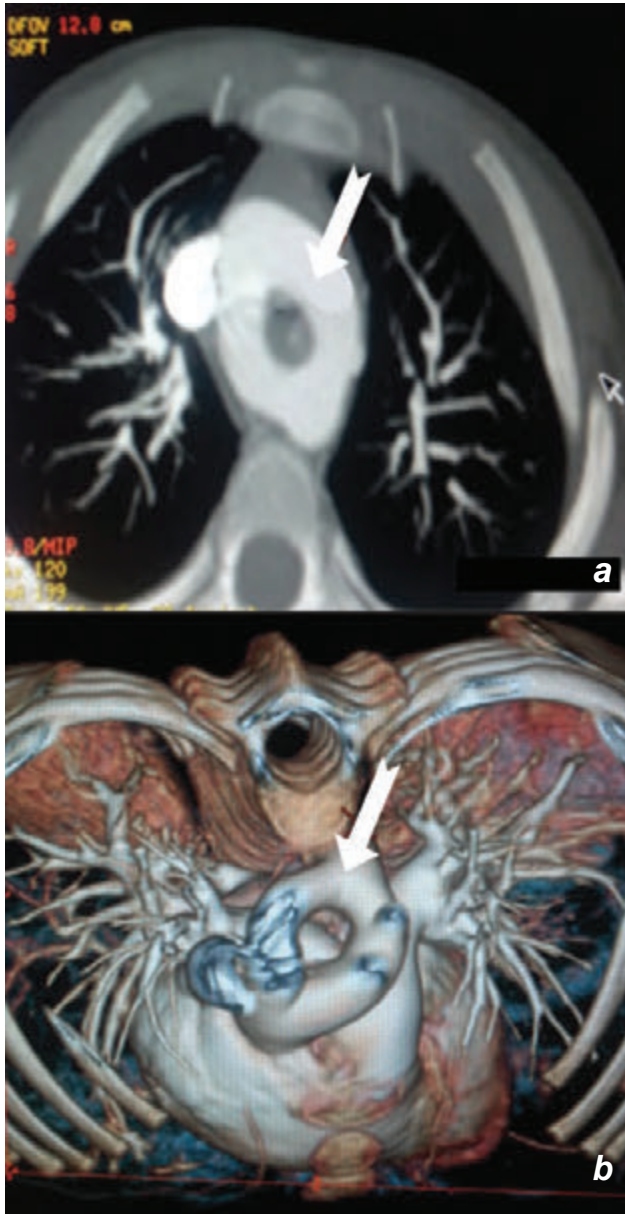


Muestra signos de atrapamiento aéreo: **a.** 9 espacios intercostales visibles, **b.** Horizontalización de las costillas, y **c.** Aplanamiento de ambos diafragmas

Al ser valorada por neumólogo pediatra, se decide realizar broncoscopia ante la sospecha clínica fundada de aspiración de cuerpo extraño. Durante la exploración con el broncoscopio flexible se descartó la presencia de cuerpo extraño dentro de la vía aérea, pero se observó una compresión extrínseca pulsátil a nivel de tráquea que disminuía su luz en un 50-70%. Ante dicho diagnóstico broncoscópico y sospecha de un Anillo Vascular se decidió realizar angiotomografía.

Ese mismo día se realiza la angiotomografía, que pueden observar en la Figura No.2. Se encontró un anillo vascular completo que comprimía la vía aérea y digestiva, confirmando el diagnóstico de anillo vascular doble arco aórtico. Además, se observó el esófago dilatado con un objeto en su interior, por lo cual se solicitó realizar una endoscopia digestiva.

Figura No. 2: Estudio de imagen TAC de Tórax



a. Angiotomografía y **b.** Reconstrucción vascular con medio de contraste que muestra anillo vascular completo señalado por la flecha.

Se realizó la endoscopia encontrando a nivel de tercio medio de esófago cuerpo extraño compatible con semilla de licha, bajo el cual existía una estrechez de la luz del esófago que impidió su paso hacia el estomago. Se protegió la vía aérea de la paciente y tras tres horas de endoscopia se logró extraer la semilla.

La paciente fue valorada posteriormente por cardiólogo pediatra quien realizó ecocardiograma y descartó otras malformaciones cardíacas. Pendiente esta la valoración por brigada de cirugía cardiovascular para determinar manejo quirúrgico de la patología de base.

Discusión

La Compresión traqueobronquial de origen cardiovascular es una patología poco común y con frecuencia es una causa no reconocida de dificultad respiratoria en los niños.

Los anillos vasculares completos, son anomalías en el desarrollo embrionario del arco aórtico y grandes vasos. Frecuentemente son hallazgos casuales; sin embargo, pacientes con anomalías importantes pueden presentar compresión de la vía respiratoria alta y esófago, con la consiguiente morbilidad no cardíaca que esta patología conlleva.⁽¹⁾

Constituyen sólo el 1% de todas las malformaciones cardíacas congénitas.⁽²⁾

Para su mejor clasificación, podemos dividirlos en dos grupos: anillos vasculares completos o verdaderos, y anillos vasculares incompletos o slings. Se denominan “anillos vasculares completos” aquellos en los que la anomalía vascular llega a rodear completamente, formando un “verdadero anillo”, a la tráquea y/o al esófago.⁽³⁾

El doble arco aórtico es la forma más frecuente de anillo vascular y está formado por la persistencia de la aorta dorsal derecha. En el doble arco aórtico la aorta ascendente se divide en 2 arcos aórticos derecho (postero-superior) e izquierdo (antero-inferior), que confluyen posteriormente en una única aorta descendente. La tráquea y el esófago quedan incluidos dentro del anillo que los comprime.⁽³⁾

El arco aórtico derecho suele ser el más desarrollado en el 75% de los casos, existiendo frecuentemente diferentes grados de hipopla-

sia o atresia de uno de los 2 arcos (generalmente, el izquierdo). Casi siempre existe un conducto o ligamento arterioso izquierdo, aunque puede ser derecho o excepcionalmente bilateral; sin embargo en nuestro caso se trata de un doble arco aórtico completo en el cual ambas ramas (izquierda y derecha) tienen el mismo tamaño. Este tipo de anillo raras veces se asocia con malformaciones intracardíacas.

Nuestra paciente inició con síntomas respiratorios presentando cuadros bronquiales obstructivos y/o infecciosos desde temprana edad, con respuesta parcial al tratamiento y múltiples hospitalizaciones, debido al compromiso anatómico condicionado por la compresión extrínseca de la vía aérea, lo cual coincide con la literatura internacional en la que nos refieren que desde la etapa de lactante los pacientes presentan síntomas inespecíficos de dificultad respiratoria, tos, estridor inspiratorio o bifásico, problemas para alimentarse y "Respiración Ruidosa"; también sufren de neumonías "recurrentes o persistentes", sibilancias, atrapamiento aéreo e hiperinflación.

El 97% de los pacientes con anillos vasculares manifiesta estridor y en el 65% de los casos el cuadro aparece en el primer día de vida. El estridor se puede confundir con las sibilancias, pero tiene tono diferente y sonido más áspero que las sibilancias, que son más musicales.⁽²⁾

La disfagia es un síntoma menos frecuente en los pacientes que tienen anillos vasculares y es causada por compresión posterior del esófago por la malformación. La disfagia puede causar lentitud y cansancio al alimentarse, regurgitación frecuente y neumonía aspirativa. Con frecuencia, se hace el diagnóstico cuando se introducen alimentos sólidos.⁽²⁾

En nuestro caso madre refiere que, posterior al evento asfíctico, la paciente fue alimentada con líquidos y comida blanda. La falta de tolerancia a sólidos conllevó también a la sospecha de una limitante anatómica a nivel esofágico.

El segundo tipo más frecuente de anillo vascular es el arco aórtico derecho con subclavia izquierda aberrante y ligamento arterioso izquierdo. La tráquea y el esófago están rodeados por delante por la aorta ascendente, el arco aórtico a la derecha, la aorta descendente por detrás, y el ligamento arterioso y la arteria pulmonar izquierda a la izquierda. Aproximadamente el 10% de los pacientes con este tipo de anillo vascular tiene malformaciones intracardíacas.⁽²⁾

En una publicación Argentina se reportó un caso similar de una paciente de ocho años de edad que fue tratada como "Sibilante Crónica" pero con una falla al tratamiento médico y mala evolución clínica. Se le realizó tomografía helicoidal con lo que se definió el diagnóstico.⁽⁴⁾

Sabemos que a mayor edad es menor la probabilidad de que estas malformaciones existan sin ser diagnosticadas pero se debe tener en cuenta el ambiente socioeconómico de los pacientes y su posibilidad de tener atención médica inmediata. Todos estos factores, sin duda, afectan la probabilidad de un diagnóstico temprano y por ende ensombrecen el pronóstico.

La evaluación de los pacientes con presunto anillo vascular debe incluir radiografía de tórax, tránsito esofágico con bario, ecocardiografía, y tomografía o resonancia magnética.

La radiografía de tórax puede iniciar la sospecha diagnóstica al mostrar una desviación o compresión de la tráquea aunque los signos de anillos vasculares son habitualmente demasiado sutiles como para ser observadas con estas imágenes.

El tránsito esofágico con bario es el procedimiento diagnóstico de elección para detectar los slings de la arteria pulmonar. Una muesca en la pared anterior del esófago en la proyección de perfil establece el diagnóstico.^(2,3)

La broncoscopia flexible es un método seguro y útil para la evaluación de los problemas de las vías respiratorias que complican la enfermedad cardíaca congénita.^(4,5) en la actualidad la broncoscopia es utilizada para valorar

la evolución de los pacientes en el transoperatorio o posterior a la cirugía para valorar las secuelas como ser las malacias de la pared traqueal.

La ecocardiografía es útil para evaluar las malformaciones intracardiacas asociada nuestra paciente no tenía ninguna malformación cardiaca asociada lo que coincide con la literatura internacional en la que nos describen que el doble arco aórtico raras veces se asocia a malformaciones cardiacas. Sin embargo puede asociarse a otra cardiopatía congénita en aproximadamente 12% de los casos, siendo la comunicación interventricular y la tetralogía de Fallot las más frecuentes seguida por la transposición de grandes arterias y tronco arterioso común. También se presentan en algunos síndromes genéticos como delección del brazo corto del cromosoma 22q11 hasta en 14% de los casos.(6-8)

Con respecto a la deglución de cuerpos extraños sigue siendo muy frecuente en niños menores de cinco años, que corresponden al 84% de los casos; se acompaña de una mortalidad estimada en 0.1%. Predomina el sexo masculino en relación de 2:1(9,10) sabemos que según la literatura internacional la ingesta accidental más frecuente de cuerpos extraños son las monedas hasta en un 73% de los casos(11), sin embargo no deben descartarse los alimentos y los elementos domésticos con los que el paciente pediátrico se encuentra en contacto en el hogar. El 75% de los cuerpos extraños se impactan en el tercio superior del esófago a nivel del esfínter esofágico superior, mientras en el tercio medio lo hacen los cuerpos extraños secundario a compresiones esofágicas extrínsecas como ser por un doble arco aórtico o el arco aórtico derecho como en el caso descrito en nuestra paciente, que la retención última fue condicionada por la compresión extrínseca pulsátil.

Los anillos vasculares se corrigen quirúrgicamente si el paciente es sintomático. Los slings

pulmonares, el doble arco aórtico y el arco-aórtico derecho con ligamento arterioso izquierdo requieren corrección quirúrgica porque estos pacientes manifiestan cuadros más intensos con el tiempo.

Se debe sospechar un anillo vascular en los lactantes que se presentan con estridor bifásico, en todos aquellos pacientes que presentan síntomas respiratorios refractarios a tratamiento médico adecuado. La presencia de infecciones respiratorias recurrentes puede guardar relación con aspiraciones o con un inadecuado aclaramiento de las secreciones traqueobronquiales por lo cual es de suma importancia realizar un diagnóstico oportuno y un tratamiento precoz.(2)

Se presentó caso clínico de una paciente neumópata crónica, con sintomatología recurrente o persistente secundario a una patología congénita tipo anillo vascular que condicionaba compresión extrínseca progresiva de la vía aérea y digestiva, pero que el condicionante que obligó a valorar minuciosamente a esta paciente fue un evento accidental, relativamente común en pediatría, como ser la sospecha fundada de aspiración de un cuerpo extraño.

No obstante lo curioso de nuestro paciente es que se inició, en base a protocolo, un estudio diagnóstico como la broscoscopia, que permitió establecer otro diagnóstico insospechado como un anillo vascular confirmándose con un estudio de angiotomografía, pero este a su vez permitió la visualización de un material "extraño" en esófago que conllevó a una exploración endoscópica diagnóstica y terapéutica. "Aunque usted no lo crea" el clínico no siempre tendrá todas las piezas que permitan establecer un diagnóstico de certeza en nuestros pacientes, por lo que deberá mantener abierta su mente a un abanico de posibilidades diagnosticas tanto congénitas como adquiridas sobre todo cuando tengamos a un paciente con sintomatología persistente o recurrente.

Agradecimientos

Dr. Carlos Paz Haslam
(Estudio de Imágenes DIAGNOS)

Quién siempre ha apoyado a los pacientes de escasos recursos de la institución donando el estudio de angiotomografía con reconstrucción tridimensional.

Bibliografía

1. Vera de Pedro E, Martínez AM, Marín Gonzalo A, Galdeano Miranda JM, García ML. Anillos vasculares completos. *An Pediatr (Barc)*. 2008; 69(1):52-5.
2. Prasad-Shah P. Index of suspicion. *Pediatrics in Review*, en español. 2006; 27(10): 337–340.
3. Sánchez AA, Carrasco MJ. Anillos vasculares y slings, Sección de Cardiología Pediátrica. Hospital Infantil Universitario La Fe. Valencia.
4. RíosMRE, Aráuz MME. Niño sibilante crónico y doble arco aórtico tipo “D”: informe de un caso. *Arch Argent Pediatr* 2008;106(6): 533-51.
5. Lee SL, Cheung YF, Airway Obstruction in Children with Congenital Heart Disease: Assessment by Flexible Bronchoscopy. *Pediatric Pulmonology*. 2002;34 :304–11.
6. Sebening Ch, Jakob H, Tochtermann U, Lange R, Vahl CF, Bodegom P. Vascular Tracheobronchial Compression Syndromes, experience in Surgical Treatment and Literature Review. 2000; 48(3): 164-174.
7. Jung SY, Gi Beom K, Sang KB, Jung BE, Noh Ch, Gook LH, et. al. Clinical Course of Vascular Rings and Risk Factors Associated With Mortality. *Korean Circ J*. [en internet] [citado 2014 septiembre 22] 2012; 42(4): 252-258. [http:// dx.doi.org/ 10.4070/ kj.2012.42.4.252](http://dx.doi.org/10.4070/kcj.2012.42.4.252).
8. Vázquez ACA, Muñoz CL, Kuri-NM, Vargas BJ. Anillo vascular por doble arco aórtico simétrico. Reporte de un caso. *Arch Cardiol Mex*. 2005;75(2):178-181.
9. Shen HL, Sui LL, Wong KS. Cardiovascular-associated tracheobronchial obstruction in children. *Cardiology in the Young* 2013; 23: 233–238.
10. Alvarado LU, Palacios AJM, León HA. Cuerpos extraños alojados en las vías aérea y digestiva. *Diagnóstico y Tratamiento. Acta Pediatr Mex* 2011; 32(2): 93-100.
11. Jayachandr S, Eslick GD. A systematic review of paediatric foreign body ingestion: Presentation, complications, and management. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 2013; 77: 311317.

Porencefalia y plasticidad cerebral: a propósito de un caso clínico

Porencephaly and brain plasticity: a case report

Marbyn Alexis Ledezma Perdomo** *Luis Enrique Jovel López**
*****Mirna Alvarenga Thiebaud**
***Médico Residente de Pediatría III año UNAH –VS.**
****Médico Pediatra Hospital Mario Catarino Rivas.**
*****Especialista en Radiología Oncológica**

Resumen

La porencefalia es una entidad poco común caracterizada por la presencia de cavidades o excavaciones profundas en la corteza cerebral. Se debe principalmente a la destrucción del tejido cerebral previamente formado, por traumatismos hemorrágicos o infartos vasculares cerebrales, y que llevan a la formación de quistes intraparenquimatosos. Está demostrado que un cerebro inmaduro puede compensar una lesión neuronal mediante una reorganización cortical, siempre y cuando la lesión ocurra muy temprano en la infancia o en la vida prenatal. Este fenómeno es conocido como plasticidad cerebral.

Se presenta una paciente de siete meses de edad con hipomotilidad de hemicuerpo derecho. Tiene el antecedente de que durante el periodo prenatal los ultrasonidos reportaban hidrocefalia, pero nació vía vaginal, con un crecimiento y desarrollo normal para su edad y ha tenido un perímetro cefálico adecuado. Se le realizó IRM cerebral que mostró un quiste porencefálico izquierdo gigante con ausencia total de hemisferio cerebral izquierdo.

Llama la atención que la paciente, a pesar de tan grande injuria cerebral, presenta un desarrollo y crecimiento adecuado para su edad, exceptuando por la hipomotilidad. Esto indica que se está efectuando la reorganización cortical compensatoria.

Palabras Clave

Crecimiento y desarrollo, Encefalopatías,

niño, Quistes del Sistema Nervioso Central.

Abstract

Porencephaly is a rare entity characterized by the presence of cavities or deep excavations in the cerebral cortex. It is due to the destruction of the previously formed brain tissue by trauma or hemorrhagic cerebrovascular infarcts, that lead to the formation of intraparenchymal cysts. It is shown that an immature brain can compensate for neuronal injury by cortical reorganization, as long as the injury occurs early in infancy or in prenatal life. This phenomenon is known as brain plasticity.

A seven months old patient with hypomotility of right side of the body is presented. During the prenatal period several ultrasounds reported hydrocephalus, but the patient was born vaginally and always had adequate head circumference, and normal growth and development for her age. The brain MRI showed a giant left porencephalic cyst with total absence of left brain.

It is worthy to highlight that, despite the big brain injury and the hypomotility, the patient has a proper growth and development for her age. This indicates that the compensatory cortical reorganization is taking place.

Keywords

Growth and Development, Brain Diseases, Child, Central Nervous System Cysts.

Introducción

La Porencefalia también conocida como quiste porencefálico es una entidad poco común, caracterizada por la presencia de cavidades o excavaciones profundas en la corteza cerebral, debidas a una detención en el desarrollo de la misma, secundaria a destrucción del tejido cerebral previamente formado.⁽¹⁾ Puede ser secundario a traumatismos hemorrágicos o infartos vasculares cerebrales que llevan a necrosis de los tejidos y formación de un quiste intraparenquimatoso sin que ocasione efecto de masa.

Hay dos tipos de porencefalia según etiología y momento de aparición. La porencefalia tipo I, que se debe a hemorragia intraparenquimatoso prenatal o debido a infección del Sistema Nervioso Central (SNC) fetal cuya área de destrucción es reemplazada por Líquido cefalorraquídeo (LCR). Esto ocurre en el tercer trimestre del embarazo. La porencefalia tipo II se presenta como una condición congénita debido a defectos de la migración neuronal, usualmente durante el segundo trimestre del embarazo.⁽¹⁾

En el aspecto fisiopatológico, el defecto original es un trastorno de la perfusión cerebral a nivel de los vasos pequeños, que acontece entre el sexto mes de gestación y el primer mes de vida. Aunque, por su carácter accidental, suele ser una patología esporádica, hay algunos casos familiares cuya explicación fisiopatológica y etiopatogénica no está clara.

En general estas cavidades son estáticas, aunque las porencefalías pueden llegar a agrandarse (porencefalia insuflada, soufflante) produciendo aumento de la presión intracraneal y mayor deterioro cerebral. Su expresividad clínica depende de la extensión y ubicación.⁽²⁾

La prevalencia es desconocida, aunque se estima que se encuentra en un 2.5% de los niños con daño neurológico.⁽³⁾

Caso Clínico

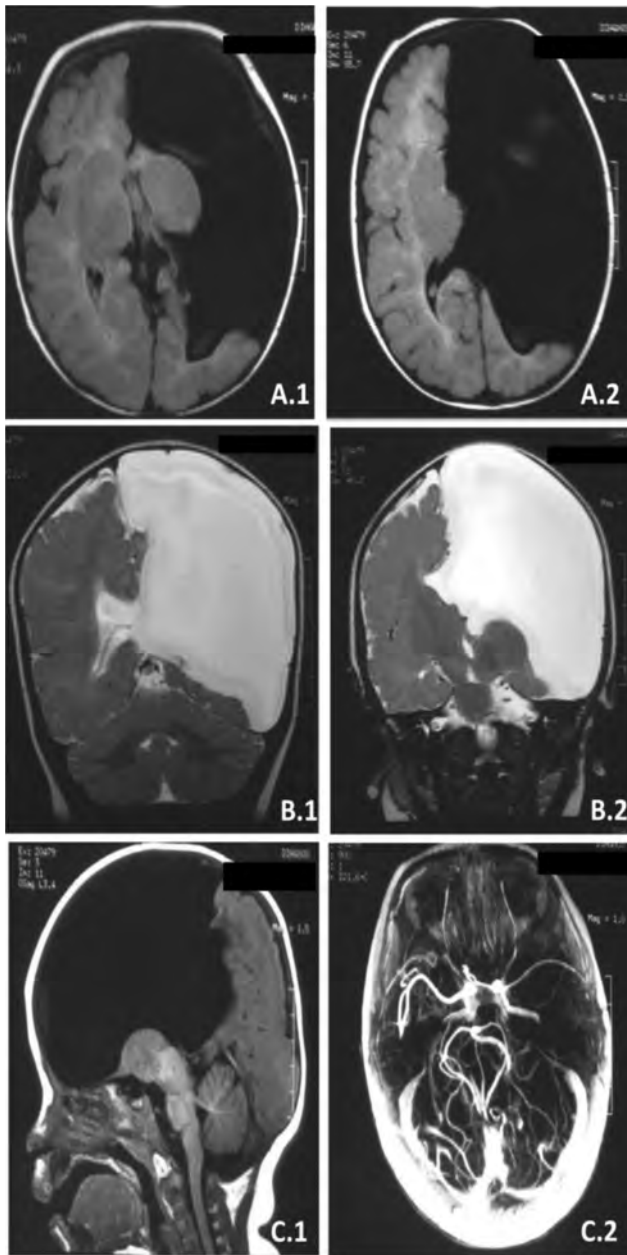
Paciente femenina de siete meses de edad que es llevada a consulta porque la madre observó hipomotilidad de miembro superior derecho y al sentarla (con ayuda) hay desviación de su cuerpo hacia el lado derecho.

La madre refirió que durante los controles de embarazo se realizó ultrasonidos que reportaron hidrocefalia. Al momento del nacimiento se corroboró por ultrasonido la presencia de líquido intracraneal pero el perímetro cefálico era adecuado por lo que nació por vía vaginal sin complicaciones.

Al examen físico y neurológico se encuentra hemiparesia en hemicuerpo derecho con arreflexia ipsilateral pero con sensibilidad conservada. El crecimiento pondoestatural normal; (Peso 9.6kg, Talla: 67 cm y Perímetro cefálico de 45 cm). Se le realizó Resonancia Magnética (IRM) cerebral que se puede ver en la figura No. 1. Se le diagnosticó Quiste Porencefálico gigante hemicerebral izquierdo.

Se envió a fisioterapia a TELETON para estimulación temprana. Mostrando buena evolución con crecimiento y desarrollo adecuados para su edad.

En sus citas de seguimiento, a los 14 meses de edad; continua con desarrollo neurológico normal ya camina tomado de la mano de sus padres, sostiene objetos con naturalidad, y su lenguaje verbal es adecuado para su edad.

Figura No. 1: Estudio de imagen IRM

A. Corte Axial que muestra Agenesia de los lóbulos frontal, temporal y parietal izquierdos con formación de un quiste porencefálico que tiene comunicación con el ventrículo lateral ipsilateral. **B. Corte Coronal y C.1 Corte Sagital** que muestra agenesia del cuerpo calloso. **C.2 Angiografía** por IRM Agenesia de los segmentos M2, M3 y M4 de la arteria cerebral media izquierda.

Discusión

El término porencefalia incluye una serie de grandes lesiones corticales que comunican con el sistema ventricular. Tiene una incidencia muy baja presentando las gestaciones multifetales una incidencia mayor. Se cree que es debida a una oclusión e infarto posterior de la arteria cerebral media. Casi siempre se trata de una lesión lateralizada. La imagen ecográfica típica es de una cavidad quística en el cerebro que comunica con el ventrículo ipsilateral y habitualmente no existe efecto masa.

La mayoría de los casos diagnosticados intraútero tienen un mal pronóstico; desarrollando convulsiones, trastornos del desarrollo, hemiparesias y retraso mental aunque algunos casos de pequeño tamaño pueden presentar un desarrollo normal. El problema añadido de manejo de esta lesión es que la mayoría se diagnostican en tercer trimestre del embarazo. Se estima que se encuentra en un 2.5% de los niños con daño neurológico.

En términos generales, hay destrucción de tejido cerebral previamente formado. Esto se puede deber a traumatismos, hemorragias o infartos cerebrales que llevan a necrosis de los tejidos derivando en la formación de un quiste intraparenquimatoso en efecto de masa. Este quiste puede estar e medio del cerebro, dentro del sistema ventricular o en el espacio subaracnoideo.

La porencefalia tipo I se debe comúnmente a una hemorragia intraparenquimatososa ocurrida entre la semana 24 y 32 de gestación y se ha observado un aumento de esta patología en fetos cuyas madres han ingerido cocaína u otras drogas vasoactivas durante el embarazo. Compromete la zona anterior a la matriz germinal subependimaria. En éste periodo gestacional, la matriz germinal es especialmente vulnerable a hipoxia e isquemia debido a su delicada vasculatura y escaso estroma y alta actividad metabólica.

El daño hipóxico y/o isquémico inicial en la matriz germinal, crece hacia la corteza cere-

bral dejando indemne las estructuras medias. La extensión del quiste depende directamente del tamaño de la hemorragia y el tiempo de formación de éste toma unas 6 semanas. El quiste es usualmente unilateral con atrofia de los tejidos subyacentes, siendo afectado frecuentemente el lóbulo frontal. Es poco común su comunicación con otras estructuras y se ha visto asociación con atrofia hipocampo-amigdalina.

La porencefalia tipo II se atribuye al desarrollo anormal de la matriz germinal con falla en la migración de neuroblastos. Afecta tanto la sustancia gris como la blanca en forma simétrica. El quiste resulta de la expansión del espacio subaracnoideo en el vacío que se produce en la corteza, siendo simétrico y bilateral, usualmente comunicado con los ventrículos laterales. El tamaño del quiste es variable y localizado primariamente alrededor de la cisura de Silvio.⁽⁴⁾

Existen diversos factores de riesgo tales como antecedentes de Infartos venosos hemorrágicos, procesos trombofilicos como la deficiencia de proteína C o de factor de V de Leiden.- Trombocitopenia autoinmune perinatal, enfermedad de Von Willebrand y el tratamiento materno con warfarina. También está asociado a alteraciones genéticas como las mutaciones en el Gen COL4A1 que codifica el colágeno tipo IV de la alfa-1.⁽⁵⁾

Como vemos en este paciente la injuria cerebral que presenta es severa, sin embargo las deficiencias hasta este momento son mínimas a pesar de que afecta al hemisferio izquierdo, considerado como el hemisferio dominante y que también alberga el área de lenguaje. Aunque a esta edad se empiezan a articular las primeras palabras, en esta paciente el desarrollo del habla hasta el momento es normal.

La plasticidad cerebral es la adaptación funcional del sistema nervioso central para minimizar los efectos de las alteraciones estructurales o fisiológicas, sin importar la causa originaria. Ello es posible gracias a la capacidad que tiene el sistema nervioso para experimentar cambios estructurales-funciona-

les detonados por influencias endógenas o exógenas, las cuales pueden ocurrir en cualquier momento de la vida.

La capacidad del cerebro para adaptarse y compensar los efectos de la lesión, aunque sólo sea de forma parcial, es mayor en los primeros años de la vida que en la etapa adulta. Los mecanismos por los que se llevan a cabo los fenómenos de plasticidad son histológicos, bioquímicos y fisiológicos, tras los cuales el sujeto va experimentando una mejoría funcional-clínica, observándose recuperación paulatina de las funciones perdidas. Estudios clínicos y experimentales permiten localizar las estructuras cerebrales que asumen la función que se realizaba antes de la lesión.

La voluntad del paciente por recuperarse el buen criterio y conocimiento del neurólogo y del médico rehabilitador pueden conseguir resultados espectaculares ante lesiones cerebrales no masivas y que no tengan carácter degenerativo.

La paciente en estudio, presenta el fenómeno de plasticidad cerebral, ya que el cerebro inmaduro puede compensar una lesión neuronal mediante una reorganización cortical que es superior a dichas capacidades en el cerebro.⁽⁶⁾ Las células nerviosas o neuronas están encargadas de realizar distintas funciones, en caso de daño cerebral, las células no dañadas pueden asumir las funciones que realizaban las células dañadas y esto se produce mediante las conexiones que se establecen entre las neuronas que permiten la actividad cerebral.

Esta capacidad del sistema nervioso está en función de la edad, ya que el cerebro del niño es más flexible que el del adulto, por lo tanto, se regenera antes. El cerebro joven establece las conexiones entre las neuronas mucho más rápido que un cerebro adulto.

Pese a la mayor capacidad de plasticidad en el tejido cerebral joven, es necesario reconocer que en todas las edades hay probabilidades de recuperación.⁽⁷⁾

Con respecto al lenguaje, este suele estar representado en el hemisferio izquierdo. Si una lesión daña una zona del hemisferio izquierdo, el lenguaje obviamente se alterará, pero al tratarse de un niño su cerebro al ser más flexible la capacidad de recuperación será mayor, ya que sus células se regeneran antes y las conexiones que se establecen, para que las células no dañadas asuman las

funciones de las células dañadas, serán más rápidas. En cambio si esa misma lesión se produce en un adulto, la capacidad de recuperación será menor, ya que su cerebro al ser menos flexible las conexiones se establecerán con mayor lentitud, al igual que las reacciones biológicas que se pondrán en funcionamiento para empezar la recuperación de la zona dañada.^(8, 9)

Bibliografía

1. Johnston MV, Kinsman S. Trastornos de la migración neural. En; Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB. Nelson Tratado de Pediatría. 19 Ed. Madrid. España. Elsevier. 2012. p.2078-2079.
2. Castro M, Gago JM, Corretgar-Ravet. Malformaciones del Sistema Nervioso Central. En: Cruz M. Tratado de Pediatría. Barcelona. España. Es-paxs. 1998.p. 1802-1803.
3. Porencefalia. Malformaciones Congénitas del SNC. Diagnóstico y Manejo Antenatal Cap. 4. Pag.110-111.
4. Paz CM, Molina FS, Pérez PJM. Defectos congénitos. Diagnóstico, pronóstico y tratamiento. 2011.
5. Romano M, García MS, Alcaraz A, Pichon RA, Augustovsky. et. al. Utilidad de secuenciación del gen COL4A1. Documentos de Evaluación de Tecnologías Sanitarias, Informe de Respuesta Rápida N° 245, Buenos Aires, Argentina. Octubre 2011. Disponible en www.iecs.org.ar.
6. Stephen UMD, Friederike M, Marc A, Brockman MD, Johann P, et. al. Llevar una Vida Normal con un Hemisferio no Dominante. Hallazgos de la Resonancia Magnética y Resultado Clínico de un paciente con Hidranencefalia del Hemisferio Izquierdo. Pediatrics 2006;60(1):53—56.
7. Francisco AR. Plasticidad cerebral Rev. Med. IMSS 2003; 41(1): 55-64.
8. Narbona J, Crespo EN. Plasticidad Cerebral para el Lenguaje en el niño y el adolescente. Revista neurología 2012.; 54 (supl.1):s 127-s130.
9. Love J., Webb G. "Neurología para los especialistas del habla y del Lenguaje". Buenos Aires: Ed. Médica Panamericana. 1998.

Síndrome de West / West's Syndrome

Dr. Gelder Zaldívar Pascua*

***Neurólogo Pediatra del Instituto Hondureño de Seguridad Social**

Correspondencia: gelderzaldivar@yahoo.com

Resumen

El Síndrome de West es una forma severa de epilepsia dependiente de la edad, que se asocia a espasmos infantiles, hipsarritmia y un retraso o detención en el desarrollo psicomotor, aunque este último no es imprescindible. A pesar de los avances médicos aun se conoce poco sobre su fisiopatología y su etiopatogenia, siendo una patología de difícil manejo.

Palabras Clave

Convulsiones, Espasmos infantiles, epilepsia.

Abstract

West syndrome is a severe form of epilepsy dependent on age. It is an association of infantile spasms, hypsarrhythmia and arrest or delay in psychomotor development, although the latter is not essential. Despite medical advances, little is known about its etiology and pathophysiology. It is a disease difficult to manage.

Keywords

Seizures, Spasms Infantile, Epilepsy.

Historia

El síndrome de West representa una de las formas de epilepsia más grave que puede acontecer en la edad infantil ocupando quizás el segundo lugar de severidad detrás de la epilepsia mioclónica severa de la infancia. Su conocimiento clínico remonta a la primera mitad del siglo XIX cuando se hace una descripción inicial en la prestigiosa revista Lancet, el 26 de enero de 1841, en una carta de W.J West en la que relata las manifestaciones presentadas en su propio hijo de 4 meses de edad.

No fue hasta 1960 en el IX coloquio de Marsella que se le designa el epónimo de síndrome de West. Casi 100 años después Gibbs y Gibbs traducen los hallazgos electroencefalográficos de la patología y hacen mención al término hipsarritmia.^(1,2)

Conceptos Generales y Epidemiología

El síndrome West es también conocido en la literatura con los epónimos de espasmos masivos, tics salam o blitz-nick-salam. Podemos considerarlo como un ejemplo de un síndrome epiléptico edad dependiente. El síndrome de West es, junto al síndrome de Lennox Gastaut, un representante de las epilepsias generalizadas criptogénicas y sintomáticas.^(2,3)

Se caracteriza por una triada clásica de espasmos infantiles, trazado electroencefalográfico hipsarrítmico y retraso o detención del neurodesarrollo. Aunque este último no es imprescindible para el diagnóstico.

Es el síndrome epiléptico más frecuente en la época de lactante y analizando las epilepsias que debutan dentro del primer año de vida constituye el 47% de estas. La edad de inicio es en el primer año de vida, con mayor frecuencia entre los 4-10 meses, siendo el pico máximo a los 5 meses de edad.^(1, 2, 4-6)

Su incidencia ha sido estimada entre 1:4,000 a 1:6,000 nacidos vivos. Se puede presentar en cualquier etnia y tiene discreto predominio en los varones 1.5:1, anualmente se estima que 2 millones de nuevos casos son diagnosticados en todo el mundo.^(1, 3, 7,8)

Etiología

Puede ser de dos tipos; criptogénico o sintomático. El primer caso constituye 10-40 % y no hay causa subyacente, el desarrollo es anor-

mal mucho antes del inicio del síndrome. La causa sintomática es la más frecuente y gracias a los nuevos estudios de imagen, genéticos y neurometabólicos puede alcanzar según las series hasta un 80% de los casos. Sus causas varían desde eventos prenatales, perinatales y posnatales hasta causas genéticas y metabólicas (ver cuadro No 1).(7)

Cuadro No. 1: Etiología del Síndrome de West

Agresiones Prenatales

- TORCH
- Tóxicos
- Accidentes Cerebrales Vasculares
- Hipoxia Isquemia

Agresiones Perinatales

- Encefalopatía Hipoxico Isquémica
- Hipoglicemia
- Hemorragias
- Traumatismos
- Infecciones del Sistema Nervioso Central

Agresiones Post Natales

- Accidente Cerebral Vascular
- Encefalopatía Hipoxico Isquémica
- Infección del Sistema Nervioso Central
- Absceso Cerebral
- Traumatismo

Trastorno de la Migración Cortical

- Lisencefalia-Paquigiria
- Esquisencefalia
- Polimicrogiria
- Holoprosencefalia
- megalencefalia

Síndromes Neurocutaneos

- Sturge Weber
- Incontinencia Pigmenti
- Esclerosis Tuberosa
- Neurofibromatosis
- Nevó Sebáceo de Jadasson

Enfermedades Metabólicas

- Errores innatos del Metabolismo
- Hipoglucemia neonatal
- Enfermedades Mitocondriales

Cromosómicas

- Síndrome Down
- Síndrome de COFS
- Síndrome de Aicardi y Otahara (evolución)
- Mutación en el gen cdk15

Fuente: Infantile spasms (West syndrome): update and resources for pediatricians and providers to share with parents. Pediatrics.(7)

También se ha descrito, aunque no de manera unánime, formas idiopáticas que son la excepción a la regla constituyendo 4-5% de los casos.(4, 8-9)

En pacientes con espasmos infantiles se ha descrito mutaciones en varios genes, incluyendo; ARX, CDKL5, FOXP1, GRIN1, GRIN2A, MAGI2, MEF2C, SLC25A22, SPTAN1, STXBP1 y SCN1A, pero no todos ellos presentan espasmos infantiles, ello depende de la penetrancia incompleta y de la variabilidad de expresión, por eso reciben el nombre de genes asociados a espasmos infantiles.(6,10,11) Así mismo formas familiares, una ligada al X de manera recesiva madres asintomáticas e hijos varones, el gen está localizado en el cromosoma Xp21.3-Xp22(12) y otra mutación en el gen del receptor de importación nuclear KPNA-7 en un par de hermanos que sufrían de espasmos acompañados de otras manifestaciones físicas y radiológicas.(13)

Fisiopatología

Se conoce poco sobre la fisiopatología de esta entidad. La causa parece ser extremadamente variable. Ha sido propuesto un mecanismo en común por el cual todas las etiologías convergen y llevan a la presentación de espasmos. Modelos animales muestran como una de las causas de los espasmos a la pérdida de interneuronas (modelo animal: ratón ARX).

La hipótesis de la hormona liberadora de corticotropina (CRH) propone que el mecanismo en común en todas las etiologías de los espasmos causa un incremento en la liberación de mediadores activadores de stress en el cerebro, especialmente la CRH, en el sistema límbico y tallo. La hormona adrenocorticotrópica (ACTH) suprime la síntesis de CRH lo que explicaría por qué la eficacia de esta hormona. Otros modelos animales proponen que la causa es la pérdida de la inhibición lo que sugiere los mecanismos de efectividad de la Vigabatrina como un inhibidor irreversible del GABA-T.(7, 12,14)

Manifestaciones Clínicas

La manifestación típica más frecuente son los

espasmos infantiles que consisten en contracciones musculares breves, los cuales pueden ser flexores, extensores o mixtos, involucrando cuello, tronco, brazos y piernas, usualmente generalizados, aunque en ocasiones pueden estar circunscritos a un segmento del cuerpo llamados espasmos parciales o unilaterales.

Pueden acompañarse de síntomas como enrojecimiento, dilatación pupilar, sudoración y taquicardia. La irritabilidad o llanto son frecuentes durante o posterior a los espasmos. Cualquiera que sea la modalidad de los espasmos tiene una duración de 1-3 segundos con repetición cíclica de varios elementos, constituyendo esto una salva. Generalmente estos suelen presentarse entre los límites del sueño y la vigilia.^(2,3)

Pueden existir otros tipos de crisis asociadas como ser crisis tónicas y parciales, aunque a veces aparecen auténticas crisis mioclónicas. Estas pueden aparecer antes del desarrollo completo del síndrome o posterior a su debut y tratamiento.⁽²⁾

Manifestaciones Electroencefalográficas

Están definidas por el registro electroencefalográfico descrito por Gibbs y Gibbs denominado como hipsarritmia. Ver Figura No. 1 el cual

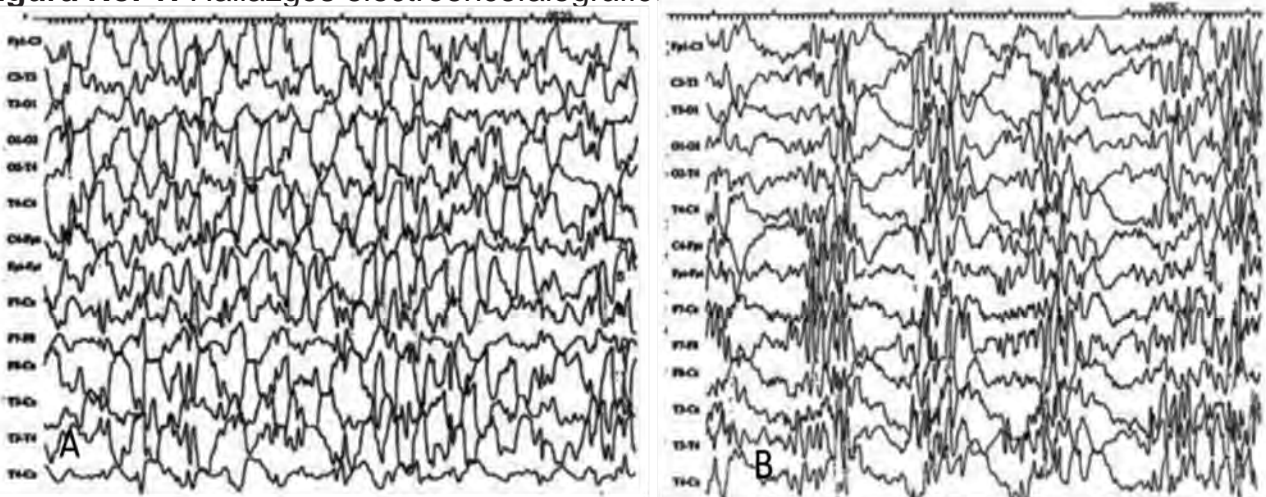
tiene un valor muy importante para el diagnóstico de este síndrome.

La hipsarritmia típica se evidencia en la vigilia con la presencia de ondas lentas de gran amplitud intercalándose con ondas agudas lo cual ofrece un aspecto de complejos de punta onda irregulares (caótico), durante el sueño aparece un fenómeno conocido como fragmentación de la hipsarritmia que consiste en la agrupación de complejos paroxísticos de salvas con claro predominio de puntas adoptando un aspecto de poli puntas.^(14, 15)

La hipsarritmia es considerada por muchos como la clave del diagnóstico del síndrome de West; pero esto puede ser variable y causar algunos problemas ya que hay referencia en la literatura de algunas variantes atípicas y modificadas de la hipsarritmia. De hecho el consenso del grupo internacional West Delphi no considera la hipsarritmia como esencial para el diagnóstico de los espasmos.^(2, 3, 10, 12,16)

En los registros ictales aparecen ondas lentas de gran amplitud asociadas o no a ondas agudas, seguidos de una fase de atenuación, en otras ocasiones se recoge una desincronización completa del ritmo de fondo así como un ritmo rápido de 20 Hz de baja amplitud o un ritmo reluctante de 10 Hz con mayor amplitud.^(2,12)

Figura No. 1: Hallazgos electroencefalográficos.



a) Hipsarritmia típica b) Hipsarritmia fragmentada durante el sueño

Fuente: Paciente del Instituto Hondureño del Seguro Social IHSS.

Diagnóstico

Generalmente los padres llevan a sus hijos a consulta médica por episodios que pueden confundirse con cólico o con reflujo gastroesofágico. (Los videos grabados por los padres son de mucha ayuda para el médico tratante).⁽¹⁴⁾

Una vez identificadas las características morfológicas y cronológicas de las crisis y la determinación de una posible afección o detención del neurodesarrollo se debe realizar con carácter de urgencia un registro electroencefalográfico que certificara si cumple los criterios neurofisiológicos de síndrome de West (Hipsarritmia).

Debe realizarse una investigación complementaria amplia en busca de la etiología del cuadro que incluya una buena historia clínica con antecedentes familiares completos y un registro detallado del neurodesarrollo del paciente. Solicitar estudio de imagen de preferencia resonancia magnética cerebral, tamiz metabólico, genética molecular y estudios para descartar patología mitocondrial.⁽²⁾

Diagnóstico Diferencial

Se establecerá bajo el marcador clínico que hemos venido manejando en un principio, las crisis de espasmos infantiles, por lo tanto toda la patología en las cuales se presenta este tipo de crisis, tiene que ser una entidad diagnóstica a descartar. Dentro de estas el síndrome de Otahara, Aicardi y Lennox Gastaut. Así mismo aquellas patologías que asemejan o simulan espasmos infantiles como los cólicos, reflujo gastroesofágico.⁽²⁾

Tratamiento

Existen dos tratamientos principales, la ACTH y la Vigabatrina.

La ACTH ha mostrado en la mayoría de los estudios ser el fármaco de primera línea en el manejo de estos pacientes, incluso superior a la Vigabatrina. Existe controversia hasta la fecha en cuanto a la dosis diaria que se debe administrar. La mayoría de los trabajos refie-

ren dosis de 0.2 ui/kg- 150 ui/m² con una duración total entre 4-12 semanas. Este tratamiento consigue el cese de los espasmos en 87%, con una respuesta mejor en los pacientes criptogénicos que en los sintomáticos, con un tiempo de respuesta entre los 7-12 días, y desaparición de la hipsarritmia en la primera semana en un 40 % de los pacientes.⁽¹⁾

La Vigabatrina (teniendo precaución por la asociación con la pérdida de visión periférica) ha sido usado como fármaco de primera línea en el manejo de los espasmos infantiles ya que se obtienen resultados favorables con un control de los espasmos en 54% de los pacientes de varias etiologías y 95% de los pacientes con esclerosis tuberosa. Los espasmos desaparecieron en el 41% de los pacientes en la primera semana. La dosis efectiva va desde 100-200 mg/kg/día.^(1, 4, 17-19)

La última revisión basada en la evidencia del manejo de espasmos infantiles concluye que el uso de ACTH a dosis bajas (20-30 ui) y dosis altas (150 UI/m²) tienen igual eficacia por lo que recomienda el uso de la ACTH a dosis baja como primera línea de manejo. Se concluyó que la ACTH es más efectiva que la Vigabatrina para el manejo de los espasmos (excepto los pacientes con esclerosis tuberosa).

Si bien es cierto que algunos estudios pequeños han tenido resultados favorables con el uso de otros esteroides, principalmente Dexametasona⁽¹⁶⁾ no hay evidencia suficiente para el uso de otros tipos de esteroides (Prednisona, Metilprednisona y Dexametasona) para el manejo de los espasmos infantiles, por lo cual no se recomiendan.

En cuanto a otros tipos de terapias como Acido Valproico, Levetiracetam, Zonisamida, Topiramato, dieta cetogénica, Sulfato de Magnesio incluso la Inmunoglobulina no existe suficiente evidencia para determinar su utilidad en el tratamiento de los espasmos.⁽²⁰⁾ Sin embargo algunos estudios han mostrado efectividad entre 20-35% de control tanto para las crisis como para la hipsarritmia. Considero que en países en vías de desarrollo, donde es muy difícil el acceso a fármacos de primera línea como la ACTH y la Vigabatrina, estos continúan siendo una buena opción en el manejo de síndrome de West.⁽²¹⁾

La cirugía de epilepsia se reserva para los casos medicamente intratables con lesiones estructurales localizadas.⁽¹²⁾

Pronóstico

La mortalidad es de aproximadamente un 5% en países en vías de desarrollo y el pronóstico global es grave, ya que se acompaña de deterioro neurológico progresivo en la mayoría de los casos (90% cursa con discapacidad intelectual) y con crisis refractarias a las terapias.

El 55-60% de los casos presentan posteriormente otros tipos de epilepsia. El 50% de los pacientes con síndrome de West evolucionan a síndrome de Lennox Gastaut y el 20-30% de los pacientes con Lennox Gastaut tienen antecedente de haber tenido síndrome de West.

En cuanto a los factores asociados a un mejor

pronóstico, se ha visto mejor evolución en los casos criptogénicos y mucho más en los idiopáticos. Así mismo aquellos tratados con ACTH y en los cuales se inicia el tratamiento de manera precoz (antes de 6 semanas) y la eficacia del tratamiento en el control de las crisis.^(1,12, 22-25)

Conclusión

El síndrome de West es uno de los síndromes epilépticos catastróficos en la infancia siendo un reto tanto para los padres como para el personal médico. Si bien es cierto que el curso de la enfermedad depende mucho de la etiología, el diagnóstico y manejo oportuno del cuadro, vale la pena recordar que en países en vías de desarrollo los fármacos como el Ácido Valproico, Lamotrigina, Topiramato, Levetiracetan y Zonisamida constituyen una muy buena opción terapéutica debido a la limitación en cuanto al acceso a fármacos de primera línea de tratamiento.

Bibliografía

1. Arce PE, Rufo CMI, Muñoz CB, Blanco MB, Madruga GM, Ruiz. Del Portal L. et. al. Síndrome de West: etiología, opciones terapéuticas, evolución clínica y factores pronósticos; Rev Neurol 2011; 52 (2): 81-89.
2. J. Adín, Sociedad Española de Neurología. Liga Española Contra la Epilepsia: Epilepsia, Ergon, 2003.
3. Fois A, Infantile spasms: review of the literature and personal experience; Italian Journal of Pediatrics 2010;36:15.
4. Campistol J., García CA. Síndrome de West. Análisis, factores etiológicos y opciones terapéuticas; Rev Neurol 2003; 37(4): 345-352.
5. Mackay MT, Weiss SK, Adams-WT, Ashwal S, Stephens D, Ballaban-GK. et.al. Practice Parameter: Medical Treatment of Infantile Spasms: Report of the American Academy of Neurology and the Child Neurology Society. Neurology. 2004; 62(10):1668– 1681.
6. Hakan G, Sefer K, Hüseyin P. Levetiracetam Monotherapy in Newly Diagnosed Cryptogenic West Syndrome. Pediatric Neurology. 2007;37(5): 350-353.
7. Wheless JW, Gibson PA, Luther RK, Hardin M, O'Dell Ch, Whittemore V, Pellock MJ. Infantile spasms (West syndrome): update and resources for pediatricians and providers to share with parents. Pediatrics [citado 2014, 09 septiembre] 2012; 12:108. Disponible en: <http://www.biomedcentral.com/1471-2431/12/108>.
8. Karvelas G, Lortie A, Morris HS, Duy PT, Cossette P, Carmant L. A retrospective study on aetiology based outcome of infantile spasms; Seizure 2009; 18(3)197–201.

9. Chudomelova y Lenka H, Scantlebury M, Raffo E, Coppola A, Betancourth D. et al, Modeling new therapies for infantile spasms; *Epilepsia*.2010;51 (Suppl. 3):27–33.
10. Aciorowski AR, Thio LL, Dobyns WB. A genetic and biologic classification of infantile spasms; *Pediatr Neurol*. 2011;45(6): 355–67.
11. Archer HL , Evans J, Edwards S, Colley J, Newbury-Ecob R, O’Callaghan F., et al. CDKL5 mutations cause infantile spasms, early onset seizures, and severe mental retardation in female patients. *J Med Genet* 2006;43:729–734.
12. Panayiotopoulos CP. The epilepsies: seizures syndromes and management. Blandon Medical Publishing; 2005.
13. Paciorowski AR, Weisenberg J, Kelley JB, Spencer A, Tuttle E, Ghoneim D. et. al. Autosomal recessive mutations in nuclear transport factor KPNA7 are associated with infantile spasms and cerebellar malformation. *Eur J Hum Genet*. 2014;22(5): 587-93. doi: 10.1038/ejhg.2013.196.
14. Haberlandt E, Weger Ch, Baumgartner SS, Rauchenzauner M. Adrenocorticotrophic Hormone versus Pulsatile Dexamethasone in the Treatment of Infantile Epilepsy Syndromes. *Pediatric Neurology*. 2010; 42(1):21-27.
15. Fejerman N. Diagnósticos diferenciales del síndrome de West. *Rev Neurol*. 2013;57 (Supl 1): S125-S128.
16. R. Paciorowski A, Thio LI, Dobyns WB. Genetic and biologic classification of infantile spasms. *Pediatr Neurol*. 2011; 45(6): 355–367.
17. Hancock E, Osborne JP, Milne P. The treatment of West syndrome: a Cochrane review of the literature to december 2000. *Brain Dev*. 2001;23(7):624-34.
18. Jason TL, Noriko S, Raman SK. Clinical profile of vigabatrin as monotherapy for treatment of infantile spasms *Neuropsychiatric Disease and Treatment* 2010; 6(1):731-740.
19. Tolman J. Safety and Efficacy of Vigabatrin for the Treatment of Infantile Spasms. *Journal of Central Nervous System Disease*. 2011;3:199–207.
20. Go CY, Mackay MT, Weiss SK, Stephens D, Adams-Webber T, Ashwal S, Snead III OC. Evidence-based guideline update: Medical treatment of infantile spasms Report of the Guideline Development Subcommittee of the American Academy of Neurology and the Practice Committee of the Child Neurology Society. *Neurology*. 2012;78:(24):1974-80. doi: 10.1212/WNL.0b013e3.
21. Jeong YS, Dong KH, Chul KH. Factors influencing the evolution of west syndrome to lennox-gastaut syndrome; *pediatric neurology*. 2009;41(2):111-113.
22. Pozo AAJ, Pozo L. Síndrome de west: etiología, fisiopatología, aspectos clínicos y pronósticos. *Rev Cubana Pediatr* 2002; 74(2): 151-61.
23. Atuesta A, Reina DC, Lozano W, Gelvez X. Síndrome de West: Encefalopatía Epileptica; *Med. Uis*, 2009;22:74.
24. Pavone P, Falsaperla R, Ruggieri M, Domenico PA, Pavone L. West syndrome treatment: new roads for an old síndrome *Frontiers in Neurology*. 2013; 4:113.
25. Riikonen R. Favourable prognostic factors with infantile spasms. *European Journal of Paediatric Neurology*. 2010;14:13-18.

Instrucciones para los Autores Instructions for Authors

Introducción:

El Acta Pediátrica Hondureña es el órgano oficial de difusión de carácter semestral del postgrado de Pediatría de la Universidad Nacional Autónoma de Honduras, en el Valle de Sula (UNAH-VS).

Se considerará para publicación los escritos médicos relacionados con la salud de los niños, que no hayan sido publicados en otras revistas biomédicas y que cumplan con los Requisitos de Uniformidad para manuscritos enviados a revistas biomédicas elaborados por el Comité Internacional de Directores de Revistas Médicas (ICMJE).
disponible en: www.ICMJE.org.

Éticas de publicación:

AUTORÍA: Un "autor" es alguien que ha hecho contribuciones intelectuales sustantivas a un estudio publicado.

Se requiere que cada autor cumpla los siguientes criterios:

1. Contribución sustancial a la concepción y el diseño del estudio, adquisición de datos o análisis e interpretación de datos, y
2. La redacción del artículo o la revisión crítica del contenido intelectual, y
3. La aprobación final de la versión que se publicará, y
4. Ser responsable de todos los aspectos de la obra para garantizar que las interrogantes relacionadas con la exactitud o integridad de cualquier parte del trabajo sean investigadas y sean resueltas adecuadamente.

NOTA

Es importante destacar que la adquisición de financiamiento, la recolección de datos o la supervisión general del grupo de investigación por sí sola no constituyen una base suficiente para la autoría.

CONFLICTO DE INTERESES Y DIVULGACIÓN

Al presentar un artículo para su publicación, debe acompañarse de una carta donde refiere que no existen conflictos de interés personales o financieros que influyan en el manuscrito, y en caso de existir deberán ser manifestados.

APROBACIÓN DEL COMITÉ DE ÉTICA

Todos los estudios que involucren sujetos humanos deben ser aprobados por un Comité de Ética, y debe describirse en la sección de métodos.

Títulos

El título debe ser conciso e informativo, que contenga los temas clave del trabajo. No usar frases declarativas ya que tienden a enfatizar una conclusión, ni preguntas, que son más apropiados para editoriales y comentarios.

Es conveniente incluir el diseño del estudio ("ensayo controlado aleatorio", "Estudio de cohortes prospectivo", etc.) en subtítulos. La ubicación de un estudio debe incluirse sólo cuando los resultados son únicos para ese lugar y no generalizables.

Abreviaturas

Usar preferiblemente abreviaturas estándar; evitar el uso de abreviaturas en el título del manuscrito. La primera vez que se usa una abreviatura debería ir precedida por el término

sin abreviar, seguido de la abreviatura entre paréntesis, a menos que sea una unidad de medida estándar.

Palabras Clave

En cada manuscrito deberán presentarse de 3 a 5 Palabras Clave en español e inglés después del resumen respectivo, que deberán buscarse en:
<http://decs.bvs.br/E/homepagee.htm>.

Preparación de los Manuscritos

Los manuscritos se presentan en documento Word a doble espacio utilizando letra Arial No. 12, en papel tamaño carta y sin exceder la extensión indicada para cada tipo de manuscrito.

Tabla No.1 Requisitos de extensión de los artículos de la revista.

Tipo de Artículo	Número de ... permitidos			
	palabras	Figuras/ gráficos	Tablas	Referencias
Original	4000	6	3	20-40
Revisión Bibliográfica	5000	6	3	Hasta 70
Opinión	3000	3	2	10
Caso Clínico	3000	3	2	10-20
Imagen Clínica	200	2	0	0

En el número de palabras no está incluida la bibliografía, las palabras del resumen, cuadros y pies de figuras.

Las páginas deben estar enumeradas en el ángulo inferior derecho.

Los escritos deben incluir un resumen que expresará en no más de 250 palabras el con-

tenido del mismo, redactado en pasado con opiniones presentes, conclusiones y recomendaciones pertinentes.

El título, resumen y palabras clave deben estar traducidos al inglés de la mejor calidad académica posible.

La redacción del texto debe ser clara, sencilla y comprensible.

Se sugiere hacer uso de ilustraciones y cuadros, cuando sea estrictamente necesario.

Se debe dividir el texto en apartados como se indica para cada tipo de artículo.

Los nombres de los Autores deben presentarse completos, en orden de autoría, seguidos de su más alta calificación académica y cuando lo amerite su relación laboral. La dirección electrónica del autor principal o la institución.

Artículos Originales: Trabajos de Investigación

Los artículos originales son contribuciones originales de investigación que tienen como objetivo informar a la práctica clínica o la comprensión de un proceso de la enfermedad. Los artículos originales incluyen pero no se limitan a los ensayos clínicos, estudios de intervención, estudios de cohortes, estudios de casos y controles, evaluaciones epidemiológicas y encuestas.

- **Título:**
Utilice palabras (significado y sintaxis) que describan adecuadamente el contenido del artículo. No utilice palabras superfluas.
- **Resumen estructurado** (cuatro párrafos con títulos en negrita): debe consistir en:
 - 1) Antecedentes u Objetivos, o Antecedentes y Objetivos.
 - 2) Pacientes y Métodos
 - 3) Resultados y 4) Conclusiones.

El objetivo debe indicar claramente la hipótesis; Los Métodos deben indicar los criterios de inclusión y el diseño del estudio. Los resultados obviamente los resultados del estudio. Las conclusiones, el resultado en relación con la hipótesis y las posibles direcciones de estudios futuros.

- **Cuerpo del artículo:**

- Introducción:**

- Esboza el contexto más amplio que generó el estudio. Se debe redactar en un máximo de tres párrafos, en el primero se expone el problema investigado, en el segundo se argumenta bibliográficamente el problema y en el tercero se justifica la investigación y se expone en forma clara el objetivo. Se debe incluir las referencias bibliográficas pertinentes. No debe contener figuras.

- Material (Pacientes) y Métodos:**

- Debe redactarse en tiempo pasado. Determinar el tipo de estudio, su tiempo de duración, el sitio de realización, la descripción clara de la selección y características de la muestra, las técnicas, procedimientos, equipos, fármacos y otras herramientas utilizadas, de forma que permita a otros investigadores reproducir los experimentos o resultados.

- Los métodos estadísticos utilizados. Si hubo consentimiento informado de los sujetos a participar en el estudio.

- Se podrán usar referencias bibliográficas pertinentes. Todos los estudios que involucren sujetos humanos deben ser aprobados o consideradas exentos por una junta de revisión institucional oficial, lo que debería tenerse en cuenta aquí.

- Cuando el manuscrito haga referencia a seres humanos el apartado se titulará Pacientes y Métodos.

- Resultados:**

- En esta sección se debe dar respuestas concretas a los objetivos o las preguntas que figuran en la introducción. El orden de presentación de los resultados debe ser paralela a la orden de la sección de

métodos. Debe redactarse en tiempo pasado. Anote los hallazgos más importantes de la investigación realizada.

De preferencia utilice la forma expositiva, solo cuando sea estrictamente necesario utilice cuadros, figuras o ilustraciones. No debe repetirse en el texto lo que se afirma en las ilustraciones, cuadros o figuras. No exprese interpretaciones, valoraciones, juicios o afirmaciones.

No utilice expresiones verbales como estimaciones cuantitativas (raro, la mayoría, ocasionalmente, a menudo) en sustitución de los valores numéricos.

- Discusión:**

- La sección debe destacar los antecedentes en la literatura sobre el tema y la forma en los resultados actuales cambia la comprensión de una enfermedad o situación clínica. Debe redactarse en tiempo pasado. Interprete los resultados estableciendo comparaciones con otros estudios.

- Debe destacarse el significado y la aplicación práctica de los resultados, las limitaciones y las recomendaciones para futuras investigaciones.

- Haga hincapié en aquellos aspectos nuevos e importantes del estudio y en las conclusiones que se deriven de ellos.

- Podrán incluirse recomendaciones cuando sea oportuno. Se considera de especial interés la discusión de estudios previos publicados en el país por lo que se sugiere revisar y citar la literatura nacional o regional relevante relacionada con el tema.

- Debe evitarse que la Discusión se convierta solamente en una revisión del tema y que se repitan los conceptos que aparecieron en otras secciones.

- Conclusión:**

- Un breve párrafo final presentando las implicaciones de los resultados del estudio y posibles líneas de investigación nuevas sobre el tema.

Agradecimientos:

Se recomienda reconocer las contribuciones de individuos o instituciones, tales como ayuda técnica, apoyo financiero y contribuciones intelectuales que no ameritan autoría.

Es conveniente dejar constancia escrita en la cual las personas o instituciones a quienes se da agradecimiento acepten ser mencionadas en este apartado.

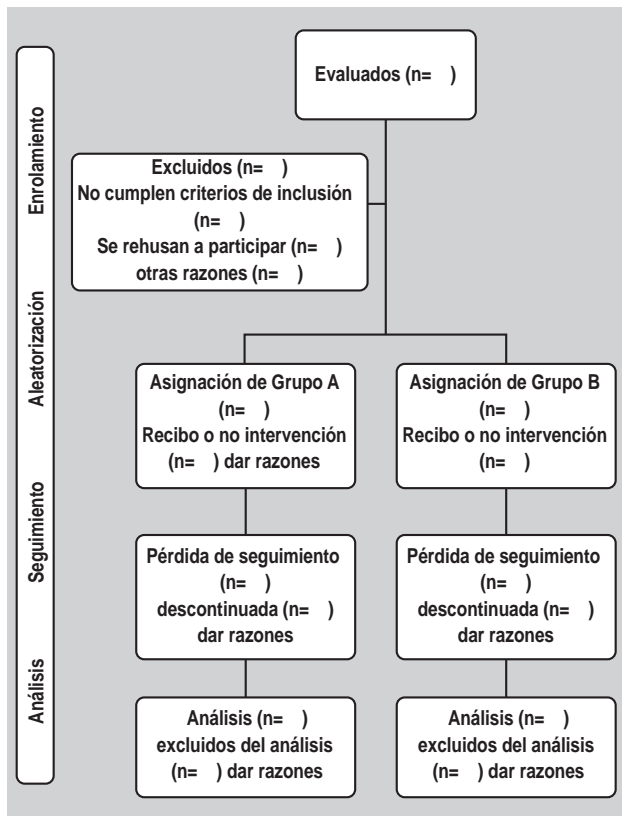
Bibliografía:

Debe usarse la bibliografía estrictamente necesaria y consultada por los autores. Revisar guía de elaboración de referencias bibliográficos en la siguiente página.

Conflictos de interés:

Si existen conflictos de interés deben explicarse en un apartado antes de los agradecimientos.

En caso de estudios longitudinales colocar el diagrama de flujo en cada etapa del estudio desde el enrolamiento, aleatorización, seguimiento y análisis.



Caso Clínico o Serie de Casos Clínicos:

Resalta presentaciones únicas o aspectos de los procesos de enfermedad que pueden ampliar el diagnóstico diferencial y mejorar la atención al paciente.

En general, los informes de casos se incluyen 10 casos o menos. Para que un manuscrito pueda ser considerado un informe de caso, debe cumplir con al menos uno de los siguientes 3 criterios:

1. Impugnar un paradigma clínico o fisiopatológico existente, y / o
2. Proporcionar un punto de partida para probar una nueva hipótesis de investigación clínica, y / o
3. Ofrecer una "lección" clínica que puede permitir que los colegas pediatras proporcionen una mejor atención.

Los informes de casos deben consistir en un resumen no estructurado que resume el caso(s), una breve introducción (longitud recomendada, 1-2 párrafos), una sección que detalla la presentación del paciente, el diagnóstico inicial y los resultados, así como una discusión que incluye una breve revisión de la literatura relevante y describe cómo este caso aporta una nueva comprensión del proceso de la enfermedad. El texto se subdividirá en: Introducción, Caso/s clínico/s y Discusión.

Artículo de Revisión: Revisión Bibliográfica

Representa una actualización sobre una temática de actualidad. Pueden ser solicitados por el Concejo Editorial o enviados por los autores.

Se escriba un resumen no estructurado en español e inglés, con palabras clave en español e inglés.

Deberá contener una sección introductoria, se procederá al desarrollo del tema y al final presentará conclusiones que contribuyen a la literatura. La introducción debe describir dónde y cómo se ha realizado la búsqueda de la información, las palabras clave empleadas y los años de cobertura de las búsquedas. Se debe incluir subtítulos apropiados, ilustraciones y bibliografía actualizada.

Artículo de Opinión:

Consistirá en el análisis y recomendaciones sobre un tema particular con aportaciones originales por el autor. Constará de una introducción y desarrollo del tema.

El Consejo Editorial se reserva el derecho de editar el texto particularmente en torno a su longitud.

Procurará que las partes involucradas sean informadas y puedan hacer consideraciones.

Imagen en la Práctica Clínica:

Consiste en una imagen de interés especial, con resolución de imagen apropiada y señalizaciones que resalten aspectos de interés.

Deberá contener un pie de foto no mayor de 200 palabras. El autor deberá indicar taxativamente si la imagen ha sido editada electrónicamente.

Anuncios:

Anuncio de productos o servicios comerciales. Esta sección será regulada por el Comité Editor.

Otros:

El Act Ped Hond podrá considerar para publicación artículos tales como normas generadas por instituciones gubernamentales u organizaciones profesionales que requieran la máxima difusión posible.

Guía para elaboración de Referencias Bibliográficas

- Las Referencias bibliográficas serán elaboradas de acuerdo a la National Library of Medicine (NLM), Index Medicus. www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK7256/.
- Los Titulos de Revistas; según lista de revistas indexadas en Index Medicus que la NLM publica anualmente. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/PubMed>.
- Numere las referencias consecutivamente según el orden en que se mencionan por primera vez en el texto, tablas y/o leyendas.
- Use números arábigos entre paréntesis, en subíndice (1).
- No citar resúmenes como referencia.
- De preferencia, 80% de la última década.

o **Libro:** Autor. Título. Edición. Ciudad de edición: Editorial; año de publicación. (si es la primera edición, no se consigna).

Ejm. Porter R. Breve historia de la medicina: las personas, la enfermedad y la atención sanitaria. Madrid: Taurus; 2003.

✓ En caso de ser *mas de 6 autores*, se escriben los primeros seis, seguidos de, et, al. Ejm.

Fauci AS, Braunwald E, Isselbacher KJ, Wilson JD, Martin JB, Kasper DL, et al, editors. Harrison's principles of internal medicine. 14th ed. New York: McGraw Hill, Health Professions División; 1998.

✓ **Capítulo de libro:** Autor. Título del capítulo. En: Autor. Título. Edición. Ciudad de edición: Editorial; año de publicación. P inicial – final del capítulo.

Ejm capítulo de libro; Buti Ferret M. Hepatitis vírica aguda. En: Rodés Teixidor J,

Guardia Massó J Dir. Medicina Interna.
Barcelona: Masson; 1997.p.1520-1535.

- o **Artículo de revista:** Apellido inicial del nombre del autor/a. Título del artículo. Título de la revista en forma abreviada. Año de publicación: volumen (numero): pagina inicial- final.

Ejm. Artículo revista; Barahona J L, Wildt R D. Apendicitis aguda ¿Ser o no ser? Revisión bibliográfica pediátrica. Rev Med Hondur 2009; 77(3):118-121.

- ✓ **Autor corporativo:** Grupo de trabajo de la SEPAR. Normativa sobre el manejo de la hemoptisis amenazante. Arch Bronconeumol. 1997; 33:31-40.

- ✓ **Ejm. Sin nombre de autor:** Cáncer in South Africa [editorial]. S Afr Med J. 1994;84:15.

- ✓ **Artículo con retracción, Ejm. :** Garey Ce. Ceruloplasmin gene defect associated with epilepsy in the mice [retracción de Garey CE. En Nat Genet 1994:6:426-31]. Nat Genet 1995; 11:104.

- ✓ **Artículo de revista en internet:** Ramírez ZA, Díaz TV, Rojas BCV, Behrens PMI, Kubisch Ch. Migraña con aura: Una mirada molecular a un problema hereditario. Rev. chil. neuro-psiquiatr. [revista en la Internet]. 2006 Jun [citado 2014 Sep 24]; 44(2): 98-104. Disponible en: http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0717-92272006000200003&lng=es. <http://dx.doi.org/10.4067/S0717-92272006000200003>.

- o **Página principal sitio web:** Cancer-Pain.org [internet]. New York: Association of Cancer Online Resources, Inc.;2000-01 [actualizado 16 mayo 2012; consultado 9 jul 2012]. Disponible en: <http://www.cancer-pain.org/>.

- o **Artículo de periódico:** Autor del artículo. Título del artículo. Nombre del periódico. Año, mes día; sección: pagina (columna).

Figuras, Tablas y Materiales Suplementarios

Figuras: Deben estar citadas en el texto y numerarse según orden de aparición, Cada figura o imagen debe tener un título indicativo que estará escrito fuera de ella.

Cada figura debe ir acompañada de una leyenda que no exceda de 50 palabras.

Abreviaturas previamente expandidas en el texto son aceptables.

Las figuras deben estar claramente etiquetadas, pre ensamblados y presentarse a escala por ejemplo con flechas, asteriscos, etc.

Los lectores deben ser capaces de entender las cifras sin hacer referencia al texto.

Requisitos técnicos de las fotos: Los siguientes tipos de archivos son aceptables: TIFF, JPG, EPS, PSD y PDF. Archivos de color deben estar en modo CMYK (cian, magenta, amarillo, negro).

Evite los gráficos circulares, gráficos en 3 dimensiones, y el exceso de tinta en general. Asegúrese de que los ejes de las gráficas estén etiquetados, incluyendo unidades de medida, y que la fuente es lo suficientemente grande como para leerse.

Eliminar leyendas u otro material a partir del gráfico si se hace la imagen más pequeña.

Los Gráficos de color deben ser interpretables si son fotocopiados en blanco y negro.

Tablas: Los cuadros irán numerados en el orden en que son citadas en el texto y con encabezados apropiados.

Las tablas no deben reiterar la información presentada en la sección de resultados, sino que debe proporcionar datos claros y concisos que ilustran aún más el punto principal. Datos tabulares deben estar directamente relacionados a la hipótesis.

Las tablas deben ser auto-explicativas. Evite las abreviaturas; definir cualquier siglas en notas al pie de la tabla.

Evite el exceso de dígitos y el exceso de tinta en general. Siempre que sea posible, filas deben estar en un orden significativo (por ejemplo, el orden de mayor a menor frecuencia).

Proporcionar unidades de medición para todos los números.

En general, sólo un tipo de datos debe ser en cada columna de la tabla.

Al finalizar la tabla, se debe escribir la fuente de donde se obtuvo (la bibliografía o si es propia).

Ejemplo:

Tabla 1: Pruebas diagnóstica realizadas y resultados principales

Pruebas Diagnósticas	n=940	
	n	%
Saturación de oxígeno medida al diagnóstico	171	18.2
Media ± DE	95.9 ± 3	
<94%	28	3.0
Rx de tórax realizada	76	8.1
Hiperinsuflación	31	3.3
Atelectasia	5	0.5
Infiltrados	11	1.2

Se presentan recuentos y porcentajes salvo que se indique otra cosa. DE: desviación estándar; RX radiografía...

Presentación de los números y las pruebas estadísticas

Los resultados en el resumen y el documento general, debe incluir las estimaciones del tamaño del efecto e intervalos de confianza del 95 % entre corchetes, y los valores de P entre paréntesis. No haga simple declaraciones que la diferencia fue estadísticamente significativo.

Se debe proporcionar los métodos estadísticos para la obtención de todos los valores de P.

Las unidades de las variables independientes deben ser proporcionadas en las tablas y secciones de resultados si se proporcionan coeficientes de regresión.

Las ecuaciones deben escribirse exactamente como van a aparecer en el manuscrito final.

Club Amigos de la Revista

Esta página servirá para publicidad de aquellos interesados en apoyar el **Postgrado de Pediatría de la Universidad Nacional Autónoma de Honduras en el Valle de Sula** y de su **Publicación Oficial el ACTA PEDIÁTRICA HONDUREÑA**, a los interesados favor comunicarse con cualquiera de los integrantes del Comité Editor o a nuestra dirección oficial de correo electrónica o al (504) 2552-0499.



La Mejor Opción
para su Salud.

Pedialyte®





Tabla de Contenido

I	Editorial	
	<i>El escrito médico hondureño</i>	
	Dr. Oscar Gerardo Banegas	248
II	Trabajos Científicos Originales	
	<i>Características clínicas y epidemiológicas de diarrea nosocomial por Rotavirus en niños</i>	
	Dra. Claudia López, Dra. Teresa Lanza, Dra. Rosana Sánchez	249
	<i>Prevalencia y caracterización de la retinopatía en pacientes prematuros</i>	
	Dra. Zamira Maltez, Dr. Diego Mejía G., Dr. Joaquín Velásquez, Lic. Nelly Suazo	253
III	Imagen Clínica	
	<i>Fibrosarcoma infantil</i>	
	Dra. Cinthia Alejandra Falck, Dra. Roxana Martínez	260
IV	Casos Clínicos	
	<i>“Aunque Usted no lo crea”: Doble arco aórtico descubierto en búsqueda de un cuerpo extraño</i>	
	Dra. Cinthia Falck, Dr. Julio Ortega, Dra. Ruth Banegas	261
	<i>Porencefalia y plasticidad cerebral</i>	
	Dr. Marbyn Ledezma, Dr. Luis E. Jovel, Dra. Mirna Alvarenga	267
V	Revisión Bibliográfica	
	<i>Síndrome de West</i>	
	Dr. Gelder Zaldívar	272
VI	Instrucciones para Autores	278