



**Acta
Pediátrica**
Hondureña

PUBLICACIÓN OFICIAL DEL POSGRADO DE PEDIATRIA
UNAH-VS / HNMCR / IHSS-HRN
Volumen 7, No. 2, pp 617-690, octubre 2016 a marzo 2017
ISSN (versión impresa) 2410-1400
ISSN (versión electrónica) 2411-6270

Atención Pediátrica en la Adolescencia

- **Transición de la Pediatría a la medicina del adulto**
- **Adolescentes en el Hospital Mario Catarino Rivas**
- **Síndrome de Burnout en Residentes de Pediatría**
- **Parte 2: Alergia a la proteína de leche de vaca**
- **Malformaciones anorrectales**



UNAH
UNIVERSIDAD NACIONAL
AUTÓNOMA DE HONDURAS

www.bvs.hn/aph/html5/

Indexada en: Latindex-Directorio, Lilacs, Google Académico y Camjol



UNAH
UNIVERSIDAD NACIONAL
AUTÓNOMA DE HONDURAS

AUTORIDADES UNIVERSITARIAS

MSc. Julieta Castellanos

Rectora de la Universidad Nacional Autónoma de Honduras (UNAH)

Dr. Francisco José Herrera Alvarado

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

Lic. Carlos Alberto Pineda

Subdirector Académico, UNAH-VS

Dr. José Raúl Arita Chávez

Director de la Escuela Universitaria de las Ciencias de la Salud, EUCS UNAH-VS

Dr. Gabriel Enrique Bennett Reconco

Coordinador del Posgrado de Pediatría

Dr. José Pastor Laínez Macis

Coordinador Carrera de Medicina

Dr. Marco Antonio Molina Soto

Jefe Departamento de Medicina Clínica Integral

Dr. Roberto Orlando Pineda Leiva

Jefe Departamento de Ciencias Básicas de la Salud

Dr. Manuel Bonilla

Jefe Departamento de Salud Pública

www.bvs.hn/aph/html5/

Correo electrónico: actapediatria@unah.edu.hn

La Revista Acta Pediátrica Hondureña (**ISSN 2410-1400 versión impresa**) (**ISSN 2411-6270 Versión electrónica**) es el órgano oficial de difusión de carácter semestral del Posgrado de Pediatría de la Universidad Nacional Autónoma de Honduras en el Valle de Sula (UNAH-VS).

©2015 Todos los derechos reservados. A excepción de propósitos de investigación o estudio privado, crítica o revisión, los contenidos no pueden ser reproducidos por ningún medio impreso ni electrónico sin permiso de la Revista Acta Pediátrica Hondureña.

La Dirección de la Revista Acta Pediátrica Hondureña hace los máximos esfuerzos para garantizar la seriedad científica del contenido, la Revista ni la Casa Editorial se responsabilizan por los errores o consecuencias relacionadas con el uso de la información contenida en esta revista. Las opiniones expresadas en los artículos publicados son responsabilidad de los autores y no necesariamente reflejan los criterios de la Revista. Ninguna publicidad comercial publicada conlleva una recomendación o aprobación por parte de la Revista.

Institución Editora: **EUCS/UNAH-VS**

Impresa en: **Impresos Rápidos Ariel**, San Pedro Sula, Octubre 2018

Diseño de Portada: **Nicole Anabel Prado Botto**

Aula Dr. Osman Fajardo, Servicio de Pediatría, segundo piso Hospital Nacional
Dr. Mario Catarino Rivas, San Pedro Sula, Honduras, C.A.
Correo electrónico: actapediatria@unah.edu.hn

CONSEJO EDITORIAL

Directora General:

Lidia María Prado López

Docente del departamento de Medicina Clínica Integral EUCS UNAH-VS
Pediatra de Turno en Hospital Nacional Dr. Mario Catarino Rivas (HNMCR)

Sub directora:

Tania Soledad Licon Rivera

Coordinadora de Investigación Científica en Posgrados de Medicina de la EUCS UNAH-VS
Docente del departamento de Medicina Clínica Integral de la EUCS UNAH-VS
Pediatra de Turno en Hospital de Santa Bárbara

Director administrativo:

Oscar Gerardo Banegas Gonzáles

Docente del departamento de Medicina Clínica Integral EUCS UNAH-VS
Docente del Posgrado de Pediatría EUCS UNAH-VS
Pediatra de Guardia del HNMCR

Tesorero:

Wilmer Salvador Madrid Milla

Presidente de la Asociación Pediátrica Hondureña-Capítulo del Valle de Sula
Pediatra de Guardia Hospital Regional del Norte Instituto Hondureño de Seguridad Social-IHSS

Secretaria:

Paola Sophia Bonilla Medina

Pediatra HNMCR

Equipo Editorial:

Gabriel Enrique Bennett Reconco

Coordinador del Posgrado de Pediatría EUCS UNAH-VS
Pediatra docente del departamento de Medicina Clínica Integral EUCS UNAH-VS

Héctor Rubén Caballero Castro

Docente del Posgrado Pediatría en el HRN-IHSS de la EUCS UNAH-VS
Docente del departamento de Medicina Clínica Integral EUCS UNAH-VS
Dermatólogo Pediatra en el HRN-IHSS

Julio Cesar Ortega Iglesias

Docente del departamento de Medicina Clínica Integral EUCS UNAH-VS
Docente del Posgrado de Pediatría EUCS UNAH-VS
Neumólogo Pediatra HNMCR

José María Paz

Pediatra HRN-IHSS

Jorge Villacorta

Jefe Sala Medicina Pediátrica del HNMCR

Alejandra María Valladares

Pediatra

Sully María Escobar Alberto

Pediatra

Médicos Residentes de Pediatría UNAH-VS

Agueda Ansela Arriola López

Mélida de Jesús Galeas Oliva

Revisión por par: *Sandra Rivas*

Gastroenteróloga Pediatra, Hospital del Valle, San Pedro Sula

Pablo Andrés Cáceres Cano

Gastroenterólogo Pediatra, Honduras Medical Center, Tegucigapa MDC

Alex Milán Gómez Inestroza

Urólogo-Cirujano Pediatra, HNMCR

Edgar Leonel Pérez Chavarría

Dermatólogo Pediatra, INDERMA, Guatemala

TABLA DE CONTENIDO

I. EDITORIAL

Transición de la Pediatría a la medicina del adulto.

Transition from Pediatrics to adult medicine.

Mélida de Jesús Galeas Oliva..... 621

II. TRABAJOS CIENTÍFICOS ORIGINALES

Caracterización Clínica y epidemiológica de los adolescentes Ingresados en Hospital Nacional Dr. Mario Catarino Rivas.

Clinical and epidemiological characterization of adolescents admitted at the Mario Catarino Rivas National Hospital.

Perla Esmeralda Rubi Rodas, Karen Erazo..... 623

Síndrome de Burnout en estudiantes del Post grado de Pediatría.

Burnout Syndrome in Pediatric Postgraduate students.

Paola Sophia Bonilla Medina, Luis Enrique Jovel López..... 631

Características clínicas y enfoque terapéutico de pacientes con Malformaciones anorrectales en dos Hospitales Sampedranos.

Clinical characteristics and therapeutic approach of patients with anorectal malformations in two Hospitals of San Pedro Sula.

Gabriela Michelle Silva Zuniga, Juan Craniotis Ríos..... 641

III. CASOS CLINICOS

Displasia ectodérmica hipohidrótica: Reporte de casos.

Hypohydrotic ectodermal dysplasia: Report of case.

Eda Mariola Dolmo Velásquez, Misael Alonso Pineda, Héctor Rubén Caballero Castro..... 651

Hemangioma y Linfangioma Mixto Congénito Gigante.

Hemangioma and Mixed Giant Congenital Lymphangioma.

Marlon Alexander Cerna Márquez, Larissa Maydelin Contreras Martínez, Yolany Arely Casco Alvarado, Ramón Chinchilla, Roxana Martínez, Héctor Rubén Caballero Castro..... 657

Pénfigo Vulgar y Lupus Eritematoso Sistémico. Reporte de caso.

Pemphigus Vulgaris and Lupus Erythematosus. Case report.

Astrid Dannelly Figueroa Nuñez, Héctor Ruben Caballero Castro, José Luis García..... 663

IV. REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA

Parte 2: Manejo de la alergia a la proteína de leche de vaca.

Part 2: Cow's milk protein allergy management.

Norma González Hernández, Susan Rodríguez González, Lidia María Prado López, Gabriela López.....

670

V. INSTRUCCIONES PARA AUTORES

Instruction for authors.....

681

VI. GUÍA PARA LA ELABORACIÓN DE REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Vancouver guidelines for bibliographic references.....

687

Transición de la Pediatría a la medicina del adulto.

Transition from Pediatrics to adult medicine.

Mélida de Jesús Galeas Oliva

La pediatría es una especialidad multifacética, que abarca la salud física, mental, psicosocial y el desarrollo del niño que comienza desde la pre-concepción y continúa a través de la gestación, infancia, la niñez, la adolescencia y la edad adulta joven. Aunque la adolescencia y la juventud son fases bien reconocidas de la vida, el límite de edad superior en la atención pediátrica no está demarcado claramente y va a variar dependiendo de las características particulares de cada paciente, individualizándolo en el establecimiento de límites de edad en cuanto a la atención en salud. Este tema es muy controversial en cuanto involucra una decisión de continuar la atención pediátrica general y sub-especializada en edades superiores a la establecida en sus diferentes ramas médico-quirúrgicas de la pediatría, que debe hacerse únicamente por el paciente y su familia y por supuesto por el médico, que deberá tener en cuenta las necesidades tanto físicas psicosociales del paciente y otra parte muy importante que serán las capacidades de la pediatría como proveedor que venga a satisfacer estas necesidades.

La Academia Americana de Pediatría ha publicado previamente una declaración sobre el límite de edad en la atención pediátrica en 1988, que fue reafirmada en 2012. Identifica el límite superior de edad de 21 años, con una nota que se podrían hacer excepciones cuando el pediatra y la familia estén de acuerdo en continuar a una edad más avanzada, sobre todo en el caso de un niño con necesidades

especiales de salud. Cada vez es más claro que la edad de 21 años es una línea de demarcación arbitraria entre la adolescencia y la edad adulta, porque cada vez hay más pruebas de que el desarrollo del cerebro no ha alcanzado de forma fiable los niveles de funcionamiento de un adulto, hasta bien entrada la tercera década de la vida.

Un ejemplo son los niños con capacidades especiales que con los avances de la medicina actual tienen mayor oportunidad de sobrevivir hasta la edad adulta. El número de estos pacientes sigue en aumento y se enfrentan con un acceso limitado a los servicios de salud especializados. Los adultos jóvenes con capacidades especiales a menudo no tienen el acceso a médicos capacitados para cuidarlos en la adultez y que también tengan el conocimiento requerido de los problemas que se originan en la infancia.

Esto nos hace pensar que se fijan límites arbitrarios en el rango de edad para que un pediatra pueda proporcionar cuidado y estos límites pueden ir tan bajos como de 12 años, 15 años y en nuestro medio hasta los 18 años. Sin embargo, los servicios de urgencias, los que cuentan por separado instalaciones pediátricas y de adultos poseen políticas de dirigir a una unidad en particular, únicamente sobre la base de la edad cronológica del paciente, sin pensar en las necesidades individuales del paciente y la situación familiar, esta etapa de transición es vital con un papel importante en cuanto a la formación, habilidades e intereses de los médicos involucrados, tomando en cuenta una transición fluida de la atención pediátrica orientado a los adultos y por lo tanto establecer normas

*Residente de tercer año Posgrado de Pediatría, Universidad Nacional Autónoma de Honduras en el Valle de Sula.

Dirigir correspondencia a: mjgaleas@gmail.com

Recibido: 20 de diciembre 2017 Aprobado: 15 de agosto 2018

para esta transición basado en la competencia, la capacidad y disponibilidad de los proveedores de salud con los conocimientos necesarios, donde debe existir una relación constante entre el pediatra y el médico de adulto para facilitar la transición, por ejemplo en los pacientes con patologías como VIH donde ya se está instaurando las consultas de transición haciendo más fácil el proceso.

Pero también debemos ver otra realidad donde existe un apego del paciente hacia pediatra y viceversa que viene a hacer más difícil la transición en estos casos. Tomando en cuenta que no podemos poner límites de edad que vengamos a afectar a un paciente, por lo tanto lo que debe determinar, hasta qué punto el paciente puede continuar siendo evaluado por el pediatra corresponderá a las limitantes que el facultativo pueda presentar para el correcto manejo del paciente o en base a las características y componentes clínicos de la patología en sí.

Caracterización clínica y epidemiológica de los adolescentes ingresados en Hospital Nacional Dr. Mario Catarino Rivas.

Clinical and epidemiological characterization of adolescents admitted at the Mario Catarino Rivas National Hospital.

*Perla Esmeralda Rubi Rodas**, *Karen Erazo***

RESUMEN

Antecedentes: Se considera período de adolescencia el comprendido entre 10 y 19 años. Esta población demanda oportunidades educativas, recreativas, laborales y requieren respuestas en relación al acceso y uso de recursos para la salud. **Objetivo:** caracterizar clínica y epidemiológicamente a los adolescentes ingresados en el Hospital Nacional Dr. Mario Catarino Rivas (HNMCR). **Pacientes y métodos:** Estudio cuantitativo transversal, descriptivo. El muestreo fue por conveniencia. Se aplicó una encuesta de 19 preguntas a 100 adolescentes entre 12-17 años 11 meses, ingresados en el HNMCR de julio 2015 a septiembre 2016. **Resultados:** Estaban en adolescencia media 64%, proceden del departamento de Cortés 70%, vivían con ambos padres 47% y con un solo padre 37%. Se encontró que 65% de los adolescentes perciben vivir en condiciones de pobreza, 63% de ellos estudia, 20% trabaja y 17% pasan desocupados. 70% han recibido educación sexual, 5% son padres y 10% han presentado infecciones de transmisión sexual. Han iniciado vida sexual activa 41%. Las patologías por las que ingresaron fue: traumática por accidentes 29%, patología quirúrgica 21% y la traumática violentas 13%. 43% habían tenido ideas suicidas. **Conclusión:** La situación de los adolescentes hospitalizados en el HNMCR refleja la generalidad de este grupo de edad en Honduras, la pobreza juega un papel

importante en su entorno. Menos de la mitad, viven en hogares integrados y únicamente dos tercios de los adolescentes, se encuentran estudiando.

PALABRAS CLAVE

Adolescente, Epidemiología, Pubertad.

ABSTRACT

Background: The adolescent period correspond to ages between 10 and 19 years. They demand educational, recreational, and laboral opportunities, and require answers regarding the access and use of health resources. **Objective:** To characterize clinically and epidemiologically the adolescents admitted to the National Hospital Dr. Mario Catarino Rivas (HNMCR) from July 2015 to September 2016. **Patients and methods:** A descriptive, cross-sectional study with a quantitative approach. The sample consisted of 100 adolescents aged 12-17 years 11 months, admitted to HNMCR, sampling was for convenience. A survey of 19 questions was applied to 100 hospitalized adolescents. **Results:** They were in the middle adolescence 64%, they were from Cortes department 70%, lived with both parents 47% and with a single father 37%. It was found that 65% of adolescents perceive living in poverty, 63% of them study, 20% work and 17% are leisured. 70% have received sex education, 5% are parents, and 10% had sexually transmitted infections. And 41% have started active sex life. The pathologies for which they were admitted were: Traumatic accident 29%, Surgical pathology 21% and violence 13%. 43% had had suicidal thoughts. **Conclusion:** The situation of hospitalized

*Residente de tercer año del Posgrado de Pediatría. Universidad Nacional Autónoma de Honduras, Valle de Sula, UNAH-VS.

**Pediatra Centro de Atención Integral Hospital Mario Catarino Rivas.

Dirigir correspondencia a: rubi_perla27@hotmail.com

Recibido: 28 de octubre 2016 Aprobado: 26 de julio 2017

adolescents in the HNMCR reflects the generality of this age group in Honduras, in which poverty plays an important role. Less than half live in integrated homes and only two-thirds of adolescents are in school.

KEYWORDS

Adolescent, Epidemiology, Puberty.

INTRODUCCIÓN

La Adolescencia es un período en el que se producen intensos cambios físicos y psicosociales que comienzan con los primeros signos de la pubertad y terminan cuando cesa el crecimiento. Honduras, es un país con una población de más de ocho millones de habitantes, la población de 10 a 19 años es de 1, 905,610 y representa el 24% del total poblacional del país. Esta población demanda oportunidades educativas, recreativas, laborales, y requieren respuestas en relación al acceso y uso de recursos para la salud.^(1,2)

La salud de los adolescentes es un elemento clave para el progreso social, económico y político de todos los países. Sin embargo, con frecuencia las necesidades de ellos no figuran en las políticas públicas, ni en la agenda del sector salud, excepto cuando su conducta es inadecuada. Sin embargo, aunque gran parte de los hábitos nocivos para la salud adquiridos durante la adolescencia no se manifiestan en morbilidad o mortalidad durante la adolescencia misma, si lo hacen en años posteriores. De hecho la OMS estima que 70% de las muertes prematuras en el adulto se deben a conductas iniciadas en la adolescencia y Honduras tiene la tasa de fecundidad adolescente más alta de Centro América.⁽³⁻⁵⁾

El objetivo de este estudio fue caracterizar clínica y epidemiológicamente a los adolescentes ingresados en el Hospital Nacional Dr. Mario Catarino Rivas, durante el período de julio 2015 a septiembre 2016. Para delimitar con mayor

precisión sus necesidades en el contexto de salud y psicosocial.

PACIENTES Y MÉTODOS

Se realizó un estudio descriptivo transversal con enfoque cuantitativo. El universo estuvo constituido por 776 adolescentes que fueron ingresados durante el período julio 2015-septiembre 2016 en la Sala de Adolescentes del HNMCR. Se realizó muestreo no probabilístico por conveniencia a 100 adolescentes entre 12-17 años con 11 meses de ambos sexos y que desearan participar en la investigación.

Se excluyeron adolescentes de la consulta externa o del filtro de emergencia que no fueron hospitalizados así como adolescentes embarazadas ingresadas en el servicio de Gineco-obstetricia. Los adolescentes en edades entre 10-11 años con 11 meses fueron excluidos también debido a que son ingresados en otras salas.

Se recolectó datos por medio de aplicación de una encuesta de 19 preguntas, 18 cerradas y 1 abierta conteniendo variables sociodemográficas (genero, edad, procedencia, escolaridad, ocupación) con apoyo de los residentes de pediatría que rotaron por la sala de adolescentes durante este período y que fueron instruidos en el llenado del instrumento, y además se revisó los expedientes de estos adolescentes que participaron en el estudio. Se realizó la tabulación de los datos en el programa SPSS statics versión 23 y se realizaron tablas y gráficos en EXCEL 2016.

RESULTADOS

Según el género se encontró que de los adolescentes ingresados en HNMCR el 55% eran del género femenino y 45% género masculino. Las edades de los adolescentes eran: 64% adolescencia media (14-16 años), 31% adolescencia tardía (17-17 años con 11 meses) y 5% adolescencia temprana (12-13 años).

En la tabla No.1 se presentan las características sociales de los adolescentes encuestados: procedencia, responsable o tutor y ocupación. Procedían del departamento de Cortés 70%, de zona urbana 65% y de zona rural 35%, vivían con otro familiar diferente de sus padres 16% y el 17% no estudia ni trabaja. Según su escolaridad: 61% cursaba la secundaria, 28% la primaria y 11% no estaban estudiando. De los que se encontraron en secundaria el 59% viven con ambos padres. Se encontró además que 65% consideran su situación económica baja, 30% media y 5% alta.

Tabla No. 1: Características de los adolescentes.

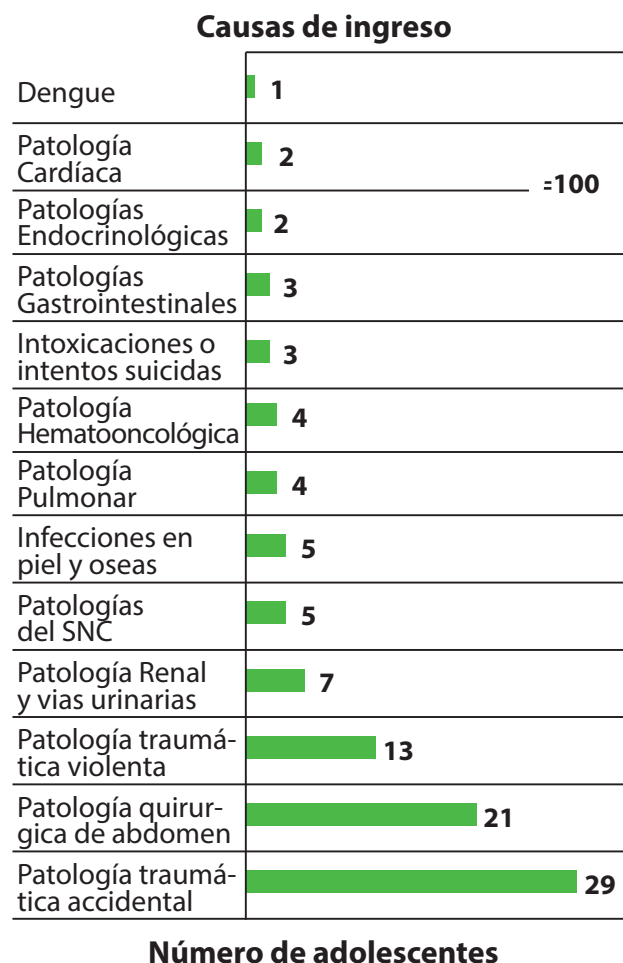
Característica	n=100
Procedencia	
Cortés	70
Santa Bárbara	9
Atlántida	6
Copán	5
Yoro	5
Lempira	3
Colón	1
Ocotepeque	1
Responsable o tutor	
Ambos padres	47
Padre o madre	37
Familiar	12
Otros	4
Ocupación	
Estudia	63
Trabaja	20
No estudia, ni trabaja	17

Fuente: Instrumento de recolección de datos.

En cuanto a educación sexual el 70% de los adolescentes habían recibido educación sexual y 30% no. El 41% había iniciado actividad sexual y 59% no. De los que habían iniciado vida sexual activa 25 (61%) se encontraba entre 14 y 16 años, 11 (27%) entre 12 y 13 años y 5 (12%) entre 17 y 18 años. De estos, 10 (24%) de los adolescentes habían presentado infecciones de transmisión sexual y 2 (5%) tenían hijos.

Las patologías por las que se ingresaron los adolescentes fueron patología traumática accidental 29%, patología quirúrgica abdominal 21% y patología traumática violenta 13%. (Ver gráfico No. 1).

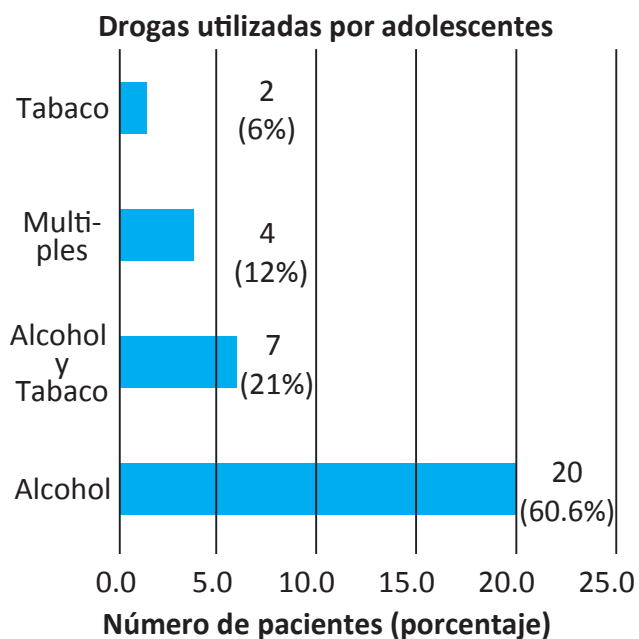
Gráfico No. 1: Patologías por las que se hospitalizan los adolescentes.



Fuente: Instrumento de recolección de datos.

Se encontró que 51% (n=51) de los adolescentes habían sido víctimas de actos violentos en el transcurso de su vida de los cuales 37/51 (73%) ocurrieron por violencia en el ambiente, 11/51 (22%) por Bullying y 3/51 (5%) por violencia familiar. El consumo de drogas, se encontró en 33% (n=33) de los adolescentes; alcohol 20 (61%), alcohol y tabaco 7 (21%). (Ver gráfico No. 2). Las edades de inicio en el consumo de drogas fueron: 12-13 años 4% (n=2), 14-16 años 48% (n=25) y 17-17 años 11 meses 48% (n=25).

Gráfico No. 2: Consumo de drogas por los adolescentes.



Fuente: Instrumento de recolección de datos.

Se encontró que 43 adolescentes, habían tenido ideas suicidas: 5 (11%) de 12-13 años, 27 (63%) 14-16 años, 11 (26%) 17-17 años con 11 meses. 62% eran mujeres y 38% hombres.

DISCUSIÓN

Las estadísticas sobre adolescentes varían considerablemente en los diferentes contextos, no existen publicaciones sobre epidemiología de los adolescentes hospitalizados en el HNMCR, aquí radica la importancia de este estudio.

Se encontró que 65% de los adolescentes hospitalizados en el HNMCR procede de zona urbana predominando el departamento de Cortés en un 70%, contrastando con un estudio de United Nations Children's Fund (UNICEF) Honduras 2010 que reporta que 61% de adolescentes vive en áreas rurales,⁽⁶⁾ sin embargo este resultado es esperado considerando que el estudio fue realizado en un hospital localizado en este departamento y es el principal centro de atención, aunque nuestra estadística si coincide con UNICEF 2010 que reporta que más de 4/5 partes de adolescentes viven en países en desarrollo en zonas urbanas.⁽⁷⁾

Se encontró que únicamente 47% viven con ambos padres, el 53% de los adolescentes hospitalizados provienen de hogares desintegrados. Lo que coincide con las estadísticas nacionales que reportan que 500 mil hogares son de madres solteras, un 36% viven con ambos padres y según UNICEF 2011 los adolescentes que tienen una estrecha relación con sus padres y madres tienen mayor iniciativa social y tienen menos riesgo social.^(8,9)

En cuanto a la ocupación de los adolescentes, cabe destacar que 20% de los adolescentes hospitalizados trabaja aun siendo menores de edad y 17% no estudia ni trabaja. Esta última cifra, es superior a lo reportado en México por el Instituto Nacional de Estadística Geografía e Informática (INEGI) 2013 que refiere que 13.4% de los adolescentes entre 10-19 años no trabajan ni estudian.⁽¹⁰⁾ Según datos del INE 2012 entre los y las jóvenes de 12 y 18 años, el 54.2% solo estudian, el 18.1% solo trabajan, el 8% estudian y trabajan y el 18.9% no estudian ni trabajan, lo que coincide con los hallazgos de este grupo de adolescentes.⁽¹¹⁾

Los adolescentes tienen derechos, tal como lo establece la convención para los derechos del niño en 1989, entre esos derechos se encuentra el derecho a la información y adquirir

conocimientos. En este estudio el 61% de ellos su nivel educativo era secundario lo que concuerda con UNICEF 2012 que menciona que el 62% de los adolescentes se encuentran en secundaria.⁽⁸⁾

Se encontró que 65% de los adolescentes tienen percepción de vivir en condiciones de pobreza lo que coincide con los datos del Instituto Nacional de Estadística (INE) Honduras 2012 que muestran que 68% de los hogares donde habitan los adolescentes es pobre y donde hace mención a los niveles de pobreza, 30.2% de los y las adolescentes viven con una necesidad básica insatisfecha, un 19% tiene dos necesidades básicas insatisfechas y el 11% vive con tres o más necesidades básicas insatisfechas.⁽¹¹⁾

Se pudo determinar que 70% de los adolescentes había recibido alguna vez consejería sobre educación sexual. Las encuestas demográficas y de salud de las mujeres en Centro y Sudamérica señalan que altos porcentajes de adolescentes en México, El Salvador y Brasil tuvieron sus primeras relaciones sexuales antes de los 15 años, lo que concuerda con este estudio en donde se encontró que un 41% ya había iniciado vida sexual activa, la edad más frecuente de inicio es entre 14-16 años (61%). Estos datos, contrastan con los hallazgos del estudio de Soto en México, donde los adolescentes que iniciaron vida sexual activa representan un 23%.^(12,13)

Según la Encuesta Nacional de Demografía y Salud (ENDESA) 2012 65% de adolescentes conoce métodos de anticoncepción y aun así un 22.5% de mujeres entre 15 y 19 años estuvo embarazada alguna vez lo que no concuerda con los resultados de este estudio ya que fue mínimo el porcentaje, solo un 5% tiene hijos a pesar de haber iniciado vida sexual a temprana edad, por lo que se puede concluir que la educación sexual que se está dando en base a la

prevención del embarazo es adecuada. Sin embargo no podemos olvidar que Honduras tiene un alto índice de embarazo en adolescentes, el 22% de las mujeres de 15 a 19 años de edad alguna vez estuvo embarazada, bien sea porque ya son madres (17%) o están gestando por primera vez (4%).⁽¹⁴⁾

En esta investigación, se encontró que 10% de los adolescentes hospitalizados refirieron haber presentado algún tipo de Infecciones de Transmisión Sexual (ITS), en contraste con lo que reporta el ENDESA 2012, que 14.9% de la población entre 15-19 años reportaron haber tenido una ITS.⁽¹⁴⁾

Según UNICEF cerca de 4 millones de niños intenta suicidarse cada año, de ellos al menos cien mil lo consigue, las mujeres intentan el suicidio 3 veces más que los hombres, pero los hombres lo consuman más. Es alarmante haber encontrado un 43% de ideaciones suicidas en este grupo en estudio y de estas, 62% ocurrieron en mujeres predominando la adolescencia media (63%). Lo que contrasta con estudio realizado en INEGI México 2013 en edades de 10-19 años 67% de suicidios ocurren en hombres y un 32% en mujeres.^(15,16)

En este grupo de adolescentes hospitalizados se determinó que la prevalencia de consumo de drogas fue del 33%; de los cuales 61% ingerían alcohol, 21% alcohol y tabaco, 48% de los adolescentes, iniciaron el consumo de estas sustancias entre 14-16 años. Lo que concuerda con el Instituto Hondureño de Prevención de Drogadicción Farmacodependencia y Alcoholismo 2004 en el cual la prevalencia de consumo de alcohol en adolescentes es de un 47% y la edad promedio 14 años, la edad promedio en ambos sexos del inicio del consumo de cigarrillos es de 13 años; de tranquilizantes es 13.3 años; de marihuana 14.5 años y de cocaína 14.8 años.⁽¹⁷⁾

Las primeras 3 patologías por las que se ingresaron los adolescentes fueron patología traumática accidental 29%, patología quirúrgica abdominal 21% y patología traumática violenta 13%. En el Salvador la principal causa de hospitalización en adolescentes fue parto único espontáneo, la segunda causa la apendicitis aguda.⁽¹⁸⁾ Mientras que en España en el Hospital Infantil Universitario Miguel Servet de Zaragoza durante el año 2005 entre las mujeres como diagnóstico principal la patología más frecuente fue la enfermedad crónica (13,3 %), los traumatismos (12,2 %) y cuadros confusionales y síncope (10%). En el grupo de varones se encontró con mayor frecuencia como diagnóstico principal las enfermedades crónicas (16,9%), cuadros confusionales y síncope (13,7%) e intoxicaciones (7,3 %).⁽¹⁹⁾

Se encontró que 51% de los adolescentes habían sido víctimas de actos violentos en el transcurso de su vida de los cuales 37 (73%) ocurrieron por violencia en el ambiente, 11 (22%) por Bullying y 3 (5%) por violencia familiar.

En **Conclusión** la situación de los adolescentes hospitalizados en el HNMCR refleja la generalidad de este grupo de edad en Honduras, la violencia juega un papel importante en su entorno así como pobreza, la baja escolaridad, la falta de oportunidades, relaciones intrafamiliares en conflicto, limitado acceso a servicios de salud colocándolos una vez más en una situación vulnerable que amerita lugares de atención diferenciada.

Conflicto de intereses:

Los autores manifiestan que durante la planeación y ejecución del presente trabajo de investigación no se presentó ningún conflicto de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

1. Iglesias Diz JL. Desarrollo del adolescente: aspectos físicos, psicológicos y sociales. *Pediatr Integral* [internet] 2013 [citado Julio 2016]; 17(2):88-93. Disponible en: <http://www.pediatriaintegral.es>xvii02>88-99>.
2. Programa Nacional de Atención Integral al Adolescente (PAIA). Estrategia nacional para la prevención del embarazo en adolescentes de Honduras [Internet]. Tegucigalpa, Honduras: Secsalud Honduras; 2012 [citado Julio 2016]. Disponible en: http://www.paho.org/hon/index.php?option=com_docman&view=download&category_slug=salud-materna-nino-y-adolescente&alias=332-estrategia-nacional-para-la-prevencion-del-embarazo-en-adolescentes-en-honduras&Itemid=211.
3. Maddaleno M, Morello P, Infante-Espínola F. Salud y desarrollo de adolescentes y jóvenes en Latinoamérica y El Caribe: desafíos para la próxima década. *Salud Publica Mex* [internet] 2008 [citado Septiembre 2016]; 45 (supl 1):S132-S139. Disponible en: <http://www.scielo.org.mx/pdf/spm/v45s1/15454.pdf>.
4. Palmieri Santisteban M. Perfil epidemiológico de la juventud en Guatemala [Internet] Guatemala: Unión Europea; 2013. [citado septiembre 2013]. Disponible en: <http://www.docplayer.es-5866262-perfil-epidemiologico-delajuventud-en-guatemala.html>.
5. Zelaya EY, Coto García JR. Factores socioculturales que condicionan el embarazo adolescente en los municipios de Jesús de Otoro e Intibucá. *Revista Población y desarrollo Argonautas y Caminantes UNAH*. [internet] 7(7): 47-54. [citado Julio 2015]. Disponible en: <file:///C:/Users/CIDBIM~1/AppData/Local/Temp/Revista%20Poblacion%207.pdf>.
6. Fondo de las Naciones Unidas para la Infancia (UNICEF). La infancia en Honduras [internet] Tegucigalpa, Honduras: UNICEF; 2010. [citado mayo 2011] Disponible en: https://www.unicef.org/honduras/Sitan_-_Analisis_de_Situacion-_Honduras_2010_2.pdf.
7. Fondo de las Naciones Unidas para la Infancia (UNICEF). Estado mundial del Infancia 2011: La adolescencia una época de oportunidades. [internet] Nueva York, EEUU: UNICEF; 2011. [citado 27 Octubre 2016] Disponible en: https://www.unicef.org/spanish/sowc_2011/pdfs/SOWC-2011-Main-Report_S_P_02092011.pdf.
8. Fondo de las Naciones Unidas para la Infancia (UNICEF). Adolescencia: una etapa fundamental. [internet] Nueva York, EEUU: UNICEF; 2002. [citado 12 Julio 2016] Disponible en: https://www.unicef.org/ecuador/pub_adolescencia_sp.pdf.
9. Concejo consultivo de UNICEF. La adolescencia. No. 3. [internet] Agosto 2011; 1-16. [citado 27 octubre 2016] Disponible en: <http://www.unicef.org>.
10. Instituto Nacional de Estadística Geografía e Informática (INEGI). [internet] México: INEGI; 2013. [citado 27 Octubre 2016] Disponible en: http://www.inegi.org.mx/prod_serv/contenidos/español/bvinegi.
11. Instituto Nacional de estadística (INE). Censo general de población y vivienda. [internet] Honduras; INE; 2012. [citado 27 de Octubre 2016] Disponible en: <http://www.ine.gob.hn-censo-general-de-poblacion>.

12. Sam-Soto S, Osorio-Caballero M, Rodríguez-Guerrero RE, Pérez-Ramírez NP. Sexualidad y anticoncepción en adolescentes. *Acta PediatrMex* [internet] 2014 [citado 27 octubre 2016]; 35(6): 490-498. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/actpedmex/apm-2014/apm146h.pdf>.
13. Méndez Ribas JM. La consulta al ginecólogo infanto-juvenil hoy. *Rev Soc Argent Ginecol Infanto-Juvenil*. 1999;6:84.
14. Encuesta de Desarrollo (ENDESA) 2011-2012. Censo de población y vivienda [internet] Honduras: ENDESA; 2012. [citada septiembre 2015] Disponible en: <http://www.ine.gob.hn>.
15. Programa de atención Integral a la adolescencia (PAIA). Salud y desarrollo de adolescentes y jóvenes: diagnóstico situacional en Honduras [internet] Honduras: PAIA; [citado el 27 octubre 2016]. Disponible en: <http://www.bvs.hn/bva/fulltext/salud.pdf>.
16. Pereda N, Guilera G, Abad J. Victimization and polyvictimization of Spanish children and youth: Results from a community sample. *Child Abuse & Neglect* [internet] 2014. [citado el 27 octubre 2016]; 38(4): 640-649. [citado el 27 octubre 2016] Disponible en: http://ac.els-cdn.com/S0145213414000374/1-s2.0-S0145213414000374-main.pdf?_tid=8985721c-9e3f-11e7-9d32-0000aab0f6c&acdnat=1505938318_16591bcf8663913791292ae10112a08b.
17. Instituto Hondureño para La Prevención Del Alcoholismo, Drogadicción y Farmacodependencia (IHADFA). [internet] Tegucigalpa, Honduras: IHADFA; 2004. [citado 16 de Julio 2016]. Disponible en: <http://www.ihadfa.hn/>.
18. *Elsalvador.com*. [internet] Gonzales Oliva X. ¿Porque son hospitalizados los adolescentes en el Salvador? [citado febrero 2017] Disponible en: <http://www.elsalvador.com/noticias/nacional/313533/por-que-son-hospitalizados-los-adolescentes-en-el-salvador/>.
19. Romero Y, Pascual M, Grau M, Magaña M. Motivos de ingreso más frecuentes en la unidad de adolescencia. *An Pediatr* 2007; 66(2):2016.

Síndrome de Burnout en estudiantes del Posgrado de Pediatría.

Burnout Syndrome in Pediatric Postgraduate students.

*Paola Sophia Bonilla Medina**, *Luis Enrique Jovel López***

RESUMEN

Antecedentes: El síndrome de Burnout (SB) o síndrome de desgaste profesional, descrito por primera vez en 1974 por el psiquiatra americano Herbert Freudenberger, como "estado de fatiga o frustración que se produce por la dedicación a una causa, forma de vida o relación que no produce el esperado refuerzo". El objetivo del estudio fue identificar el síndrome de Burnout en estudiantes del posgrado de pediatría de la Universidad Nacional Autónoma de Honduras en el Valle de Sula, que rotaban por el Hospital Nacional Mario Catarino Rivas durante el período de junio 2014 hasta agosto 2016. **Pacientes y Métodos:** Se realizó un estudio cuantitativo, descriptivo, no experimental con los médicos residentes ya descritos. Los datos se obtuvieron de un cuestionario en el cual se evaluaron características sociodemográficas, laborales y propias del síndrome de Burnout además se implementó el instrumento Maslach Burnout Inventory (MBI) adaptado al español el cual determina; cansancio emocional (CE), despersonalización (DP) y realización personal (RP), que se han clasificado en tres niveles: bajo, medio y alto **Resultados:** Se encuestaron 43 residentes. El 70% (30) presentó cansancio emocional alto, 60% (26) tenía niveles altos de despersonalización y 37% (16) presentó niveles bajos de realización personal. Se encontró que el 58% (25) tenían síndrome de Burnout Incompleto, 7% (3) presento Burnout completo y 35% (15) no presento el

síndrome. **Conclusiones:** Se determinó que existe el Síndrome de Burnout en los residentes de pediatría. El síndrome de Burnout incompleto fue la presentación más frecuente en más de la mitad de los estudiantes.

PALABRAS CLAVE

Agotamiento Profesional, Médicos, Asistentes de Pediatría.

ABSTRACT

Background: The clinical syndrome of Burnout (SB) or burnout syndrome was first described in 1974 by the American psychiatrist Herbert Freudenberger as "a state of fatigue or frustration that results from dedication to a cause, lifestyle or Relationship that does not produce the expected reinforcement". The objective of the study was to identify Burnout syndrome in postgraduate students of pediatrics at the National Autonomous University of Honduras in the Sula Valley, which rotated through the Hospital National Mario Catarino Rivas during the period from June 2014 to august 2016. **Patients and methods:** A quantitative, descriptive, non-experimental study was performed with the resident physicians already described. The data were obtained from a questionnaire in which the sociodemographic, occupational and own characteristics of the Burnout syndrome were evaluated. In addition, the Maslach Burnout Inventory (MBI) adapted to spanish was implemented, which determines; emotional exhaustion (EC), depersonalization (DP) and personal fulfillment (PR), which have been classified into three levels: low, medium and high. **Results:** We surveyed 43 residents. 70% (30) had high emotional fatigue, 60% (26) had high levels of depersona-

*Residente de tercer año de Pediatría. Escuela Universitaria de Ciencias de la Salud, Universidad Nacional Autónoma de Honduras en el Valle de Sula EUCS/UNAH-VS.

**Médico Pediatra Hospital Mario Catarino Rivas.

Dirigir correspondencia a: paolasophia@gmail.com, jovel24@yahoo.es

Recibido: 25 de octubre 2016 Aprobado: 04 de agosto 2017

lization and 37% (16) had low levels of personal fulfillment. It was found that 58% (25) had Incomplete Burnout Syndrome, 7% (3) presented complete Burnout and 35% (15) did not present the syndrome. **Conclusions:** It was determined that burnout syndrome exists in pediatric residents. Incomplete Burnout syndrome was the most frequent presentation in more than half of the students.

KEYWORDS

Burnout Professional, Doctors, Pediatric Assistants.

INTRODUCCIÓN

El síndrome clínico de Burnout o síndrome de desgaste profesional fue descrito por primera vez en 1974 por el psiquiatra americano Herbert Freudenberger, lo definió como «un estado de fatiga o frustración que se produce por la dedicación a una causa, forma de vida o relación que no produce el esperado refuerzo». ⁽¹⁻³⁾ Para describir este patrón conductual homogéneo, Freudenberger eligió la misma palabra Burnout (“estar quemado”, “consumido”, “apagado”) que se utilizaba también para referirse a los efectos del consumo crónico de las sustancias tóxicas de abuso. ^(4,5)

Es notoria la variedad de conceptos, de autores y de estudios que sobre el síndrome de Burnout se han realizado. La definición de la psicóloga Christine Maslach a partir de 1976 ha sido la más aceptada considerando que el síndrome de desgaste profesional se configura como un síndrome tridimensional. ^(2,6-8) Entenderemos dicho síndrome como una patología y derivada del estrés laboral, ya que reúne los requisitos para ser llamado “síndrome”, es decir, es un conjunto de signos y síntomas característicos de una enfermedad; todos ellos agrupados en tres dimensiones: agotamiento emocional (cansancio físico y mental), despersonalización (sentimientos de impotencia y desesperanza) y falta de realización personal en el

trabajo (evitación, desmotivación, baja autoestima, etc.); debida a una exposición gradual y continuada de por lo menos 6 meses, a los estresores que el trabajador percibe como negativos para su salud, existentes en el medio que rodea al trabajador. ^(6,9,10)

El objetivo principal de este estudio fue identificar el síndrome de desgaste profesional o Burnout en estudiantes del posgrado de pediatría de la Universidad Nacional Autónoma de Honduras en el Valle de Sula (UNAH-VS), que rotaban por el Hospital Nacional Mario Catarino Rivas durante el período de junio 2014 hasta agosto 2016.

PACIENTES Y MÉTODOS

Estudio cuantitativo, descriptivo, no experimental, realizado en estudiantes del posgrado de pediatría de la Universidad Nacional Autónoma de Honduras en el Valle de Sula, que rotaban por el Hospital Nacional Mario Catarino Rivas (HNMCRCR), durante el período de junio 2014 a agosto del 2016. Se incluyeron un total de 43 médicos residentes de pediatría. Los datos fueron obtenidos mediante un cuestionario en el cual se interrogó las características sociodemográficas de la población y características laborales, además se aplicó el cuestionario Maslach de 1986 que es el instrumento más utilizado en todo el mundo para evaluar el desgaste profesional, esta escala tiene una alta consistencia interna y confiabilidad cercana al 90%, está constituido por 22 ítems que se presentan a consideración del interrogado en una escala de Likert, en forma de afirmaciones, con 7 categorías (van desde "nunca" que tiene valor de cero hasta "todos los días" con valor de 6), sobre los sentimientos y actitudes del profesional en su trabajo y hacia los pacientes. Se establecieron las tres dimensiones del Burnout: cansancio emocional (CE), despersonalización (DP) y realización personal (RP), que se han clasificado en tres niveles: bajo, medio y alto, de acuerdo con los puntos $RP \geq 40$ 34-39

≤ 33 . En las tres escalas la puntuación mínima alcanzable es 0, mientras que la máxima es 54 para CE, 30 para DP y 48 para RP.

El Síndrome de Burnout completo: se presenta en aquellos individuos con niveles altos de cansancio emocional y despersonalización y niveles bajos de realización personal.

El Síndrome de Burnout incompleto: incluye los individuos que presentan niveles altos de cansancio emocional y despersonalización con niveles medios de realización personal.⁽⁴⁾

El análisis estadístico se realizó en una base de datos electrónica creada en el programa informático SPSS Versión 18; se determinaron medidas de tendencia central, tablas de frecuencias, porcentajes y tablas de contingencia; para generar su análisis. Los gráficos fueron realizados en Excel Versión 2016.

RESULTADOS

Características socio-demográficas de la población

De los 43 residentes encuestados, la media, moda y mediana de la edad fue de 29 años de desviación estándar ± 2.4 con edad mínima de 26 y máxima de 44 años. Se encontró que 58% (25) eran masculinos y 42% (18) femeninos. En relación al estado civil; 55% (24) eran solteros, 33% (14) estaban casados(as) y 12% (5) en unión libre. Del total de la población encuestada: 26% (11) tenían hijos y 74% (32) no tenían.

Características profesionales de la población

En la población encuestada el horario de trabajo se mantuvo en el rango de 6:30 am hasta las 17:00 horas, del total encuestados ninguno consumía psicofármacos; se interrogó acerca de enfermedades crónicas de los cuales el 7% (3) presentaron enfermedades crónicas y el 93% (40) no lo presentaron. En la muestra se-

leccionada se realizó la distribución en porcentajes de la interacción durante la jornada diaria, el médico interactuaba con pacientes y familiares; esto se puede ver reflejado en la tabla No. 1.

Tabla No. 1: Porcentaje de interacción de los residentes con pacientes y sus familiares.

% que pasa con pacientes y sus familiares	25%-50%	50%-75%	Más de 75%	Total general
Femenino	3	4	11	18
Masculino	3	11	11	25
Total	6	15	22	43
Porcentaje	14%	35%	51%	100%

Fuente: Instrumento Maslach Burnout Inventory (MBI) adaptado al español en Hospital Nacional Dr. Mario Catarino Rivas San Pedro Sula. UNAH. 2014- 2016.

Se determinó la percepción de pacientes atendidos por los residentes el cual puede observarse en la tabla No. 2.

Tabla No. 2: Percepción del número de pacientes atendidos.

Pacientes que atiende	Adecuado	Excesivo	Total
Femenino	2	16	18
Masculino	2	23	25
Total	4	39	43
Porcentaje	9%	91%	100%

Fuente: Instrumento Maslach Burnout Inventory (MBI) adaptado al español en Hospital Nacional Dr. Mario Catarino Rivas San Pedro Sula. UNAH. 2014- 2016.

En la población estudiada se encuestó acerca de la valoración que estos sentían en su vida laboral donde podemos observar que la valoración de estos por sus pacientes: el 72% (31) se sentía valorado y el 28% (12) no se sentía valorado por sus pacientes, se determinó la valoración por los familiares de los pacientes de los cuales el 58% (25) se sentía valorados por estos y el 42% (18) no se sentía valorado. Además, con respecto a la valoración por sus compañeros el 91% (39) se sentía valorado por sus compañeros y el 9% (4) no se sentía valorado por estos. Posteriormente se determinó la valoración por los superiores de los cuales el 70% (30) se sentía valorado por sus superiores y el 30% (13) no.

Se encontró que 75% tenían buena situación económica. (Ver tabla No. 3).

Tabla No. 3: Valoración de su situación económica.

Situación económica	Frecuencia	Porcentaje
Mala 1-3	1	2%
Regular 4-6	10	23%
Buena 7-10	32	75%
Total	43	100%

Fuente: Instrumento Maslach Burnout Inventory (MBI) adaptado al español en Hospital Nacional Dr. Mario Catarino Rivas San Pedro Sula. UNAH. 2014- 2016.

Se determinó a partir de una escala de satisfacción según la experiencia profesional en la residencia, que 96% tienen experiencia profesional muy satisfactoria. (Ver tabla No. 4).

Tabla No. 4: Valoración global de su experiencia profesional.

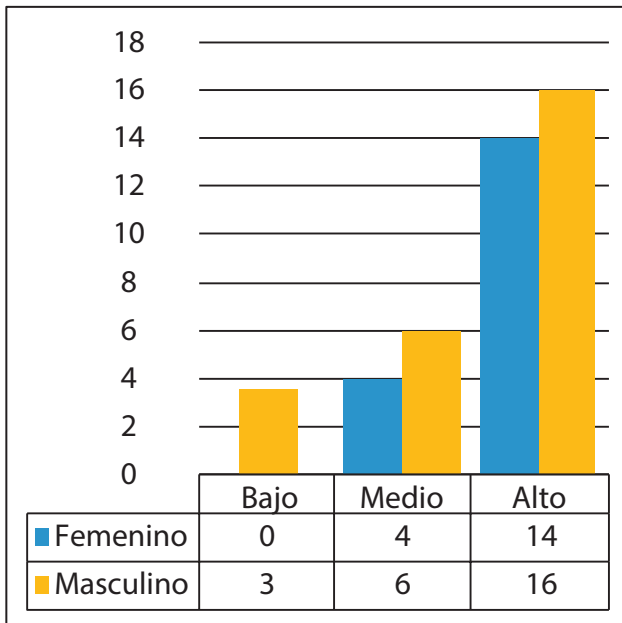
Experiencia Profesional	Frecuencia	Porcentaje
Nada		
Satisfactorio 1-3	1	2%
Satisfactorio 4-6	1	2%
Muy Satisfactorio 7-10	41	96%
Total	43	100%

Fuente: Instrumento Maslach Burnout Inventory (MBI) adaptado al español en Hospital Nacional Dr. Mario Catarino Rivas San Pedro Sula. UNAH. 2014- 2016.

Factores relacionados con el Síndrome de Burnout.

En relación al cansancio emocional, se encontró que era alto en 30 (70%) de los Médicos Residentes (14 del sexo femenino y 16 masculinos). (Ver gráfica No. 1)

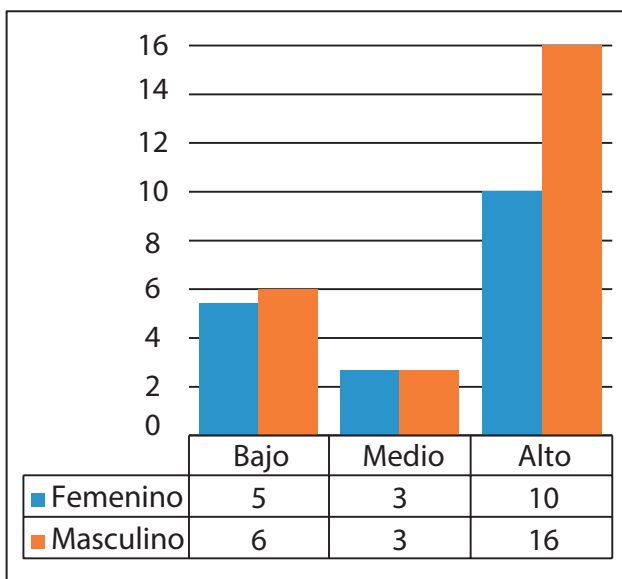
Gráfica No. 1: Grado de cansancio emocional según sexo.



Fuente: Instrumento Maslach Burnout Inventory (MBI) adaptado al español en Hospital Nacional Dr. Mario Catarino Rivas San Pedro Sula. UNAH. 2014- 2016.

En relación a la despersonalización se determinó que el 60% (26) tenía niveles altos de despersonalización (10 del sexo femenino y 16 masculinos) esto se aprecia en la gráfica No. 2.

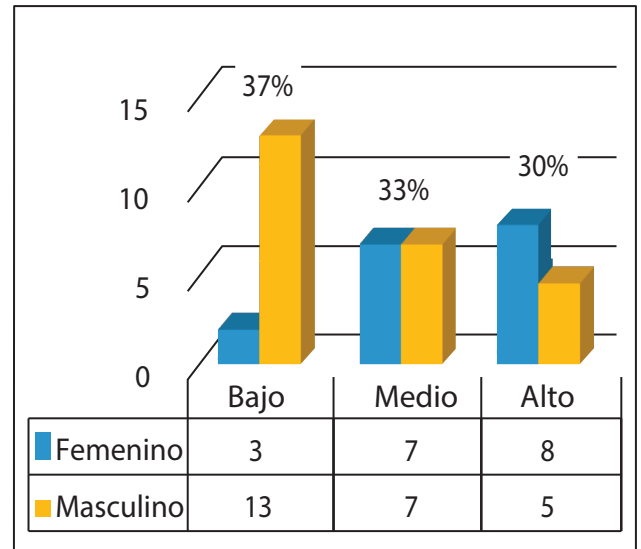
Gráfica 2: Grado de despersonalización.



Fuente: Instrumento Maslach Burnout Inventory (MBI) adaptado al español en Hospital Nacional Dr. Mario Catarino Rivas San Pedro Sula. UNAH. 2014- 2016.

En la realización personal el 37% (16) presento niveles bajos de realización personal (8 del sexo femenino y 5 masculinos) esto se ve reflejado en la gráfica No. 3.

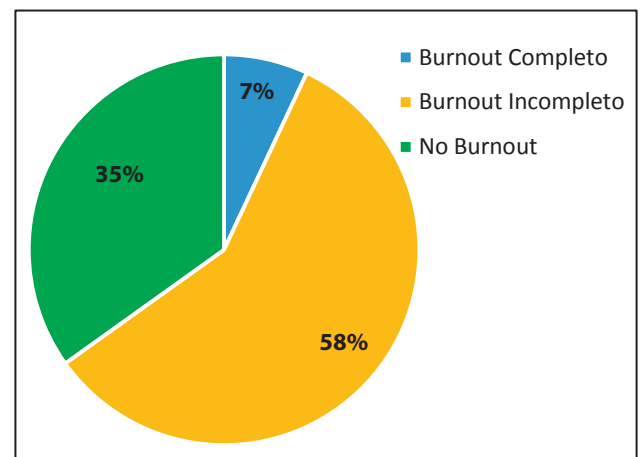
Gráfica No. 3: Grado de realización personal.



Fuente: Instrumento Maslach Burnout Inventory (MBI) adaptado al español en Hospital Nacional Dr. Mario Catarino Rivas San Pedro Sula. UNAH. 2014- 2016.

Además, el 65% de los encuestados presentó algún grado de síndrome de Burnout, esto se refleja en la gráfica No. 4.

Gráfica No. 4: Grado de Burnout en residentes del posgrado de pediatría.



Fuente: Instrumento Maslach Burnout Inventory (MBI) adaptado al español en Hospital Nacional Dr. Mario Catarino Rivas San Pedro Sula. UNAH. 2014- 2016.

Se encontró que 43% (12) de los residentes, con síndrome de Burnout tenían 29 años. Se identificó que de los residentes con síndrome de Burnout, 71% (20) eran del sexo masculino. (Ver tabla No. 5).

Tabla No. 5: Características de los Médicos Residentes, con Síndrome de Burnout.

Característica	Categoría	Frecuencia	Porcentaje
Edad	26 años	3	10.5%
	28 años	3	10.5%
	29 años	12	43%
	30 años	8	29%
	31 años	2	7%
	TOTAL	28	100%
Sexo	Femenino	8	29%
	Masculino	20	71%
	TOTAL	28	100%
Estado Civil	Solteros	16	57%
	Casados	8	29%
	Unión libre	4	14%
	TOTAL	28	100%
Tienen hijos	Tiene hijos	8	29%
	No tiene hijos	20	71%
	TOTAL	28	100%
Año de residencia	Primer año	8	29%
	Segundo año	14	50%
	Tercer año	6	21%
	TOTAL	28	100%

Fuente: Instrumento Maslach Burnout Inventory (MBI) adaptado al español en Hospital Nacional Dr. Mario Catarino Rivas San Pedro Sula. UNAH. 2014- 2016.

DISCUSIÓN

En cada etapa de la carrera profesional, el médico está sometido a tensiones y pruebas que supera con mayor o menor dificultad psicológica. Partiendo de lo anterior, podemos considerar que los años de la residencia médica son especialmente vulnerables dado que es el período en el que se produce la transición de las expectativas idealistas a la práctica cotidiana y se aprende que las recompensas personales, económicas y profesionales, no son ni las prometidas ni las esperadas.⁽¹¹⁾

En este estudio, se encontró que el 74% de los residentes no tiene hijos y el 26% tienen hijos, dichos datos son similares con un estudio realizado en el Hospital General Regional el cual representa el 22.2% de los residentes no tenían hijos;⁽¹²⁾ pero difieren con otro estudio realizado en residentes de neurología en México donde el 9% tenía hijos y el 91% aún no.⁽¹³⁾ En la muestra seleccionada se realizó la distribución en porcentajes de la interacción durante la jornada diaria el médico interactuaba con pacientes y familiares de estos donde el 51% interactuaba más del 75% del día, dichos resultados son diferentes a otros estudios donde el 78,6% laboraba más de 18 horas al día este estudio fue realizado en una muestra de 138 residentes de especialidades médico quirúrgicas de la Universidad Militar Nueva Granada, Bogotá, Colombia.⁽¹⁴⁾

Se realizó una escala de satisfacción en el cual la percepción de la valoración por sus pacientes 72% se siente valorado y solo 28% no se sentía valorado por sus pacientes estos datos son similares a un estudio España⁽¹⁵⁾ donde se entrevistó a 132 residentes y el 18.1% no se sentía valorado por sus pacientes. En este estudio el 58% se siente valorado por familiares de sus pacientes y el 42% no lo percibe así estos datos son diferentes al estudio anteriormente mencionado ya que el 28.2% no se sentía valorado por familiares de pacientes es decir que es más alta la percepción de no valoración en este estudio.

Se determinó la valoración que percibían los residentes por sus compañeros donde el 9% de los residentes no se sentía valorado por sus compañeros, estos datos son positivos ya que en el estudio realizado en España el 27.6% de los residentes no se sentía valorado por sus compañeros. Además, se realizó la percepción de valoración de los residentes por sus superiores donde el 30% no lo percibía así, estos resultados son casi similares al estudio antes men-

cionado donde 47.2% no se sentía valorado por sus superiores.⁽¹⁵⁾

Se realizó una escala de satisfacción de la experiencia profesional de los residentes en la cual el 96% lo determinó como muy satisfactorio, estos resultados son superiores a los encontrados en el estudio en residentes adscritos en diferentes hospitales de México en el que el 57% refirió la experiencia laboral como buena.⁽¹⁶⁾

Para la valoración de su situación económica el 75% estableció como buena su situación económica, estos resultados son diferentes al estudio realizado en residentes de España donde catalogaron su situación económica como regular.⁽¹⁵⁾

Se determinó el grado de cansancio emocional el cual estaba en niveles altos 70%, para el grado de despersonalización el nivel alto fue 60% dichos resultados concuerdan con estudios realizados en Hospital Privado de Córdoba, Argentina donde el nivel fue 75.5% y para el grado de despersonalización fue 79.9% respectivamente. Además, se estableció el grado de realización personal donde la baja realización personal fue del 37% estos resultados concuerdan con el estudio realizado en el Hospital de Córdoba donde la baja realización personal correspondió al 33.6%.⁽¹⁷⁾

En el presente estudio por medio del instrumento Maslach Burnout Inventory se determinó que el 65% de los residentes presentaban algún grado del síndrome de Burnout, de los cuales solo el 7% presentó un síndrome de Burnout completo dichos resultados concuerdan con un estudio realizado en el Hospital Privado de Córdoba, Argentina, donde el 5% presentó síndrome de Burnout completo, en este último estudio no se determinó el síndrome de Burnout incompleto.⁽¹⁸⁾ Existe otros lugares donde la muestra fue de 138 resi-

dentos de las diferentes especialidades médico quirúrgicas de la Universidad Militar Nueva Granada, Colombia el 12,6% de los residentes presentó un alto nivel de Burnout.⁽¹⁴⁾

La edad más frecuente para el síndrome de Burnout fue a los 29 años estos datos concuerdan con los obtenidos en el Hospital Nacional Dos de Mayo, donde se realizó un estudio con 96 residentes encontrando un mayor porcentaje de síndrome de Burnout (56,1%) en los residentes de 31 años. Así mismo se encontró que todos los residentes que presentaban 41 años o más no lo presentaban. En este estudio se determinó la presencia del síndrome de Burnout según sexo donde el 29% correspondió al sexo femenino y el 71% al sexo masculino, estos datos son similares a estudios realizados en Perú en el cual la distribución del síndrome de Burnout es del 29% para el sexo femenino y del 70.7% para el sexo masculino.⁽¹⁸⁾

En los encuestados se determinó la presencia del síndrome de Burnout según el estado civil donde el 57% de los solteros presentó dicho síndrome, el 29% de los casados y solo el 14% en unión libre presentó síndrome de Burnout, estos datos son comparables con el estudio realizado a 143 médicos residentes de México en el cual el síndrome de Burnout respecto al estado civil hubo una diferencia porcentual mínima entre solteros y casados, con una frecuencia de 47.9 y 52.9 % respectivamente.⁽¹⁹⁾

Se estableció el síndrome de Burnout y la presencia o no de hijos y el 73% de los residentes que tienen hijos presentan algún grado de síndrome de Burnout, estos resultados son preocupantes debido a que en otros estudios solo un 22,2 % de los que presentaban síndrome de Burnout tenía hijos.⁽¹⁸⁾

En la muestra encuestada se estratificó la presencia del síndrome de Burnout según el

año de residencia en donde los residentes de segundo año presentaron el mayor porcentaje del síndrome de Burnout 50%, esto puede explicar que el primer año es un proceso adaptación, segundo año se espera del residente más conocimiento y más capacidad en la resolución de problemas y esto desde el inicio del segundo año, tercer año ya conoce sus capacidades y limitaciones siente predilección por determinada área de la especialidad y puede delegar responsabilidades. Estos datos difieren a estudios realizados en Paraguay donde los residentes de primer y tercer año resultaron ser los más afectados, seguido de los del segundo año de residencia; siendo Pediatría, Gineco- Obstetricia y Cirugía General los afectados con residentes con síndrome de Burnout.⁽²⁰⁾ El síndrome de Burnout puede ser bien manejado por todos aquellos que trabajan en el ámbito de la salud si fuesen informados y prevenidos sobre el mismo, también enseñándoles como tolerar o deshacerse de todas aquellas situaciones que generasen emociones encontradas con uno mismo o con las diversas personas (directivos, colegas, personal de enfermería, familiares, amigos, etc.)

que tratan diariamente. Teniendo en cuenta que el sistema de residencias médicas para las diferentes especialidades es la mejor manera de adquirir conocimientos y práctica, hemos analizado que la mejor propuesta sería enfatizar en la ayuda al joven profesional y futuro especialista con recursos como talleres de autoayuda o la implementación de servicios psicopedagógicos exclusivos con visitas frecuentes para monitorear las diferentes situaciones.

En **conclusión**, estos resultados podrían explicar que las condiciones laborales para los profesionales en formación en las diferentes especialidades médicas muchas veces no son las adecuadas; no respetan los ritmos circadianos biológicos, lo cual aumenta la vulnerabilidad de padecer afecciones psíquicas relacionadas al estrés, como el denominado "Síndrome de Burnout", entre otros, y consecuentemente disfunciones en el plano social y familiar del médico residente; situación que repercute en forma negativa directa e indirectamente en la calidad de atención de los pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kaschka WP, Korczak D, Broich K. Burnout: a fashionable diagnosis. *DtschArztebl Int.* 2011; 108(46): 781-7.
2. Castañeda Aguilera E, García de Alba García JE. Prevalencia del síndrome de agotamiento profesional (Burnout) en odontólogos de una institución de la salud, en la ciudad de Guadalajara, México, 2012. *RevFac de OdontolUniv de Antioq.* 2013; 24(2): 267-288.
3. Carlin M, Garcés de los Fayos Ruiz EJ. El síndrome de burnout: evolución histórica desde el contexto laboral al ámbito deportivo. *Anales de psicología;* 2010; 26(1): 169-180.
4. Ramón Z, María, J. Identificación del Burnout en profesionales de la salud y factores relacionados con este fenómeno, en el Hospital Luis Mosco Zambrano de la ciudad de Piñas, Hospital Humberto Molina de la ciudad de Zaruma y Dispensario del IESS de Zaruma. Durante el año 2011-2012; 2012. [Tesis]. Zaruma: La Universidad Técnica Particular de Loja; 2012.
5. Zhang Y, Feng X. The relationship between job satisfaction, burnout, and turnover intention among Physicians from urban state-owned medical Institutions in Hubei, China: a cross-sectional Study. *BMC Health-Serv Res [Internet].* 2011 [Consultado el 5 de mayo 2016]. Disponible en: <http://www.biomedcentral.com/1472-6963/11/235>.
6. Caballero Martín MA, Bermejo Fernández F, Nieto Gómez R, y Caballero Martínez F. Prevalencia y factores asociados al burnout en un área de salud. *Aten Primaria.* 2001; 27(5): 313-17.
7. Meana MA. Síndrome de burnout: su prevalencia en una población de médicos en programas intensivos de capacitación en la especialidad de Clínica Médica. [Tesis doctoral]. Argentina: Universidad Nacional de la Plata; 2009.
8. Quaas C. Diagnóstico de burnout y técnicas de afrontamiento al estrés en profesores universitarios de la quinta región de Chile. *Psicoperspectivas.* 2006; 5(1): 65-75.
9. Blandin J, Martínez D. Estrés laboral y mecanismos de afrontamiento: su relación en la aparición del síndrome de burnout en médicos residentes del Hospital Militar Dr. Carlos Arvelo. *Arch Venez Psiquiatr Neurol.* 2005; 51(104): 12-15.
10. Aranda Beltrán C. Diferencias por sexo, síndrome de burnout y manifestaciones clínicas, en los médicos familiares de dos instituciones de salud, Guadalajara, México. *Revcostarric salud pública.* 2006; 29(15): 1-7.
11. Balcázar Rincón LE, Montejó Fraga LF, Ramírez Alcántara YL. Prevalencia del síndrome de desgaste profesional en médicos residentes de un hospital de Mérida, Yucatán, México. *Aten Fam.* 2015; 22(4): 111-4.
12. Camacho-Ávila A, JuárezGarcía A, Arias Galicia F. Síndrome de burnout y factores asociados en médicos estudiantes. *Cienc-Trab [Internet].* 2010 [Consultado el 2 marzo 2016]; 35. Disponible en: <http://factorespsicosociales.com/segundoforo/simposio/ca macho-juarez-arias.pdf>
13. Velásquez-PérezL, Colin-Piana RF, González-González M. Afrontando la residencia médica: depresión y burnout. *GacMédMx.* 2013; 149; (2): 183-195.

14. Paredes G OL, Sanabria-Ferrand PA. Prevalencia del síndrome de burnout en residentes de especialidades médico quirúrgicas, su relación con el bienestar psicológico y con variables sociodemográficas y laborales. *RevFac.Méd.* 2008;16(1):25-32.
15. Grau-Martín A, Suñer-Soler R. Síndrome de burnout y residentes: reflexiones sobre la magnitud del fenómeno. *RevClín Esp.* 2011; 211(2): 112-13.
16. Ríos Puertas AL, Athié García JM, Martínez Rosete VA. Síndrome de burnout (quemado) en médicos residentes adscritos a hospitales del Grupo Ángeles: HA Clínica Londres, HA Lomas, HA Metropolitano, HA México, HA Mocel y HA Pedregal. *Acta Médica Grupo Ángeles.* 2015;13(2):69-81.
17. Ponce LB, Gavotti GC, Ferreyra L, Flores M. Síndrome de Burnout en médicos residentes del Hospital Privado. Año 2013. *Experiencia Médica.* 2016;33(1):8-11.
18. Mendoza SaldivarMK. Prevalencia del síndrome de burnout en residentes de especialidades clínicas y quirúrgicas del Hospital Nacional dos de mayo, noviembre 2015. [Tesis]. Lima: Facultad de Medicina Humana, Universidad Ricardo Palma; 2016.
19. ArayagoR, González Á, Limongi M, Guevara H. Síndrome de Burnout en residentes y especialistas de anestesiología. *Salus.* 2016;20(1):13-21.
20. Alfonso Recalde SS, Ferrera Gaona MI, Díaz Reissner CV. Síndrome de burnout en residentes de especialidades médicas. Hospital Central Dr. Emilio Cubas of IPS. *Eureka.* 2015; 12(1): 25-34.

Características clínicas y enfoque terapéutico de pacientes con Malformaciones Anorrectales en dos Hospitales Sampedranos.

Clinical characteristics and therapeutic approach of patients with Anorectal Malformations in two Hospitals of San Pedro Sula.

Gabriela Michelle Silva Zuniga*, Juan Craniotis Ríos**

RESUMEN

Antecedentes: Las malformaciones anorrectales (MAR) se componen de una amplia gama de anomalías que se asocian con varias patologías. Afectan tanto al sexo masculino como femenino, en algunos casos incluyen al aparato urinario y genital. **Objetivo:** Describir las características clínicas y el enfoque terapéutico de pacientes con Malformaciones Anorrectales en dos Hospitales de San Pedro Sula, Honduras, durante los años 2012 al 2016.

Pacientes y Métodos: Estudio cuantitativo, descriptivo, transversal, realizado en pacientes con malformación anorrectal del Hospital Nacional Dr. Mario Catarino Rivas y el Hospital de Niños Quemados y Cirugía Pediátrica Ruth Paz. La muestra fueron 94 pacientes, la información se obtuvo del expediente clínico y se procesó en el software estadístico IBM SPSS 22. **Resultados:** En cuanto al sexo, 53.2% (n=50) eran mujeres y 46.8% (n=44) hombres, 30.9% (n=29) tenían un año de edad, 51.1% (n=48) provenían del departamento de Cortés. En los hombres, se encontró fístula perineal en 30.2% (n=14) pacientes y en las mujeres se encontró fístula rectovestibular en 37.3% (n=19), se encontró asociación a otro tipo de malformaciones congénitas en 29% (n=27) de los pacientes. El tratamiento consistió en colostomía protectora seguido de Anorectoplastia sagital posterior tipo Peña y por último el programa de dilataciones anorrectales a 59.6% (n=56) y 85.3% no presentó complica-

ciones quirúrgicas. **Conclusiones:** Las malformaciones anorrectales en este estudio afectaron más a las mujeres que a los hombres, la edad que predominó fueron los pacientes de 1 año, procedentes en su mayoría del departamento de Cortés, específicamente de San Pedro Sula.

PALABRAS CLAVE

Ano imperforado, Cloaca, Fístula, Colostomía.

ABSTRACT

Background: Anorectal malformations (MAR) are composed of a wide range of abnormalities that are associated with several pathologies, affecting both male and female sex, in some cases including the urinary and genital tract. **Objective:** To describe the clinical characteristics and therapeutic approach of patients with Anorectal Malformations in two hospitals in San Pedro Sula, Honduras, from the years 2012 until 2016. **Patients and Methods:** A quantitative, descriptive, cross-sectional study of patients with anorectal malformations was conducted at the Dr. Mario Catarino Rivas National Hospital and the Ruth Paz Hospital of Burned Children and Pediatric Surgery. **Results:** In terms of sex, 53.2% (n=50) were women and 46.8% (n=44) men, 30.9% (n=29) were one year old, and 51.1% (n=48) came from the department of Cortes. Perineal fistula was found in 30.2% (n=14) male patients and rectovestibular fistula was found in 37.3% (n=19) females. Association with other types of congenital malformations was found in 29% (n=27) of the patients. The treatment consisted of a protective colostomy followed by a posterior

* Estudiante de Medicina de UNAH-VS

**Cirujano Pediatra, Director del Hospital para Niños Quemados y Cirugía Pediátrica Ruth Paz. (HPNQRP)

Dirigir correspondencia a: gabysilva@hotmail.com

Recibido: 28 de mayo 2017

Aprobado: 19 de julio 2017

Peña anorectoplasty and finally the program of anorectal dilatations to 59.6%. 85.3% did not present surgical complications. **Conclusions:** Anorectal malformations in this study affected women more than men; the predominant age was 1 year-old patients, from the department of Cortes, specifically from San Pedro Sula.

KEYWORDS

Anus Imperforate, Cloaca, Fistula, Colostomy.

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones anorrectales (MAR) se componen de una amplia gama de anomalías que se asocian con varias patologías, afectan tanto al sexo masculino como femenino, en algunos casos incluyen al aparato urinario y genital.^(1,2) Es necesario distinguir el tipo específico de MAR, ya que su adecuado diagnóstico y manejo terapéutico durante el período neonatal resultan determinantes en el futuro de un niño tanto desde el punto de vista funcional como psicosocial. Su incidencia ha sido estimada desde 1:1,500 hasta 1:5000 nacidos vivos.^(3,4)

A nivel internacional se han realizado varios estudios sobre estos defectos congénitos. Sin embargo, en Honduras solo existe uno. Éste analiza la tasa de incidencia de Malformaciones Anorrectales (MAR) con 0.28 por cada 1000 nacidos vivos en la Unidad Materno Infantil del Hospital Escuela Universitario en Tegucigalpa.⁽⁵⁾ Por ser un tema poco conocido y estudiado en nuestro país, resultó interesante investigarlo, ya que aunque se conoce desde la antigüedad, sus enfoques terapéuticos y abordajes quirúrgicos han sido propuestos recientemente durante el siglo XX- XXI.⁽⁶⁾

Los factores que contribuyen a una buena calidad de vida de los pacientes con anomalías anorrectales, es el diagnóstico temprano y la cirugía exitosa llevada a cabo por profesionales expertos en estas malformaciones. La inconti-

nencia fecal y urinaria puede ocurrir incluso luego de un abordaje quirúrgico exitoso, ya que en algunos casos existen otros problemas asociados en los pacientes como por ejemplo hipodesarrollo del sacro y anomalías de la médula espinal.^(7,8)

El objetivo del estudio fue describir las características clínicas y el enfoque terapéutico de pacientes con Malformaciones Anorrectales en dos Hospitales de San Pedro Sula durante los años 2012 al 2016.

MATERIALES Y METODOS

Se realizó un estudio descriptivo, transversal. El universo fue de 105 pacientes con Malformación Anorectal atendidos en dos hospitales: Hospital Nacional Dr. Mario Catarino Rivas (HNMCR) y Hospital para Niños Quemados y Cirugía Pediátrica Ruth Paz (HNQCPRP), durante enero del 2012 a diciembre del 2016. La muestra fue de 94 pacientes (86 pacientes del HNQCPRP y 8 pacientes del HNMCR) que cumplían con los criterios de inclusión: Pacientes con Malformación Anorectal que nacieron o acudieron a algunos de los dos hospitales, en el período descrito, con expediente completo, los criterios de exclusión: pacientes con Malformación Anorectal que nacieron en período de tiempo diferente o que fueron atendidos en otro hospital, pacientes con expediente incompleto. Los 94 pacientes proporcionan un intervalo de confianza de ± 3.29 con un nivel de confianza del 95% y nivel de precisión de 50%.

Los pacientes fueron captados en la consulta externa de cirugía pediátrica de ambos hospitales. Los pacientes al ingresar al estudio estaban en distintas fases de tratamiento. Los datos obtenidos de los expedientes clínicos se consignaron en un cuestionario de recolección que incluía sexo, edad, departamento, municipio, tipo de Malformación Anorectal según sexo, asociación de MAR a otras malformaciones congénitas, tratamiento quirúrgico, complica-

ciones quirúrgicas y complicaciones de colostomía; posteriormente se transcribió en una base de datos en IBM SPSS Versión 22, con la que fueron analizados. Para la presentación de datos se utilizó la hoja de Microsoft Excel 2010.

RESULTADOS

Se encontró que de los 94 pacientes estudiados el 53.2% (n=50) eran mujeres y 46.8% (n=44) eran hombres. El 51.1% (n=48) provenían del departamento de Cortés, 10.6 (n=10) de Yoro, 8.5% (n=8) de Santa Bárbara, 7.4% (n=7) Atlántida, 5.3% (n=5) Lempira, 4.3% (n=4) Ocotepeque y Copán, 3.2% (n=3) Francisco Morazán, 1.1% (n=1) Intibucá, La Paz, Olancho, Colón y Comayagua. Del departamento de Cortés específicamente de la ciudad de San Pedro Sula

56.3% (n=28), 18.8% (n=8) de Choloma, 8.3% (n=4) Villanueva, 6.3% (n=3) de La Lima y Omoa, 2.1% (n=1) de Pimienta y Puerto Cortés.

Dentro de los pacientes estudiados, se encontró que la edad mínima fue de 1 mes, la edad máxima 27 años, la media era 13 años y medio; y la moda 1 año de edad.

El tipo de Malformación Anorrectal que se encontró en el sexo masculino fue la fístula perineal en un 30.2% (14) pacientes, a diferencia del sexo femenino en donde la fístula recto-vestibular se encontró en el 37.3% (19), (Ver tabla No. 1). Se encontraron dos casos con síndrome de Down, los que presentaban agenesia anorrectal sin fístula.

Tabla No. 1: Tipo de Malformación Anorrectal según sexo.

Sexo Masculino	n (%)	Sexo Femenino	n (%)
Fístula Recto-Perineal	14 (30.2%)	Fístula Recto-Vestibular	19 (37.3%)
Fístula Recto-Uretra-Vulvar	8 (18.6%)	Cloaca con canal común >3 cms	8 (15.7%)
Estenosis Rectal	7 (16.3%)	Cloaca con canal común < 3 cms	7 (13.7%)
Atresia Rectal	7 (16.3%)	Estenosis Rectal	6 (11.8%)
Fístula Recto-Uretra-Prostática	5 (11.6%)	Fístula Recto-Perineal	5 (9.8%)
Fístula Recto-Uretra-Vesical	2 (4.7%)	Atresia Rectal	3 (5.9%)
Fístula Recto-Uretral no especificado	1 (2.3%)	Fístula Recto-Vaginal	2 (3.9%)
TOTAL	44 (100%)	TOTAL	50 (100%)

Fuente: Investigación Características Clínicas y Enfoque Terapéutico en pacientes con MAR en dos Hospitales de SPS.

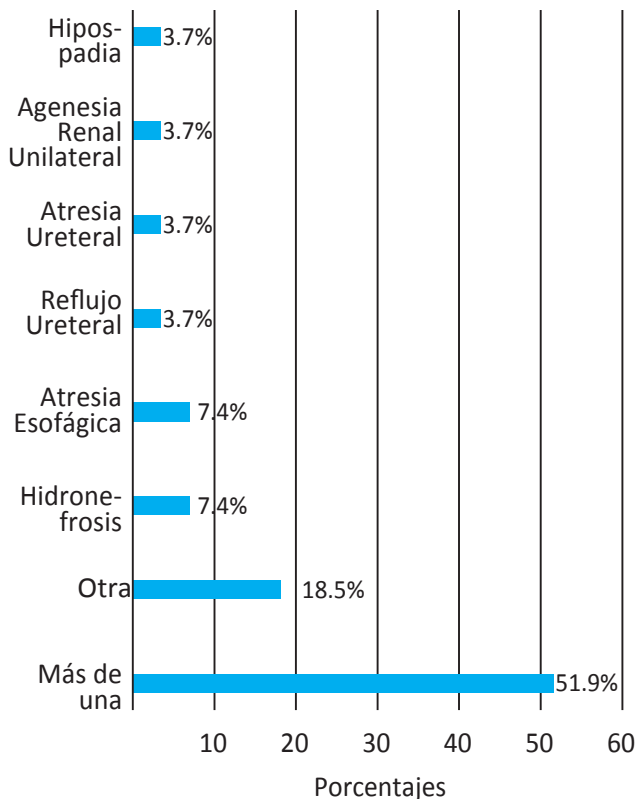
El 29% (n=27) de los casos en los que se encontró malformaciones asociadas; en 51.9% (n=14) había más de una malformación: Ausencia de sacro y cóccix (n=2), ausencia de cóccix + displasia quística renal izquierda (n=1), duplicación vaginal + duplicación Intestinal (recto) (n=1),

duplicación vaginal y cervical + vejiga trabeculada + ureter derecho doble (n=1), hemivértebra + ausencia de sacro y cóccix + escoliosis lumbar + displasia de cadera (n=1), Síndrome de Down + labio paladar hendido (n=1), mielomeningocele + duplicación peneana y uretral (n=1),

Síndrome de Down + polidactilia+ criptorquidia (n=1), ausencia de metatarsianos en ambos pies + ausencia de cúbito y radio en ambos brazos (n=1), hidronefrosis + agenesia renal unilateral (n=1), pie equinovaro izquierdo + polidactilia (n=1), reflujo ureteral + hidronefrosis+ hipotrofia renal derecha + polidactilia (n=1), reflujo ureteral + hidronefrosis+ displasia renal derecha + duplicación vaginal (n=1). El 18.5% (n=5) bajo el ítem otro, corresponden a los pacientes que presentaron asociación al Síndrome de Down (n=2), hipertrofia de labios menores (n=1), ectopia renal (n=1) y sacro fusionado (n=1).

Mientras que la hidronefrosis se observó en el 7.4% (n=2), atresia esofágica 7.4% (n=2), reflujo ureteral 3.7% (n=1) respectivamente. (Ver gráfica No. 1).

Gráfica No. 1: Tipo de malformación congénita asociada.



Fuente: Investigación Características Clínicas y Enfoque Terapéutico en pacientes con MAR en dos Hospitales de SPS.

En la tabla No. 2 se presenta la frecuencia y porcentaje de los tipos de tratamiento utilizados en los pacientes con MAR. Se encontró que el enfoque terapéutico utilizado en los pacientes con MAR es la Colostomía + Anorrectoplastía Sagital Posterior tipo Peña (ARPSP) y posteriormente se encuentran en el programa de dilataciones anorrectales a 59.6% (n=56). Mientras que el 6.4% (n=6) de la opción otro corresponde a dilataciones anorrectales (n=3), ARPSP + vaginoplastia (n=1), Anoplastía Tipo Cutback (n=1), Transposición anal Tipo Gross (n=1).

Tabla No. 2: Tipo de tratamiento utilizado en pacientes MAR.

Tipo de Tratamiento Utilizado	n=94	%
Colostomía+ARPSP + Dilataciones Anorrectales	56	59.6
Colostomía sin Reparación Anorrectal	10	10.6
ARPSP* sin Colostomía+ Dilataciones Anorrectales	9	9.6
Otra	6	6.4
Colostomía + Dilataciones Anorrectales	5	5.3
Ano-Recto-Uretro-Vaginoplastía con reemplazo Vaginal total	5	5.3
Colostomía+ Anorrectoplastía Sagital Posterior	2	2.1
ARSP con Movilización Urogenital Total	1	1.1

*ARPSP: Anorrectoplastía sagital posterior

Fuente: Investigación Características Clínicas y Enfoque Terapéutico en pacientes con MAR en dos Hospitales de SPS.

En la tabla No. 3 se presenta el tipo de complicación quirúrgica secundaria a colostomía y a reparación anorrectal. En total, se les realizó colostomía al 86% (n=81) de los pacientes, en el 89% (n=72) no presentaron complicación postquirúrgica, sin embargo 11.1% (n=9) presentaron complicación, dentro de ellas la estenosis en 2.5% (n=2), infección (n=1) y hemorragia (n=1). Se realizó la reparación anorrectal a 79.7% (75) de los casos, 85.3% (n=64) no presentaron complicación quirúrgica, sin embargo 14.7% (n=11) pacientes si presentaron complicaciones. La opción a más de una complicación secundaria a colostomía corresponde a obstrucción intestinal + peritonitis, mientras que en la segunda columna relacionada a reparación anorrectal corresponde a malposición de ano en previa ARPSP + dehiscencia de anoplastía; ambas ocurridas en el mismo paciente (n=1).

Tabla No. 3: Tipo de complicación quirúrgica secundaria a colostomía y a reparación anorrectal.

Complicación quirúrgica secundaria a:	Colostomía N=81 (%)	Reparación anorrectal n=75 (%)
Ninguna	89% (72)	85.3% (64)
Estenosis	2.5% (2)	4% (3)
Prolapso rectal	2.5% (2)	2.7% (2)
Infección de la herida	1.2% (1)	1.3% (1)
Hemorragia	1.2% (1)	1.3% (1)
Hernia	1.2% (1)	0% (0)
Fístula recurrente	0% (0)	1.3% (1)
Obstrucción Intestinal	1.2% (1)	0% (0)
Más de una complicación	1.2% (1)	1.3% (1)
Dehiscencia de anoplastía	0% (0)	2.7% (2)

Fuente: Investigación Características Clínicas y Enfoque Terapéutico en pacientes con MAR en dos Hospitales de SPS.

DISCUSION

En este estudio realizado en ambos hospitales de la ciudad de San Pedro Sula, se encontró que las Malformaciones Anorrectales afectaron más a las mujeres 53.2% (n=50) que a los hombres 46.8% (n=44), mientras que el tipo de malformación anorrectal predominante en el sexo masculino fue la fístula recto-perineal 30.2% (n=14), a diferencia del sexo femenino en donde predominó la fístula rectovestibular 37.3% (n=19). La estadística sobre las características de la población con malformaciones anorrectales es variable de acuerdo al país donde se realiza, ya que en Cuba en donde se estudió a 55 recién nacidos intervenidos quirúrgicamente por malformaciones digestivas, atendidos en el Hospital Infantil Norte "Dr. Juan de la Cruz Martínez Maceira" predominó el sexo masculino 65.5%. (n=9), similar a los resultados de un estudio de 3 años en México con 72 casos, donde predominó el sexo masculino 58.3% (n=42) de los casos y la fístula recto uretral bulbar fue la MAR más común.^(9,10)

Mientras que en Costa Rica en un análisis de 200 casos pediátricos de malformaciones anorrectales en el Hospital Nacional de Niños "Dr. Carlos Sáenz Herrera" se obtuvieron 92 casos de fístula perineal, 26 fístulas vestibulares y 12 fístulas recto-cuello-vesical.⁽¹¹⁾

La edad de los pacientes en ambos Hospitales Sampedranos es variable, ya que son referidos de diversos centros asistenciales del país, es por éste motivo que ningún paciente es menor de un mes y están siendo manejados de acuerdo a su tipo de MAR y fase del tratamiento de forma ambulatoria mediante consulta externa.

Se presume que su etiología es multifactorial con una interacción causal de factores genéticos y ambientales, como por ejemplo: antecedentes familiares de primer y segundo grado con MAR, índice de masa corporal de la madre antes del embarazo ≥ 25 kg/m², fiebre durante

el primer trimestre del embarazo, exposición materna laboral a agentes de limpieza y solventes, exposición paterna al tabaquismo y exposición laboral a gases de escape.⁽¹²⁾

En la presente investigación hubo asociación a malformaciones acompañantes en un 29% (n=27), cifra que difiere con la literatura internacional por ejemplo en Chile en un estudio malformaciones congénitas, donde de 54 casos con MAR, el 51.9% (n=28) tenía asociación a otras anomalías.⁽¹³⁾

Otro dato de interés es que en los casos con síndrome de Down (n=4) se asociaron a agenesia anorrectal sin fístula, tal y como lo muestra el estudio retrospectivo de 34 años (1980–2014) hecho por el Dr. Peña, Bischoff, Frischer y Dickie quienes revisaron los expedientes clínicos de 2,189 pacientes encontrándose con 92 casos de Agenesia Anorrectal sin fístula y una asociación del 40% a Síndrome de Down.⁽¹⁴⁾ Muy similar al estudio realizado por Fanjul M. Molina E. Cerda J. en el año 2009 quienes estudiaron 12 pacientes con MAR sin fístula, encontrando una asociación a Síndrome de Down del 50%.⁽¹⁵⁾

El tratamiento quirúrgico inicial utilizado en la mayoría de los pacientes estudiados 59% (n=56), comenzó con una colostomía descendente, seguida del abordaje sagital posterior tipo Peña y luego incorporación del paciente al programa de dilataciones anorrectales. El tipo de colostomía mayormente utilizada fue la descendente con dos estomas separados ó colostomía tipo Peña en 74.1% (n=60).

De los 94 pacientes atendidos en los dos Hospitales Sampedranos durante el período 2012–2016, únicamente a 33 se les realizó el cierre de la colostomía y 48 aún persisten con la misma; esto está influenciado al estado nutricional, demanda quirúrgica, mala técnica de dilataciones anorrectales.

Se les realizó reparación anorrectal a 84% (n=79) de los casos; de los cuales 83.1% (n=64) tuvieron una cirugía exitosa ya que no reportaron complicación alguna y 16.9% (n=3) presentaron complicaciones siendo la más frecuente estenosis de la anoplastia 3.9% (n=3), a diferencia de la literatura internacional donde adjudican que dentro de las complicaciones más frecuentes se encuentra la dehiscencia de la herida quirúrgica e infección.^(7,8) El Dr. Alberto Peña afirma que si se repara con la técnica adecuada y de forma meticulosa se puede llegar a un excelente resultado y favorable pronóstico mayor al 50%.⁽¹⁶⁾

El paciente debe de regresar al establecimiento de salud dos semanas después de haberse sometido al procedimiento quirúrgico de reparación anorrectal, para evitar de esta manera la estenosis de la anoplastia. El ano debe ser dilatado dos veces al día y cada semana aumenta el tamaño del dilatador, el cual depende de la edad del paciente.^(1,7) Es importante recalcar el papel fundamental que juegan los padres o encargados de cada paciente con este tipo de malformaciones, ya que asistiendo puntualmente a cada cita médica y cumpliendo con las indicaciones del médico en cuanto a los cuidados de la colostomía y anoplastia así también realizando diariamente y de forma correcta las dilataciones anorrectales en casa para evitar complicaciones futuras. Cabe resaltar, que en algunas situaciones la falta de recursos económicos y/o el difícil acceso al transporte impide a muchos pacientes asistir puntualmente a todas sus evaluaciones médicas.

Dentro de las limitantes del estudio se encontró que varios expedientes no contaban con historia clínica completa y por este motivo tuvieron que excluirse del presente estudio, otra limitante fue que uno de los Hospitales Sampedranos no cuenta con la cantidad de dilatadores necesarios para poder brindar a

cada paciente su propio dilatador y de esta manera ofrecer un servicio más eficaz. Es por este motivo que tiene que crearse una política en el Ministerio de Salud para la compra suficiente de los mismos y así tenerlos a disposición de quienes lo necesitan.

En **conclusión** las malformaciones anorrectales en este estudio afectaron más al sexo femenino que al masculino, la edad que predominó fueron los pacientes de 1 año, procedentes en su mayoría del departamento de Cortés, principalmente del municipio de San Pedro Sula. La fístula rectoperineal fue la malformación anorrectal más frecuente en el sexo masculino, mientras que en el sexo femenino fue la fístula rectovestibular, seguido de la cloaca mayor de 3 cms. Menos de un tercio de los pacientes tuvieron asociación a otros defectos congénitos, entre ellos el más común fue hidronefrosis y atresia esofágica. En cuanto al manejo se les realizó la colostomía protectora seguido de Anorrectoplastia Sagital Posterior tipo Peña y por último el programa de dilataciones anorrectales a más de la mitad de los pacientes, con resultados fabulosos ya que la mayoría no presentaron complicaciones.

Se recomienda a la Secretaría de Salud de Honduras crear un programa específicamente para los padres y/o encargados de los pacientes con este tipo de malformaciones congénitas ya que para brindarle una mejor calidad de vida (control de micción e intestinal y función sexual y reproductiva), no solamente es fundamental un examen físico completo y minucioso al momento del nacimiento para poder realizar un diagnóstico temprano, seguido de un tratamiento oportuno con la técnica quirúrgica adecuada a cabo de manos expertas, sino que también la incorporación activa de la familia al tratamiento y al manejo del mismo en forma permanente.

En este estudio realizado en ambos hospitales de San Pedro Sula, se encontró que las malformaciones anorrectales afectaron más a las mujeres 53.2% (n=50) que a los hombres 46.8% (44), ligeramente menor a lo reportado en una revisión de cuatro años en Cuba en donde se estudió a 55 recién nacidos intervenidos quirúrgicamente por malformaciones digestivas, atendidos en el Servicio de Neonatología del Hospital Infantil Norte "Dr. Juan de la Cruz Martínez Maceira" de Santiago de Cuba en donde predominaron los varones en un 65.5%.⁽⁹⁾

El tipo de malformación anorrectal predominante en el sexo masculino fue la fístula recto-perineal 30.2% (n=14), y la menos común la fístula recto-cuello-vesical 4.7% (n=2), a diferencia del sexo femenino en donde predominó la fístula rectovestibular 37.3% (n=19); similar a los resultado del análisis de 200 casos pediátricos de malformaciones anorrectales en Costa Rica en el Hospital Nacional de Niños "Dr. Carlos Sáenz Herrera" con 92 casos de fístula perineal, 26 fístulas vestibulares y 12 fístulas recto-cuello-vesical.⁽¹⁰⁾ Sin embargo, en un estudio retrospectivo de tres años en el que se revisaron 72 expedientes en México por 2 residentes de cirugía pediátrica y 2 cirujanos pediatras en donde los hombres fueron los más afectados con 58.3% de los casos y la fístula recto uretral Vulvar fue la MAR más común.⁽¹¹⁾

En el presente estudio hubo otros defectos congénitos en un 29% (n=27 casos), cifra que difiere a registrado en el archivo de malformaciones congénitas de la maternidad del Hospital Clínico de la Universidad de Chile, en el período comprendido entre 1979 -1999, con una población total de 70,242 nacimientos ocurridos durante el período de estudio, 4,486 con algún tipo de malformación congénita, de los cuales 54 casos tenían algún tipo de malformación anorrectal y el 51.9 % (n=28) de los casos estaban asociados a otra anomalía.⁽¹²⁾

Otro dato de interés es que en los casos con síndrome de Down (n=2) se asociaron a agenesia anorrectal sin fístula, tal y como lo muestra el estudio retrospectivo de 34 años (1980–2014) hecho por el Dr. Peña, Bischoff, Frischer y Dickie quienes revisaron los expedientes clínicos de 2,189 pacientes encontrándose con 92 casos de Agenesia Anorrectal sin fístula y con una asociación del 40% a síndrome de Down.⁽¹³⁾ Muy similar al estudio realizado por Fanjul M, Molina E, Cerda J, entre otros en el año 2009 quienes estudiaron 12 pacientes con Malformación Anorrectal sin fístula, en donde encontraron en el 50% de los mismos (n=6) casos asociados a síndrome de Down.⁽¹⁴⁾

En este estudio, en 59.6% (n=56) de los pacientes el tratamiento quirúrgico inicial fue la colostomía descendente, seguida del abordaje sagital posterior tipo Peña y luego incorporación del paciente al programa de dilataciones anorrectales; se realizaron al momento del diagnóstico, similar a la revisión de los 200 casos con MAR en Costa Rica en donde se les realizó a 96 pacientes la colostomía protectora, a 72 pacientes la ARPSP y a 96 pacientes la ARPSP limitada.⁽¹⁰⁾

De total de pacientes que entraron en el estudio, se les realizó reparación anorrectal a 79.7% (75); de los cuales 85.3% (n=64) tuvieron una cirugía exitosa ya que no reportaron complicación alguna con muy buen pronóstico y 14.7% (n=11) presentaron complicaciones siendo la más frecuente estenosis de la anoplastía 3.9% (n=3). A diferencia de un estudio de Bailez, en el año 2009, en donde menciona que las complicaciones más frecuentes es la dehiscencia de la herida quirúrgica e infección.⁽⁸⁾

Similar a lo reportado en un estudio por Bischoff en el año 2016, un estudio sobre 570 pacientes con cloaca operados por el Dr. Alberto Peña, quien afirma que si se repara con la técnica adecuada y de forma meticulosa se puede llegar a un excelente resultado y favorable pronóstico mayor al 50%.⁽¹⁵⁾ Estos datos nos demuestran la excelente labor que los cirujanos pediatras de los Hospitales Sampedranos han realizado a lo largo de los años, resolviendo los problemas de salud de los infantes con un mínimo de complicaciones.

En **conclusión** las Malformaciones Anorrectales en este estudio afectaron más a las mujeres que a los hombres, la edad que predominó fueron los pacientes de 1 año, procedentes en su mayoría del departamento de Cortés, principalmente del municipio de San Pedro Sula. La fístula rectoperineal fue la Malformación Anorrectal más frecuente en el sexo masculino, mientras que en el sexo femenino fue la fístula rectovestibular, seguido de la cloaca mayor de 3 cms. Menos de un tercio de los pacientes con Malformaciones Anorrectales tuvieron asociación a otros defectos congénitos, entre ellos el más común fue hidronefrosis y atresia esofágica.

Se **recomienda** a la Secretaría de Salud de Honduras realizar una Guía de Práctica Clínica para el diagnóstico y tratamiento de las Malformaciones Anorrectales en el período neonatal, con el propósito de optimizar la atención médica brindada a estos pacientes, e incorporarla a nuestro sistema de salud. A los padres de familia y tutores de los pacientes con este tipo de malformación deben ilustrarse respecto a esta temática y seguir las indicaciones médicas en cuanto a las dilataciones anorrectales y el cuidado de la colostomía para obtener mejores resultados.

BIBLIOGRAFÍA

1. Peña A. Ano imperforado y malformaciones cloacales. En: Ashcraft, Murphy, Sharp, Sigalet, Snyder. CirugíaPediátrica. 3a. Ed. MacGraw-Hill; 2001. p. 500-520.
2. Alamo L, Meyrat BJ, Meuwly JY, Meuli RA, Gudinchet F. Anorectal malformations: finding the pathway out of the labyrinth. Radiographics. [Internet] 2013 [Citado, 19 marzo 2017]; 33(2): 491-512. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23479709>.
3. Moore KL, Persaud TV, Mark GT. Sistema alimentario. En: Embriología Clínica. 9a. Ed. Madrid: EL SERVIER; 2013. p. 468-527.
4. Holschneider AM, Hutson JM. Anorectal malformations in children: embryology, diagnosis, surgical treatment and follow-up. Berlin: Springer-Verlag; 2006 p. 2-3.
5. Hernández R, Alvarenga. Frecuencia de malformaciones congénitas externas en recién nacidos de la Unidad Materno Infantil del Hospital Escuela. Factores de riesgo. Rev Med Post UNAH. 2001; 6(2): 148-153.
6. Peña A, Bischoff A. Surgical treatment of colorectal problems in children. Berlin: Springer International; 2015. P. 1-497.
7. Levitt MA, Peña A. Anorectal malformations. Orphanet j RareDis. [Internet] 2007 [Citado, 17 marzo 2017]; 2(33): 1-13. Disponible en: <https://ojrd.biomedcentral.com/articles/10.1186/1750-1172-2-33>.
8. Bailez M, Prieto F. Malformaciones Anorrectales. Cirug Diges F. Galindo. [Internet] 2009. [Citado, 21 marzo 2017]; 3(364): 1-19. Disponible en: <http://www.sacd.org.ar/tse-sentaycuatro.pdf>.
9. Garriga M, Joa Mesa T, Dager Haber A, Rubal Wong A. Caracterización de recién nacidos operados a causa de malformaciones digestivas. MEDISAN. [Internet] 2011 [Citado, 21 marzo 2017]; 15(2): 215-221. Disponible en: www.redalyc.org/pdf/3684/368445227011.pdf.
10. Ceciliano Romero N, Beauchamp Carvajal D, Chávez Fernández L, Cortés Ojeda J. Análisis de 200 casos pediátricos de malformaciones anorrectales. Acta MédCostarric. [Internet] 2010 [Citado, 19 marzo 2017]; 52(2): 109-117. Disponible en: www.scielo.sa.cr/pdf/amc/v52n2/art09v52n2.pdfISSN 0001-6002/2010/52/2/109-117.
11. Baeza Herrera C, Rodríguez Calderón RL, Villalobos Castillejos A, Martínez Leo BA, Portugal Moreno VH. Ano imperforado. Enfoque clínico-epidemiológico. Acta PediatrMex. [Internet] 2013 [Citado, 27 marzo 2017]; 34(2): 55-58. Disponible en: www.medigraphic.com/pdfs/actpedmex/apm-2013/apm132b.pdf
12. Wijers, C.H.W., de Blaauw, I., Marcelis, C.L.M. et al. Research perspectives in the etiology of congenital anorectal malformations using data of the International Consortium on Anorectal Malformations: evidence for risk factors across different populations Pediatr Surg Int (2010) 26: 1093. Disponible en: <https://doi.org/10.1007/s00383-010-2688-0>.
13. Nazer J, Hubner G ME, Valenzuela FP, Cifuentes OL. Malformaciones congénitas anorrectales y sus asociaciones preferentes. Experiencia del Hospital Clínico de la Universidad de Chile. Período 1979-1999. Rev. méd. Chile. [Internet] 2000 [Citado, 26 marzo 2017]; 128(5): 519-525. Disponible

- en: http://www.scielo.cl/scielo.php?pid=S003498872000000500010&script=sci_arttext <http://dx.doi.org/10.4067/S0034-98872000000500010>.
14. Bischoff A, Frischer J, Dickie BH, Peña A. Anorectal malformation without fistula: a defect with unique characteristics. *Pediatr-SurgInt*. [Internet] 2014 [Citado, 17 marzo 2017]; 30(8): 763-766. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24969816> Doi: 10.1007/s00383-014-3527-5.
 15. Fanjul M, Molina E, Cerdá J, Parente A, Laín A, Cañizo A, et al. Characteristics of the anorectal atresia without fistula. Based on 12 cases. [Internet] 2009 [Citado, 18 marzo 2017]; 22(1): 45-8. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19323083>.
 16. Bischoff A. The surgical treatment of cloaca. *Semin Pediatr Surg*. [Internet] 2016 [Citado, 11 marzo 2017]; 25(2): 102-107. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26969234>.

Displasia ectodérmica hipohidrótica: Reporte de casos.

Hypohydrotic ectodermal dysplasia: Report of case.

*Eda Mariola Dolmo Velásquez**, *Misael Alonso Pineda***, *Hector Rubén Caballero Castro****

RESUMEN

La Displasia Ectodérmica Hipohidrótica (DEH) es una genodermatosis que se caracteriza por presentar alteraciones en las estructuras derivadas del ectodermo, frecuentemente se da la triada: hipohidrosis, hipotricosis e hipodontia. El síndrome puede manifestarse como herencia autosómica dominante o recesiva y también como herencia ligada al sexo, la forma más frecuente es la de herencia recesiva relacionada al cromosoma X con sujetos de sexo masculino afectados y de sexo femenino portadores. Puede ocurrir a través de mutaciones autosómicas, de las cuales las del gen EDA1 son responsables del 58% de los casos. La DEH presenta tasa de mortalidad infantil entre 2% y 20%, dependiendo de la precocidad del diagnóstico y de los protocolos de tratamiento. Este artículo presenta un paciente de 23 meses de edad quien había sido hospitalizado por otra patología y se refirió al Instituto Hondureño de Seguridad Social (IHSS), por observar cabello hipopigmentado, escaso, fino, ausencia de pestañas y cejas, dientes cónicos e hipohidrosis: por lo que se diagnostica displasia ectodérmica hipohidrótica, quedando pendiente la realización de biopsia de piel y exámenes genéticos debido a que no se cuenta con el equipo médico necesario. Por tal motivo, no se conoció el patrón de segregación.

PALABRAS CLAVE

Displasia Ectodérmica Hipohidrótica Autosómica Recesiva, Anodontia, Hipotricosis.

*Médico residente de primer año de Pediatría. Escuela Universitaria de las Ciencias de la Salud. Universidad Nacional Autónoma de Honduras, Valle de Sula. EUCS, UNAH-VS.

**Médico residente de tercer año de Pediatría. EUCS, UNAH-VS.

***Especialista en dermatología Pediátrica. Instituto Hondureño de Seguridad Social Regional Norte.

Dirigir correspondencia a: edmadove@yahoo.es

Recibido: 07 de noviembre 2016 Aprobado: 08 de agosto 2017

ABSTRACT

Hypohydrotic Ectodermal Dysplasia (DEH) is a genodermatosis that is characterized by alterations in the structures derived from the ectoderm. Frequently occurs this triad: hypohidrosis, hypotrichosis and hypodontia. The syndrome can manifest as autosomal dominant or recessive inheritance and also as sex-linked inheritance, the most common form is recessive X chromosome linked inheritance, subjects affected are males and females are only carriers. It can occur through autosomal mutations, and in these, the gene EDA1 are responsible for 58% of cases. It presents infant mortality rate between 2% and 20%, depending on the early diagnosis and treatment protocols. This article presents a 23-month-old patient who had been hospitalized for another condition, however observing the above mentioned features in the physical examination, he was studied in more detail in the IHSS.

KEY WORDS

Hypohydrotic Ectodermal Dysplasia Autosomal Recessive, Anodontia, Hypotrichosis.

INTRODUCCIÓN

El ectodermo es uno de los componentes embrionarios primordiales. En torno a la tercera semana de desarrollo experimenta una subdivisión que da lugar al neuroectodermo, que origina el sistema nervioso y al ectodermo mismo, que recubrirá toda la superficie embrionaria y formará la epidermis, sus anexos y el esmalte dental. Por tanto, del ectodermo derivan no solo el pelo, los dientes, las uñas y las glándulas sudoríparas; sino también el sistema nervioso central, el sistema nervioso periférico, el ojo, el oído y la nariz, así como las glándulas ecquinas, mamarias y pituitaria.⁽¹⁻³⁾

Las primeras descripciones de casos clínicos que podrían corresponderse con lo que ahora conocemos como DEH se remontan a 1792. En 1848 Thurman definió la displasia ectodérmica anhidrótica (DEH) como una entidad independiente. Posteriormente se describieron casos similares como el presentado por Wedderhorn y publicado en 1875 por el naturalista Charles Darwin. El término fue definido finalmente por Weech en 1929.⁽¹⁾

Actualmente se reconocen tres patrones de segregación de la Displasia ectodérmica hipohidrótica (DEH): Uno recesivo ligado al cromosoma X que además incluye una variante con compromiso inmunológico denominada DEH-ID, y las variantes autosómicas recesivas y dominante. Es de resaltar que variantes autosómicas de la DEH son indistinguibles clínicamente de las formas ligadas al cromosoma X (con excepción de la DEH-ID por la inmunodeficiencia), probablemente porque en todas está alterada una vía única de señalización, por lo cual el diagnóstico diferencial de estos individuos, afectados y portadores, suele realizarse mediante análisis genético con pruebas específicas.^(2,3)

El 95% de los pacientes con DEH seleccionados al azar presentan la forma ligada a X y el 5% restante la forma autosómica dominante (AD) o recesiva (AR). A veces la historia familiar puede aclarar el modo de herencia y si los casos son únicos en la familia sólo la identificación del defecto genético definirá el origen de la enfermedad.⁽³⁾

De modo general, se diferencian 2 grupos de trastornos: uno caracterizado por la aplasia o hipoplasia de los derivados ectodérmicos, que fracasan en su desarrollo y diferenciación por la ausencia de señales recíprocas específicas entre ectodermo y mesénquima y otro en el que la característica más llamativa es la queratodermia palmoplantar, que se presenta en

asociación con otras manifestaciones cuando se afectan otros epitelios altamente especializados. En las últimas décadas se ha logrado identificar el gen responsable en al menos 30 entidades, permitiéndonos entender los mecanismos patogénicos y su correlación con la clínica.⁽⁴⁾ Se estima una frecuencia de 1 por cada 10.000 a 1 por cada 100.000 nacidos vivos.⁽⁵⁾

El objetivo de esta publicación, es dar a conocer las características clínicas de la DEH, para realizar diagnósticos más temprano.

CASO CLINICO

Se trata de paciente masculino de 23 meses de edad que acudió al Hospital Nacional Dr. Mario Catarino Rivas con historia de tos no productiva de 4 días de evolución, acompañado de rinorrea hialina, fiebre no cuantificada pero subjetivamente alta y dificultad respiratoria por lo que fue hospitalizado para tratar patología respiratoria durante dos días con mejoría de dicho cuadro clínico. Siendo evidente fenotipo característico (pelo de cuero cabelludo plateado, escaso y fino, vello corporal también escaso y dientes caninos pequeños y de forma cónica). Fue referido al Instituto Hondureño de Seguridad Social para continuar estudios histopatológicos e inmunológicos, sospechando en ese momento Síndrome de Griselli debido al hallazgo de cabellos plateados y además del diagnóstico de desnutrición proteico calórica aguda con déficit del 22%.

Con los siguientes antecedentes: madre de 19 años de edad, parto sin complicaciones, hospitalizado al nacimiento en sala de neonatología durante 5 días por sepsis neonatal temprana. Con leve retraso en el desarrollo del lenguaje. Antecedentes familiares patológicos; tío y primo materno que tienen el mismo fenotipo pero que nunca han sido diagnosticados.

En la exploración física: Peso: 8.5 kg, talla: 83

cm, perímetro cefálico: 44.5cm. Sin alteraciones conductuales pero con leve retraso en el desarrollo del lenguaje, cabello hipopigmentado, escaso, fino, ausencia de pestañas y cejas. (Ver figura No.1) Dientes en forma de cono y pequeños, piel brillante, seca y tirante (apergamada) con hipohidrosis. (Ver figura No. 2)

Figura No. 1: Cabello del paciente.



La flecha superior señala cabello hipopigmentado, escaso y fino. La flecha inferior muestra la ausencia de cejas.

Figura No 2. Dientes del paciente.



La Flecha indica hipodoncia, dientes en forma cónica.

Los exámenes laboratoriales mostraron: Calcio: 10.1mmo/l, Sodio: 138mmo/l (135 mmo/l -145 mmo/l), potasio: 5.25mmo/l. (3.5mmo/l -5.5 mmo/l) IgA: 78, (22-159), IgE: 116, C3:113. mg/dl, biometría hemática: hemoglobina 10.4 gr/dl (11.5 gr/dl -12.5 gr/dl), plaquetas: 538 x103/uL (150 x 103/uL -350x 103/uL) glóbulos blancos 17.0 x 103/uL (5103/uL-15.5103/uL).

Exámenes de imagen mostraron ultrasonido abdominal y tomografía axial computarizada cerebral sin alteración. Quedando pendiente la realización de biopsia de piel y exámenes genéticos debido a que no se cuenta con el insumo médico necesario. Por tal motivo no se conoció el patrón de segregación, sin embargo, los antecedentes familiares afianzaban el diagnóstico.

DISCUSION

La Displasia Ectodérmica (DE) es un síndrome constituido por un grupo heterogéneo de enfermedades que resultan como consecuencia de defectos variables en dos o más tejidos derivados del ectodermo embrionario, incluyendo la piel, glándulas sudoríparas, cabello, uñas y dientes. Igualmente se han reportado anomalías en otros órganos y sistemas.⁽¹⁾ Se estima una frecuencia de 1 por cada 10.000 a 1 por cada 100.000 nacidos vivos.⁽⁵⁾ Presenta tasa de mortalidad infantil entre 2% y 20%, dependiendo de la precocidad del diagnóstico y de los protocolos de tratamiento.⁽⁶⁾ Observamos como coinciden la diferentes afecciones propias del ectodermo en el paciente presentado en este caso clínico.

El gen responsable de la DEH se sitúa en el locus q12-q13 del cromosoma X, constando de 12 axones, siendo ocho de ellos encargados de codificar una proteína transmembrana (EDA-A) involucrada en el desarrollo ectodérmico, cuyas mutaciones originan la patología que caracteriza dicha enfermedad.⁽⁷⁾ Debido a la falta de insumos en los dos hospitales donde se ha brindado tratamiento al paciente, no se lograron realizar pruebas genéticas para identificar el locus del gen responsable.

La DEH altera la apariencia física normal de los pacientes que la padecen, entre las anomalías que se presentan en todas las formas de segregación de la DEH, existen tres características cardinales: anomalías dentales usualmente

hipodoncias, además hipohidrosis e hipotricosis.⁽¹⁻⁴⁾ Estas tres anomalías son evidentes en el paciente de este caso. Segurado et al. describieron los signos confirmatorios de DEH que se enuncian a continuación:

A. Alteraciones del cabello: Hipotricosis en cuero cabelludo, cejas, pestañas, región púbica y axilar; el cabello es de color claro, corto y quebradizo con posible pérdida o alteración estructural del tallo del pelo que causa una deformación denominada tricorrexia fisurada.

B. Anomalías dentales de número, forma y tamaño: Pueden presentarse tanto en la dentición primaria como permanente. Entre las manifestaciones dentarias más comunes se encuentran los dientes cónicos o en clavija y la microdoncia pasando por la hipodoncia u oligodoncia, hasta casos más severos con anodoncia, lo cual desencadena un desarrollo deficiente del hueso alveolar, dando apariencia facial de un paciente adulto edentado.

C. Hipohidrosis/anhidrosis: Compromiso mayor de las glándulas de tipo ecrino, seguidas por las apócrinas y las sebáceas, lo cual genera hiperpirexia con una marcada intolerancia al calor, y convulsiones esporádicas. Otras consecuencias de la disminución o ausencia de glándulas son la laringitis crónica, las infecciones pulmonares recurrentes, xeroftalmía, piel seca y dificultad para la masticación y la deglución por disminución de la cantidad de saliva fluida.^(1,8)

Sumado a las características cardinales, los pacientes con DEH pueden presentar rasgos faciales dismórficos típicos como: frente abultada, orejas puntiagudas de baja implantación, nariz en silla de montar, labios gruesos y evertidos,^(1,9) por lo tanto para estos pacientes además de las complicaciones físicas que conlleva este síndrome existirá un gran stress emocional incluso en muchos casos puede sufrir de acoso escolar por ser diferentes físicamente.⁽⁹⁾

El diagnóstico diferencial de las displasias ectodérmicas se debe realizar con patologías como: la aplasia de cutis congénita, la disqueratosis congénita, la fiebre de origen desconocido o síndromes progeroides, como el síndrome de Werner o el de Rothmund-Thompson así como con el síndrome de Griselli, todos ellos descartados en nuestro paciente.⁽¹⁰⁾ Todos los anteriores fueron desestimados debido a que nuestro paciente no tenía las características clínicas necesarias para ubicarlo dentro de dichas patologías ya que estas incluían ausencia de piel, hiperpigmentación cutánea, cataratas, alteraciones óseas entre otras, además ninguna de ellas desarrolla hipodoncia o dientes con forma cónica.

El diagnóstico se basa fundamentalmente en la sintomatología y en el estudio genético, siendo la clave la disminución o falta de sudoración cuando la temperatura corporal se eleva. También se puede realizar el diagnóstico prenatal de forma invasiva (biopsia de piel fetal o estudio genético de vellosidades coriónicas) o no invasiva, mediante ultrasonografía tridimensional identificando las características faciales a partir de la semana 30 de gestación.⁽⁷⁾ En Honduras es casi imposible por no decir completamente imposible poder realizar estudios genéticos por lo que el diagnóstico es basado en la clínica, además el mayor porcentaje de madres no tienen control prenatal básico adecuado lo que dificulta la posibilidad de realizar una detección de caso precozmente y los métodos diagnósticos necesarios en estos casos están fuera del alcance económico de la mayoría de la población.

Durante las primeras semanas de vida es complicado reconocer la presencia de DEH en el recién nacido y es importante pensar en ella en los casos de aparición de fiebre de origen desconocido o hiperpirexia como diagnóstico diferencial frente a la sepsis neonatal, con los beneficios que esto conlleva en cuanto a la

realización de medidas diagnósticas y terapéuticas.⁽⁷⁾ Si se realiza diagnóstico al nacimiento se deben usar factor de crecimiento epidérmico, por lo menos en los primeros 2 meses de vida como medida de activación y desarrollo de las glándulas sudoríparas.⁽⁸⁾ Nuestro paciente fue hospitalizado a su nacimiento por sepsis neonatal durante 5 días, sin embargo no contamos con el expediente previo sin embargo nos hace pensar que tan acertado fue el diagnóstico en ese momento, o si lo que presento fue un cuadro de hiperpirexia pasada por alto.

En general los exámenes de laboratorio no son necesarios para hacer el diagnóstico. Ante la sospecha clínica del síndrome, se sugiere realizar una biopsia de piel (zona hipotenar de la mano) para documentar la reducción o total ausencia de glándulas ecrinas. Una prueba fehaciente y muy útil para demostrar la ausencia de sudoración es la prueba con nitrato de pilocarpina por vía subcutánea para estimular la sudoración. Otra alternativa para demostrar la anhidrosis es aplicar lugol y almidón en la región palmar. La prueba es positiva si el lugol, comúnmente amarillento, cambia su tonalidad a violácea. Es negativa si no se presenta ningún cambio. Las cuales no son necesarias ante los hallazgos en la biopsia de piel.⁽⁹⁾ En el paciente de este caso, no fue necesario realizar ninguna de estas pruebas porque era evidente la anhidrosis y los rasgos físicos.

El tratamiento reconocido en la literatura es exclusivamente sintomático y preventivo e incluye evitar ejercicios físicos, mejorar las condiciones de vida del paciente como tratar de mantenerse en climas fresco, con protección visual, medidas sintomáticas que mantengan la hidratación de piel y mucosas así como apoyar los cuidados de la piel con cremas hidratantes y protectores solares. A nivel odontológico el manejo tiene propósito rehabilitador y funcional de las estructuras dentarias con el uso de prótesis o implantes y la utilización de

resinas para la rehabilitación de dientes con alteraciones en su estructura. El tratamiento debe ser individualizado dependiendo de la gravedad del caso, de acuerdo con la edad y desarrollo dental del individuo.^(8,9)

La DEH es una entidad en la cual el pronóstico de supervivencia es muy bueno. Si la entidad se reconoce desde temprana edad y es tratada adecuadamente mediante el apoyo con un equipo multidisciplinario de salud, la esperanza de vida no debería verse afectada y la calidad de vida del paciente podría mejorar de manera exitosa.⁽⁶⁻⁹⁾

En **conclusión**; a pesar de la baja incidencia de DEH, consideramos necesario que esta enfermedad pueda ser reconocida y sospechada por pediatras y neonatólogos, ya que su manejo debe ser multidisciplinario involucrando profesionales como pediatras, dermatólogos, genetistas, dentistas, ortodoncistas y cirujanos plásticos. El diagnóstico precoz permite evitar el efecto deletéreo que puede acarrear la hipertermia y la susceptibilidad a infecciones respiratorias.

Es **recomendable** evitar y tratar la hipertermia aguda con control ambiental y baños de agua fría, que contribuirán a evaporar el calor corporal. Se debe informar al paciente y a la familia medidas para evitar el calor, ejercicio físico intenso, climas cálidos además de aconsejar deportes acuáticos.

BIBLIOGRAFÍA

1. García-Martín P, Hernández-Martín A, Torrello A. Displasias ectodérmicas: revisión clínica y molecular. [Internet]. 2013 [citado 2016 Jun 16]; 104(6): 451-470. Disponible en: <http://www.actasdermo.org/es/displasias-ectodermicas-revision-clinica-molecular/articulo/S0001731012004073/>.
2. Marín Botero ML, Espinal Botero G, Arroyo Fuentes T, Posso Zapata MV, David Pérez M, Castañeda Peláez DA, et al. Displasia ectodérmica hipohidrótica: Reporte de casos. Av. Odontoestomatología [Internet]. 2013 [citado 2016 Jun 16] 29(1): 11-23. Disponible en: <http://scielo.isciii.es/pdf/odontov29n1/original1.pdf>.
3. Guillén Navarro E, Ballesta Martínez MJ, López González V. Displasia ectodérmica hipohidrótica. . [Internet]. 2010 [citado 2016 Jun 13]; 1(1):13-7. Disponible: http://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/displasia_ectodermica_hipohidrotica.pdf.
4. Guillén Navarro E, Ballesta Martínez MJ, López González V. Displasia ectodérmica hipohidrótica. . [Internet]. 2010 [citado 2016 Jun 13]; 1(1):13-7. Disponible: http://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/displasia_ectodermica_hipohidrotica.pdf.
5. Loreto Treviño F, Jaime Aviara E, Vagas MJ, Alarcon RC. Displasia Ectodérmica Hipohidrotica Autosómica Dominante. [Internet]. 2012 [citado 2016 Jun 10]; 1(1):1-3. Disponible: <http://www.revistaanacem.cl/pdf/vol6/n2/displasia.pdf>.
6. Alves N, Oliveira R, Deana NF. Displasia ectodérmica hipohidrótica - un síndrome de interés para la odontología. Int. J. Odontomat. [Internet]. 2012 [citado 2016 Jun 18]; 6(1):45-50. Disponible en: <http://www.scielo.cl/pdf/ijodontos/v6n1/art06.pdf>.
7. Miranda Díaz Belkis Tamara, Rodríguez Casas Míriam Marlen. Displasia ectodérmica hipohidrótica: Presentación de un caso. Rev. Med. Electrón. [Internet]. 2009 Jun [citado 2016 Jun 18]; 31(3):. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1684-1824200900030014&lng=e.
8. Marín Botero ML, Espinal Botero G, Arroyo Fuentes TM, Posso Zapata MV, David Pérez M, Castañeda Peláez DA, et al. Displasia ectodérmica hipohidrótica: Reporte de casos. Av. Odontoestomatología [Internet]. 2013 Feb [citado 2016 Jun 19]; 29(1): 11-23. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0213-12852013000100002&lng=es.
9. Díaz de la Vega ST, Cardemil Balari A, Cardemil Van Der Schraft V, Cárdenas Illanes MG. Manejo Multidisciplinario y Preventivo de Displasia Ectodérmica Hipohidrótica: A Propósito de 3 Casos en una Familia. [Internet]. 2001 [citado 2016 Jun 10]; 1(1): 1-2. Disponible: [http://www.radlalima2015.org/posters/TOSO%20Stefania%20\(CHI\)%20manejo%20multidisciplinario%20y%20preventivo%20de%20displasia%20ectodermica.pdf](http://www.radlalima2015.org/posters/TOSO%20Stefania%20(CHI)%20manejo%20multidisciplinario%20y%20preventivo%20de%20displasia%20ectodermica.pdf).
10. Pipa Vallejo A, López-Arranz Monje E, González García M. Tratamiento odontológico en la displasia ectodérmica: Actualización. Av. Odontoestomatología [Internet]. 2006 Jun [citado 2016 Jun 19]; 22(3): 171-176. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0213-12852006000300003&lng=es.

Hemangioma y Linfangioma Mixto Congénito Gigante.

Hemangioma and Mixed Giant Congenital Lymphangioma.

Marlon Alexander Cerna Márquez* **Larissa Maydelin Contreras Martínez***, **Yolany Arely Casco Alvarado****,
Ramón Chinchilla,*** **Roxana Martínez,****** **Héctor Rubén Caballero Castro*******

RESUMEN

Los linfangiomas son malformaciones hamartomatosas congénitas y en algunas ocasiones adquiridas que afectan la piel y el tejido subcutáneo, surgen cuando de forma localizada o generalizada se produce un cúmulo de conductos o quistes linfáticos. Los linfangiomas representan el 6% de los tumores benignos pueden aparecer en cualquier parte del cuerpo, el 75% se localizan en el cuello, la cabeza o las axilas. El 40-65% están presentes al nacimiento. El tratamiento ideal del linfangioma depende del grado de infiltración, el tipo de tumor y la experiencia con el tratamiento. Se presenta caso clínico de recién nacido femenina, hija de madre de 21 años de edad, primigesta con embarazo de 34 1/7 semanas de gestación por FUM y sin antecedentes de relevancia, procedente de la aldea Monte la Virgen, Las Flores, Lempira. Nace en el Hospital Juan Manuel Gálvez, vía cesárea por fase latente prolongada. En la exploración física con múltiples masas de consistencia blanda con transluminación positiva en cuello y tórax; extremidades asimétricas a expensas de neoformaciones de color rojo-violáceas en las superficies en asociación con hemangiomas. Se observa en piel lesiones eritematosas violáceas y tumorales tubero-cavernosas difusas múltiples, especialmente en extremidades superiores, tronco anterior derecho, extremidades inferiores y región vulvar. Se manejó en sala con Pipe-

racilina/Tazobactam, Amikacina, Fluconazol, Inmunoglobulina, Propanolol, Prednisona y vincristina. La paciente falleció a los 8 días de vida.

PALABRAS CLAVE

Linfangioma, lesiones del sistema vascular, recién nacido.

ABSTRACT

Lymphangiomas are congenital and sometimes acquired Hamartomatous malformations affecting the skin and subcutaneous tissue, arise when localized or generalized form an accumulation of lymph ducts or cysts occurs. Lymphangioma represents 6% of benign tumors can appear anywhere on the body, 75% are located in the neck, head or armpits. 40-65% are present at birth. The ideal treatment of lymphangioma depends on the degree of infiltration, tumor type and treatment experience. We present a case report of a female newly born, first daughter of a 21-year-old mother with 34 1/7 weeks of gestation for FUM pregnancy and no history of relevance, from the village of Monte la Virgen, Las Flores, Lempira. Born in the Juan Manuel Galvez Hospital via caesarean section for prolonged latent phase. On physical examination with multiple masses of soft consistency with positive transillumination located in neck and chest; asymmetric limbs at the expense of red-violet neoplasms in association with hemangiomas, erythematous lesions observed in skin, especially in upper extremities, right anterior trunk, lower limbs and vulvar area. It was handled with piperacillin / tazobactam, amikacin, Fluconazole, IV Immunoglobulin, propranolol, prednisone and vincristine. The patient died after 8 days of life.

*Residente de segundo año de Pediatría, Escuela Universitaria de Ciencias de la Salud. EUCS, UNAH-VS.

**Médico General. Autora independiente.

***Radiólogo del Instituto Hondureño de Seguridad Social, Hospital Regional del Norte. IHSS-HRN.

****Pediatra Hematooncólogo del Hospital Mario Catarino Rivas. HMCR.

*****Dermatólogo Pediatra del IHSS-HRN.

Dirigir correspondencia a: marlon_alexander07@yahoo.com

Recibido: 03 de julio 2016 Aprobado: 27 de junio 2017

KEYWORD

Lymphangioma, vascular system injuries, New-born.

INTRODUCCIÓN

Los linfangiomas son malformaciones hamartomatosas congénitas y en algunas ocasiones adquiridas tras acción traumática, infecciosa, iatrogénica o neoplásica, del sistema linfático, que afectan a la piel y al tejido subcutáneo, surgen cuando de forma localizada o generalizada se produce un acúmulo de conductos o quistes linfáticos.⁽¹⁻³⁾

La patogénesis ha sido previamente estudiada. Se conoce que el drenaje de la linfa del embrión, cuya función es devolver a la corriente sanguínea sustancias proteicas y defender al organismo de las infecciones; se hace en el saco linfático yugular y de aquí la linfa drena por medio de un canal que se forma alrededor del día 40 posconcepcional en la vena yugular.

Un fallo en la formación del canal comunicante, un bloqueo de este o un aumento significativo de la presión venosa puede dar lugar a una retención de linfa en el sistema linfático, formando grandes quistes de retención alrededor de la región cervical que progresan a lo largo del cuerpo, con el desarrollo de un hidrops no inmune, provocando en algunos casos la muerte prematura del feto. Si luego se logra establecer un drenaje, la secuencia de acumulación de linfa se interrumpe y el exceso de linfa vuelve al sistema circulatorio fetal.⁽⁴⁾

Los linfangiomas representan el 6% de los tumores benignos, los casos malignos son raros y están asociados a radioterapia o a la aplicación de soluciones esclerosantes. Aunque pueden aparecer en cualquier parte del cuerpo, el 75% se localizan en el cuello, la cabeza o las axilas. Localizaciones menos habituales incluyen: el retroperitoneo (2%), el mediastino (1%) y área escrotal con aproximadamente 30 casos descritos en la literatura.⁽⁴⁻⁶⁾

El 40-65% están presentes al nacimiento y un 80-90% se manifiestan antes de los 2 primeros años de vida, disminuyendo su aparición hacia los 16 años de edad. La incidencia de los linfangiomas congénitos gigantes es de 1/12.000 nacimientos y se observa con más frecuencia en el sexo masculino.⁽⁷⁻⁸⁾

El linfangioma se clasifica en capilar, cavernoso y quístico, pudiendo coexistir diferentes formas en un mismo linfangioma. La localización, estructura y consistencia de los tejidos circundantes pueden condicionar los diferentes tipos histológicos.⁽²⁾ Usualmente son lesiones bien circunscritas y de un tamaño pequeño aunque en un menor número de casos pueden presentarse como lesiones gigantes. Sub clasificándose así por su tamaño microquísticos si es menor a 1 cm y macroquísticos si es mayor a 1 cm. Existen linfangiomas mixtos de predominio macro o microquístico.⁽⁴⁾

Según su ubicación y tamaño se asocian a complicaciones en el manejo obstétrico y perinatal, que pueden ser consecuencia de: descompensación cardiovascular e hidrops fetal, obstrucción de la deglución fetal con polihidramnios secundario, prematurez, malformaciones asociadas, obstrucción del parto, dificultad en el establecimiento de la ventilación del neonato, y problemas de resección o terapia definitiva del tumor.⁽⁹⁾

Los datos histológicos más relevantes es la presencia de canales linfáticos que penetran y disecan las estructuras donde asienta el linfangioma. Esto confiere un comportamiento «agresivo» a estas lesiones benignas y es un dato muy importante a tener en cuenta en el momento de valorar bordes de resección quirúrgica y pronóstico de recidivas locales.⁽¹⁰⁾

Se publica este caso con el propósito de recordar que aunque se trata de una patología benigna, como parte del manejo, se debe evaluar el compromiso de estructuras vitales.

CASO CLÍNICO

Se trata de recién nacido femenina, hija de madre de 21 años de edad, producto de la primera gestación y sin antecedentes de importancia, procedente de la Aldea Monte la Virgen, las Flores, Lempira. Se realizó 6 controles prenatales sin ninguna eventualidad y varios ultrasonidos abdominales los cuales no reportaron ninguna malformación congénita. Madre es hospitalizada en el Hospital Dr. Juan Manuel Gálvez con embarazo de 34.1 semanas de gestación por FUM y Ruptura Prematura de Membranas de 5 horas de evolución por lo que le iniciaron conducción del trabajo de parto, no evolucionó satisfactoriamente por lo que le realizaron cesárea por fase latente prolongada.

Se obtuvo producto, único, vivo, femenina, cefálica, con APGAR 7 y 8 al primer y quinto minuto respectivamente, peso 2,962 gramos, 37 semanas de gestación por Capurro al cual se le brindaron los cuidados de rutina del recién nacido. En la exploración física se observaron múltiples masas de consistencia blanda en región de cuello y tórax; extremidades asimétricas a expensas de neoformaciones de color rojo-violáceas en las superficies en asociación con hemangiomas, se observaron en piel lesiones eritematosas violáceas y lesiones tumorales tubero-cavernosas difusas múltiples, especialmente en extremidades superiores, tronco anterior derecho, extremidades inferiores y región vulvar (Ver figura No. 1). Los diagnósticos finales fueron: Hemangioma y Linfangioma Mixto Congénito Gigante, Sepsis Neonatal Tardía y Coagulación Intravascular Diseminada debido a que presentó leucocitosis, trombocitopenia, alteraciones en los tiempos de coagulación, Proteína C reactiva elevada y hemocultivo positivo para Klebsiella spp. Se manejó en sala con Piperacilina/Tazobactam, Amikacina, Inmunoglobulina para el manejo de la sepsis, Propanolol con el objetivo de provocar vasoconstricción y evitar neovascularización, Prednisona para evitar el crecimiento rápido del hemangioma e interrumpir el crecimiento y acelerar la involución y vincristina como inhibi-

dor de la angiogénesis. La paciente falleció a los 8 días de vida.

Figura No. 1: **A.** Se observan tumoraciones gigantescas en tronco y extremidades de aspecto quístico y hemangiomatoso. **B.** Rayos X PA Tórax. Se observó marcado aumento de grosor y densidad de los tejidos blandos que involucra la región cervical.



Fuente: Informe del Departamento de Radiología del HNMCR.

Fue referida al Hospital Nacional Dr. Mario Catarino Rivas (HNMCR) donde se le realizó Rayos X PA de Tórax en el cual se observó un marcado aumento de grosor y densidad de los tejidos blandos que involucra la región cervical y axilar bilateral. No se logra identificar alteración pleuropulmonar. No se caracterizan las estructuras del mediastino por condición del paciente. En la Tomografía de Tórax se observó una alteración de la morfología torácica en relación con marcado aumento del tejido blando en región cervical y axilar bilateral con involucro de la pared anterior. En los tejidos antes descritos se constataron densidades heterogéneas sin definir zona de degeneración necrótica. Estructuras óseas conservadas. (Ver figura No. 1).

En la Tomografía de Cerebro (Ver figura No. 3) mostró ligera acentuación de cisuras y surcos cerebrales asociados a marcada disminución de la densidad de la sustancia blanca de ambos hemisferios en aparente relación por inmadurez cefálica. No se define hiperdensidad que sugiera sangrado intra o extra axial. Presencia de variante anatómica del septum pellucidum.

En los cortes caudales se observó un aumento de grosor de los tejidos blandos en la región cervical por aparente proceso neoformativo a ese nivel.

Figura No. 2: TAC Cerebral. La flecha señala acentuación de cisuras y surcos cerebrales.



Fuente: Informe del Departamento de Radiología del HNMCR.

DISCUSIÓN

Los linfangiomas son hamartomas congénitos del sistema linfático.⁽¹⁾ Su etiopatogenia sigue siendo poco clara.⁽⁴⁾ Se consideran lesiones sin potencial maligno, sin embargo, suelen progresar, recidivar o presentar complicaciones como infección, obstrucción intestinal como necrosis, hemorragia intracavitaria o intraabdominal.⁽⁸⁾ Por lo general se tratan de lesiones quísticas, multiloculares, con contenido claro, quiloso o hemorrágico, pueden presentarse de manera única o múltiple como en el presente caso.⁽⁷⁾ Los datos histológicos más relevantes es la presencia de canales linfáticos que penetran y disecan las estructuras donde asienta el linfangioma. Esto confiere un comportamiento «agresivo» a estas lesiones benignas y es un dato muy importante a tener en cuenta en el momento de valorar bordes de resección quirúrgica y pronóstico de recidivas locales⁽¹⁰⁻¹¹⁾ El diagnóstico de las malformaciones linfáticas se puede hacer de manera prenatal, por ultrasonografía al término del primer trimestre de gestación; sin embargo, puesto que la mayoría de las lesiones se detectan después del nacimiento, la radiografía simple puede ser la

primera prueba diagnóstica que documente posibles anomalías asociadas dependiendo de la localización de la lesión se puede observar aumento del grosor y densidad de los tejidos blandos.⁽⁹⁾

La ecografía, principalmente el Eco Doppler, es muy útil para definir la extensión y la naturaleza de la malformación cuando ésta es superficial; es menos útil para demostrar lesiones extensas en el cuello, mediastino o retroperitoneo, en cuyo caso se recurre a la tomografía axial computarizada o a la resonancia magnética tiene muy buena resolución en estructuras que afectan cráneo, cuello, tronco, mediastino y extremidades, además nos da mayor definición, extensión de la lesión y visión de las estructuras vecinas.⁽¹⁰⁾ Tanto la tomografía como la resonancia pueden ser de utilidad para las lesiones abdominales, retroperitoneales o que afectan órganos sólidos internos.⁽⁹⁻¹⁰⁾ Al paciente se le realizaron Rayos X PA de Tórax y TAC Full Body Scan en donde se lograron observar la extensión y profundidad de los linfangiomas.

El tratamiento de elección del linfangioma es la resección quirúrgica completa o bien mediante esclerosis de la lesión por acción de agentes esclerosantes. Entre ellos destaca el OK-432, también llamado Picibanil, que es un compuesto liofilizado de baja virulencia, sustraído de la bacteria del estreptococos pyogenes del grupo A. Está contraindicado su uso en pacientes alérgicos a b-lactámicos por riesgo de anafilaxia.^(10,12) Algunos autores utilizan la terapia con láser para paliar linfangiomas en localizaciones peculiares, y para el control de hemorragias. Existe la posibilidad de recidiva local, hay una evidencia del 10-18% de recurrencias.^(11,12)

Castañón y cols. aportan un nuevo tratamiento para las recidivas de linfangiomas con inyección intraquística de adhesivo de fibrina, tras aspiración y evacuación del contenido líquido del quiste.⁽¹⁰⁾

El tratamiento ideal del linfangioma depende del grado de infiltración, el tipo de tumor y la experiencia con el tratamiento. El linfangioma gigante, o macroquístico, siempre tiene mejor pronóstico que el microquístico en cualquiera de los tratamientos, y sobre todo si su componente es quístico y no cavernoso o mixto.⁽⁹⁾ La paciente fue manejada con cobertura antibiótica (Piperacilina/Tazobactam, Amikacina y Fluconazol) e inmunoglobulina por su proceso de sepsis, además se le suministro vincristina y propranolol por su hemangioma, sin mostrar efectividad en el tratamiento; no se usó OK-432 y otros agentes esclerosantes ya que no hay en existencia en la institución, tampoco se realizó la resección quirúrgica por el compromiso de estructuras vitales y altas posibilidades de

sangrado masivo, manejándose conservadoramente. Desafortunadamente, la paciente falleció a los 8 días de vida por sepsis neonatal y coagulación intravascular diseminada.

El caso presentado, se trata de un padecimiento raro y con pronóstico ominoso. No existe en la literatura una casuística amplia ni con un seguimiento a largo plazo de los pacientes, la mayor parte de los artículos revisados para este reporte son informes de casos. Se propone que la conducta ideal deberá individualizarse, según hallazgos y condiciones clínicas del paciente la experiencia del cirujano y las condiciones logísticas del medio hospitalario. El tratamiento debe ser multidisciplinario para aumentar la supervivencia de los pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

1. García Eco MD, Jiménez Fernández I, Carretera Trugeda MS, Gonzales Sandoval F. Hemangiomas y malformaciones vasculares. ¿ Qué se puede hacer?. Bol pediatri. [Internet] 2001 [Citado, 16 Enero 2016]; 50(41):137-143. Disponible en: http://www.sccalp.org/boletin/176/BolPediatri2001_41_137-143.pdf.
2. Ortiz Rodríguez JA, Gonzáles Urzola ES, Ortiz Alcoser VA, Baquero Rodrigo P. Linfangioma fetal: reporte de casos en Bogotá, Colombia. Mév. Med. UIS. [Internet]2012 [Citado, 13 enero 2016];25(2):149-54. Disponible en: <http://revistas.uis.edu.co/index.php/revistamedicasuis/article/view/3165/3900>.
3. CruzFontirroche PR, Dalmau GonzálezL, Riol BarroetabeñaY, Mejías Araujo M. Linfangioma quístico abdominal. A propósito de dos casos pediátricos. Mediciego. [internet] 2010 [Citado, 14 Ener2016]; 16(1):154-63. Disponible en: http://bvs.sld.cu/revistas/mciego/vol16_supl1_10/casos/t-14.html.
4. Beltrán MA, Barría C, Pujado B, Oliva J, Contreras MA, Wilson CS, et al . Linfangioma esplénico gigante: caso clínico. Rev. méd. Chile [Internet]. 2009 [Citado 05 abril 2016];137(12):1597-1601. Disponible en: http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-98872009001200008&lng=es.
5. González Torres S, Navarrete G, Llanos Villagómez E. Hemangioliinfangioma. Rev Cent Dermatol Pascua. [Internet] 2008 [Citado 02 febrero 2016];17(1):26-29. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/derma/cd-2008/cd081f.pdf>.
6. Díaz Avilés P, Del campo MN, Archundia Hernández E, Rabago Rodriguez M, Reyes AP, Iriarte Tinajero M. Diagnóstico y manejo perinatal del linfangioma gigante de cuello. Acta Pediatr Esp. [Internet] 2007 [Citado

- 02 febrero 2016]; 41(65);32-35. Disponible en: http://webcache.googleusercontent.com/search?q=cache:-Shj9MbSX30J:www.actapediatrica.com/index.php/secciones/notas-clinicas/download/431_1a87bc926342e040b55a523f53d5e9eb+&cd=1&hl=es&ct=clnk&gl=hn.
7. Guerra, F, Jiménez Rodríguez P, García Rubilar M, Izaguirre Isla A, Sosa IA, Bardales Guerra J, et al. Linfangioma cervical cavernoso en un gemelo: análisis crítico del diagnóstico y manejo perinatal. *Revista chilena de obstetricia y ginecología*. [Internet] 2007 [Citado 05 Abril 2016]; 32(72): 335-341. Disponible en: http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0717-75262007000500010.
 8. Aranguéz Montoya G. Aspectos clínicos y morfológicos de los linfangiomas infantiles: Revisión de 145 casos. *An Esp Pediatr*. [Internet] 1996 [Citado 05 abril 2016]; 25(4): 25-28. Disponible en: <https://www.google.hn/url?sa=t&rct=j&q=&esrc=s&source=web&cd=2&cad=rja&uact=8&ved=0ahUKEwjEjZng9vHOAhWKmx4KbAkCwQQFggfMAE&url=http%3A%2F%2Fwww.el-sevier.es%2Fes-revista-cirugia-espanola-36-pdf-S0009739X01717277-S300&usg=AFQjCNGnOY93KoM8HrGro3xJXHTNQZGJlw&bvm=bv.131783435,d.dmo>.
 9. Navarro Mancía A, Romero Sagastume J, C Peña Cabús. Linfangioma quístico axilar gigante del adulto: características de presentación y abordaje quirúrgico. *Cir. plást. iberolatinoam*. [Internet]. 2015 [Citado 05 abril 2016]; 41(3): 315-320. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0376-78922015000300012&lng=es. <http://dx.doi.org/10.4321/S0376-78922015000300012>.
 10. Huerta-Saenz MA, Castillo Mejía I, Montoya Furez E, Reyes JC. Linfangioma cervical fetal: diagnóstico prenatal y resultado perinatal. *Rev. Peru. Ginecol. Obstet*. [Internet] 2012 [Citado 02 febrero 2016]; 58(4): 347-350. Disponible en: http://www.scielo.org.pe/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2304-51322012000400013&lng=es&norm=iso.
 11. Mengual Ballester M, Montoya Chinchilla R, Guillén Paredes MP, Aguayo Albasini JL. Graves consecuencias del tratamiento mediante esclerosis con ácido acético en un caso de linfangioma quístico retroperitoneal. *Actas Urol Esp*. [Internet] 2010 [Citado 05 abril 2016]; 34(10): 913-915. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0210-48062010001000023&lng=es.
 12. Weber Sánchez A, Maya GD, Vega Rivera F, Bravo Torreblanca C, Martínez DG, Carbo Romano R. Resección laparoscópica de linfangioma cavernoso retroperitoneal residual. *Cir. gen* [Internet] 2012 [Citado 05 abril 2016]; 34(3): 206-212. Disponible en: http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1405-00992012000300011&lng=es.

Pénfigo Vulgar y Lupus Eritematoso Sistémico. Reporte de caso.

Pemphigus Vulgaris and Lupus Erythematosus. Case report.

Astrid Dannelly Figueroa Nuñez, Héctor Ruben Caballero Castro** José Luis García***

RESUMEN

El Lupus Eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad autoinmunitaria, multisistémica y episódica, caracterizada por la inflamación vascular generalizada y del tejido conectivo, además por la presencia de anticuerpos anti-nucleares (ANA) y anticuerpos anti-DNA de doble cadena. El término pénfigo; enfermedad ampollar poco frecuente, de etiología autoinmune, que afecta la piel y mucosas. Define un grupo de enfermedades autoinmunes de la piel caracterizadas por la presencia de inmunoglobulina G (IgG) dirigida a la superficie de los queratinocitos y ampollas debidas a acantólisis (separación intercelular).

Paciente femenina de 16 años de edad, con historia de presentar edema en rodilla derecha, manos y pies acompañada de artralgias de un año de evolución. Además, dificultad para la deambulación de 3 días de evolución. Presentó lesiones ampollosas en mucosa oral y labio superior confluyentes y se extienden a piel circundante. Las articulaciones metacarpofalángicas de manos estaban edematizadas, dolorosas, con leve deformidad y limitación funcional. Las ampollas inicialmente localizadas en cara y extremidades inferiores se fueron extendiendo a miembros inferiores, acompañado de eritema palmar bilateral. Se le diagnosticó Pénfigo Vulgar y Lupus Eritematoso Sistémico. Este último, por presentar criterios laboratoriales compatibles con LES: leucopenia, ANA positivo, nefropatía y artritis. Se inició

tratamiento con prednisona 50 mg vía oral cada día (1 mg/kg/día).

PALABRAS CLAVE

Enfermedades Autoinmunes, Lupus Eritematoso Sistémico, Pénfigo.

ABSTRACT

Systemic Lupus Erythematosus (SLE) is an autoimmune, multisystemic and episodic disease, characterized by generalized vascular inflammation and connective tissue, and by the presence of antinuclear antibodies (ANA) and anti-double-stranded DNA antibodies. The term is a rare blistering disease of autoimmune etiology that affects the skin and mucous membranes. Define a group of autoimmune diseases of the skin characterized by the presence of immunoglobulin G (IgG) directed to the surface of keratinocytes and blisters due to an evaluation (intercellular separation).

Female patient of 16 years of age, with history of presentation, edema in right knee, hands and feet accompanied by arthralgias of one year of evolution. In addition, difficulty for walking of 3 days of evolution. It presented bullous lesions in confluent oral mucosa and upper lip and spread to surrounding skin. The metacarpophalangeal joints of the hands were edematized, painful, with mild deformity and functional limitation. The initial blisters located on the face and lower extremities extended to the lower limbs, accompanied by bilateral palmar erythema. He was diagnosed with Pemphigus vulgaris and Systemic Lupus Erythematosus. The latter, for presenting laboratory criteria compatible with SLE: leukopenia, positive ANA, nephropathy and arthritis. Drying treatment with prednisone 50 mg orally every day (1 mg / kg / day).

*Médico Residente de primer año de Pediatría, Escuela Universitaria de las Ciencias de la Salud. Universidad Nacional Autónoma de Honduras en el Valle de Sula EUCS, UNAH-VS.

**Dermatólogo Pediatra, Instituto Hondureño de Seguridad Social. IHSS-HRN.

**Especialista en Medicina Interna y Reumatología, Instituto Hondureño de Seguridad Social. IHSS-HRN.

Dirigir correspondencia: astrid64@hotmail.com

Recibido: 30 de junio 2016

Aprobado: 19 de julio 2017

KEYWORDS

Autoimmune Diseases, Lupus Erythematosus, Pemphigus.

INTRODUCCION

El Lupus Eritematoso Sistémico (LES) es una enfermedad autoinmunitaria crónica multisistémica compleja; más frecuente en el sexo femenino.⁽¹⁾ Puede afectar cualquier órgano o sistema, aunque los más frecuentemente implicados son las articulaciones, la piel y los riñones. Presenta variaciones geográficas y étnicas.⁽²⁾ Su diagnóstico es infrecuente antes de los diez años y la edad promedio de presentación es 12 años.⁽³⁾

No se conoce con exactitud la causa de esta enfermedad, se han identificado algunos factores de riesgo que la predisponen. Entre los factores extrínsecos está la exposición a la radiación ultravioleta, ya que personas expuestas constantemente a la luz solar (recibiendo una gran cantidad de radiación ultravioleta) tienen mayor posibilidad de presentar LES que aquellas que evitan estar expuestas al sol.⁽⁴⁾

Los criterios de LES según la Academia de Reumatología son: eritema malar, rash discoide, fotosensibilidad, úlceras orales, artritis no erosiva, serositis, nefropatía, alteraciones neurológicas, alteraciones hematológicas (leucopenia, linfopenia, trombocitopenia) alteraciones inmunológicas (Anti ADN positivo, Anti Sm positivo, Anticuerpos antifosfolípidos positivo), anticuerpos antinucleares positivo.⁽⁵⁾

Se estima que un 10-20% de los casos de LES debuta en edad pediátrica. Suele tener una expresión clínica más agresiva en los niños que en los adultos, por lo que requiere de un diagnóstico y tratamiento oportuno.⁽⁶⁾ Aunque los corticoides constituyen una causa importante de morbilidad, en LES pediátrico continúan siendo parte fundamental del tratamiento debido al dramático y rápido impacto que tienen sobre las exacerbaciones de la enfermedad.⁽⁷⁾

La incidencia global de Pénfigo Vulgar es de 0,1 a 0,5 por 100.000/año, con variaciones que dependen del área geográfica y de la etnia; afecta a hombres y mujeres entre 40 y 60 años.⁽⁸⁾ En 50 a 70% de los pacientes con pénfigo vulgar, las lesiones comienzan a aparecer en la mucosa oral y se mantienen ahí aproximadamente durante cuatro meses antes de extenderse al resto de la piel; esto constituye un motivo común de retardo en el diagnóstico, pues además, la forma de presentación difiere en cada uno de esos sitios.⁽⁹⁾

Las úlceras son múltiples, superficiales e irregulares y se originan en mucosas sanas. Las mucosas más comúnmente comprometidas son la labial, palatina y lengua. Las lesiones cutáneas se originan en piel sana, inicialmente como ampollas flácidas, que se rompen durante los primeros días transformándose en erosiones superficiales con un collarete de epidermis laxa alrededor.⁽¹⁰⁾

Desde que se inició el tratamiento con corticosteroides sistémicos en la década de 1950 y con inmunosupresores en la década de 1960, el pronóstico de la enfermedad ha mejorado progresivamente, pero los efectos secundarios asociados con el uso prolongado de estos medicamentos continúa siendo una causa importante de morbilidad.⁽¹¹⁾

El tratamiento consta de tres fases:

- *Fase de control:* La intensidad del tratamiento se incrementa rápidamente hasta conseguir suprimir la actividad de la enfermedad.
- *Fase de consolidación:* Se mantiene la dosis de medicamentos necesaria para el control hasta que la mayor parte de las lesiones hayan desaparecido.
- *Fase de mantenimiento:* Consiste en el descenso paulatino de las dosis hasta conseguir el nivel más bajo de tratamiento que suprima la aparición de lesiones nuevas con el objetivo de suspender el fármaco poste-

riormente.^(9,10) Puede iniciarse tratamiento con prednisona a dosis de 1 mg/kg al día. Si no hay respuesta, debe incrementarse la dosis hasta 3 mg/kg diarios para alcanzar la remisión de la enfermedad. Si no resuelve puede utilizarse Micofenolato.⁽⁹⁾

El presente caso, se publica con el objetivo de mostrar la importancia de identificar tempranamente estas enfermedades inmunológicas, pues el diagnóstico oportuno puede cambiar el pronóstico de quienes las padecen.

CASO CLINICO

Paciente femenina de 16 años de edad, procedente de Choloma, Cortés, quien acude a emergencia del Instituto Hondureño de Seguridad Social (IHSS) de San Pedro Sula (SPS), con historia de presentar edema en rodilla derecha, manos y pies, de predominio matutino que mejora en el transcurso del día y artralgias de un año de evolución. Refiere dolor migratorio a rodilla izquierda y articulaciones pequeñas en ambas manos con incapacidad para escribir ocasionalmente; por lo que había sido tratada con diclofenaco en varias ocasiones en centro de salud y en el IHSS. Acompañado de alopecia de un mes de evolución, melena, edema bipalpebral y limitación para la deambulaci3n de 3 días de evolución.

Al examen físico; Peso: 42 kg talla: 160 cm, paciente deambulaba con dificultad, con lesiones eritematosas ampollosas en cara y mucosa oral, con eritema malar insinuado, con presencia de lesiones ulceradas en labio superior que confluyen y salen a piel circundante. En extremidades superiores e inferiores presentaba ampollas y cicatrices de lesiones antiguas, con eritema en ambas palmas de las manos. (Figura No. 1) Articulaciones metacarpofalángicas de manos, edematizadas, dolorosas y con leve deformidad de los mismos y limitaci3n funcional. Aumento de volumen en rodilla derecha.

Figura No. 1: Lesiones en manos de la paciente. **A.** Eritema palmar y **B.** Ampollas y cicatrices antiguas.



Se realizan exámenes, al ingreso que reportaron. Hemograma; leucocitos 4,100/ mm³, hemoglobina 7.6g/dl y hematocrito 23%, el resto estaba normal. Además, se le realizaron pruebas inmunológicas (Ver tabla No 1). Se le realizó biopsia de piel que reportó vasculitis leucocitoclástica.

Tabla No. 1: Resultados de pruebas inmunológicas de la paciente.

Prueba	Resultado	Valor normal
Inmunoglobulina A: IgA	166	66-433 mg/dL
Inmunoglobulina IG: gG	4781	635-1741 mg/dL
Complemento: C3	30	90-180 mg/dL
Complemento: C4	0	10-40 mg/dL
Factor reumatoideo	10	0-14 UI/mL
Anticuerpos antinucleares: ANA	+	-
*C ANCA	+	-
**P ANCA	+	-
Proteinuria 24 h	976.5	140-150 mg/día

*Anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos, clásico.

** Anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos, tinci3n protoplasmática.

Debido a que la paciente presentaba los siguientes criterios laboratoriales compatibles con LES: leucopenia, ANA positivo, nefropatía (proteinuria de 24h 976.5 mg/día, microhematuria), artritis. Se diagnosticó Pénfigo vulgar, debido a: lesiones ampollosas localizadas en mucosa oral, extremidades superiores, las cuales se fueron extendiendo a miembros inferiores, acompañado de eritema palmar bilateral, se manejó inicialmente con metilprednisolona a 12 mg/kg/día para disminuir la gravedad de la sintomatología, dosis que se mantuvo durante 2 días, además inicia tratamiento con Micofenolato 20 mg/kg/día, ya que este medicamento actúa sobre la proliferación de los linfocitos, posteriormente al segundo día se omite metilprednisolona y es manejada con prednisona 1 mg/kg/día siendo dada de alta al tercer día de hospitalización por presentar mejoría clínica con Micofenolato y Prednisona, dejando cita control en 1 mes. Debido a que no tuvo mejoría solo con prednisona y que la presentación de su enfermedad fue agresiva se manejó con ambos medicamentos.

En su cita control paciente se presenta a la consulta externa con evidente mejoría clínica sin lesiones en mucosas ni en piel, sin sintomatología activa en esos momentos.

DISCUSIÓN

El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad autoinmune y crónica de etiología compleja,^(1,2) ya que los síntomas iniciales son inespecíficos, afecta múltiples órganos y es el gran imitador, puede simular otras enfermedades.⁽³⁾ Es por esta razón que en este caso la paciente fue diagnosticada tardíamente, ya que a pesar de asistir varias ocasiones a consulta no se había estudiado por dicha enfermedad.

El LES se caracteriza por una alteración del sistema inmune innato y adquirido, que lleva a la pérdida de la tolerancia frente a antígenos

propios y a la consecuente producción de autoanticuerpos y daño tisular.⁽¹²⁾

Es una enfermedad de comienzo lento y su expresión clínica es de carácter cíclico.⁽³⁾ En la presentación pediátrica, la incidencia en mujeres no es tan marcada, sugiriendo que las hormonas no juegan un papel tan importante como en el adulto. Por otra parte, la aparición tan temprana, sugiere una mayor contribución del fondo genético en los casos pediátricos.⁽⁴⁾ Sin embargo esta paciente se encuentra en la adolescencia y en edad reproductiva, por lo que a esta edad debe sospecharse esta enfermedad.

Los criterios para diagnóstico de LES según el Colegio Americano de Reumatología actualizados en 2012 son eritema malar, rash discoide, fotosensibilidad, úlceras orales o nasofaríngeas, artritis no erosiva, serositis, nefropatía (proteinuria), alteraciones neurológicas, alteraciones hematológicas (leucopenia, linfopenia), alteraciones inmunológicas (anticuerpos anticardiolipina), anticuerpos antinucleares positivos.^(13,14) Para el diagnóstico de lupus son necesarios 4 de los criterios anteriores no necesariamente simultáneos.^(3,4) En este caso la paciente presentaba alteraciones hematológicas como leucopenia, artritis, nefropatía y anticuerpos antinucleares positivos, por lo que presentaba 4 de los criterios compatibles con LES. Según los nuevos criterios de Systemic Lupus International Collaboration Clinics (SLICC) la existencia de nefropatía más un criterio inmunológico (ANA o Anti ADNds) sería suficiente para el diagnóstico.⁽¹⁴⁾

En el LES, el riñón sufre daño inflamatorio que ocasiona la pérdida de su función y puede conducir a Insuficiencia Renal Crónica terminal (IRCT), pero no todas las formas de afectación renal evolucionan indefectiblemente a la IRCT. En el Hospital Mario Catarino Rivas, de San Pedro Sula, se presentó el caso de una paciente

femenina, de 18 años, con nefropatía lúpica: C3: 62.4mg/dl, C4: 5.0mg/dl, anticuerpos anti-nucleares (ANA): positivo, nitrógeno ureico en sangre (BUN) 91.6 mg/dl, creatinina 5.5 mg/dl, no se le realizó biopsia renal por falta de insumos en el hospital, quien sufrió un desenlace fatal, pues paciente falleció a los 7 días de su hospitalización.⁽¹⁵⁾ En este caso la paciente no presentó datos de IRC ni cursó con Hipertensión Arterial, sin embargo, presentó hematuria, proteinuria elevada, C3 y C4 disminuido, egresando del hospital con mejoría clínica. En cuanto al estudio histopatológico (biopsia de piel), se pueden encontrar vasculitis leucocitoclástica, la cual se define como inflamación y necrosis de los pequeños vasos sanguíneos; se le denomina desde el punto de vista anatómico-patológico, vasculitis leucocitoclástica, debido a la presencia del fenómeno de leucocitoclasia (fragmentación de los núcleos de los neutrófilo "polvillo nuclear") en la pared de los vasos y alrededor de los mismos, la cual puede ser de origen primario o secundario, encontrándose entre la etiología secundaria las enfermedades autoinmunes sistémicas como LES. En este caso clínico la biopsia de piel que se le realizó a esta paciente reporta vasculitis leucocitoclástica, lo que coincide con la literatura.^(16,17) En cuanto al tratamiento va a depender de las manifestaciones clínicas el cual puede incluir antiinflamatorios, antipalúdicos, corticoides e inmunosupresores.⁽⁷⁾

La paciente presentaba lesiones ampollosas en mucosa oral, extremidades superiores e inferiores con eritema en palmas de las manos, compatibles con lesiones que aparecen en pénfigo vulgar. Según la literatura, el pénfigo vulgar se

presenta tanto en hombres como en mujeres, con un ligero predominio en las mujeres con una relación de 1,5:1, tiene un pico de presentación entre la cuarta y la quinta década de la vida, con mayor prevalencia en pacientes con descendencia judía o mediterránea,⁽¹¹⁾ lo cual no concuerda con este caso, pues la paciente es una adolescente de 17 años y no es de descendencia judía o mediterránea.

En cuanto al tratamiento, el pilar del tratamiento de las enfermedades ampollosas autoinmunes son los corticosteroides, con los que ha disminuido la mortalidad de 90% a 5%. Por su efecto ahorrador de esteroides, se han empleado inmunomoduladores como azatioprina, Micofenolato de mofetil, inmunoglobulina humana intravenosa (IGIV), ciclofosfamida, metotrexate, compuestos de oro y plasmaféresis.⁽¹⁰⁾ En este caso se utilizó como tratamiento prednisolona a dosis de 25 mg v.o. cada día, además acompañado de micofenolato ya que la paciente fue de difícil manejo y resistente al tratamiento con esteroides.

En conclusión, aunque él LES es infrecuente en la edad pediátrica antes de los 19 años de edad, debe pensarse como diagnóstico, ya que en este caso la paciente llevaba 1 año siendo manejada ambulatoriamente con analgésicos, sin realizar otros estudios pese a que la paciente presentaba sintomatología para pensar en esta enfermedad. Agregado a esto la paciente presentaba al mismo tiempo pénfigo vulgar, una enfermedad que suele presentarse a los 50 y 60 años de edad, es poco frecuente en niños y que si no se maneja a tiempo y adecuadamente puede llegar a causar complicaciones graves.

BIBLIOGRAFÍA

1. Naranjo LA, Duque GM, Escobar MR. Enfermedad cutánea ampollosa en el lupus eritematoso sistémico. *Iatreia*. 25(3):229-39. [revista en internet]2012 [Citado, 15 mayo 2016]; 25(3): 229-239. Disponible en <http://www.scielo.org.co/pdf/iat/v25n3v25n3a06>.
2. Grupo de trabajo de la Guía de Práctica Clínica sobre Lupus Eritematoso Sistémico. Guía de Práctica Clínica sobre Lupus Eritematoso Sistémico. Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. Servicio de Evaluación del Servicio Canario de la Salud; 2015. Guías de Práctica Clínica en el SNS. Disponible en: <http://lupusmadrid.com/wp-content/uploads/2016/01/GPC-LES-version-completa.pdf>.
3. Vicente Cuevas M, Olmedo Sanlaureano S, Jiménez Moya A. Lupus eritematoso sistémico: A propósito de un caso clínico con presentación cutánea. *RevPediatr Aten Primaria*. [Revista en internet] 2013 [Citado, 15 mayo 2016]; 15 (57): 55-59. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1139-7632201300110006.
4. Olmos-García FX, Suárez-Larios LM, Velázquez-Contreras CA, Sotelo-Cruz N, Manjarez-Orduño N. Lupus Eritematoso Sistémico en la Edad Pediátrica. *Bol ClinHospInfant Edo Son*. [Revista en internet] 2014 [Citado, 15 mayo 2016]; 31(2):101-106. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/bolclinhosinfon/bis-2014/bis142g.pdf>.
5. Betencourth JJ. Lupus Eritematoso Sistémico. *Protocdiagn ter pediater*. *RevAsocEspPed* [Revista en internet] 2014 [Citado, 25 mayo 2016]; 1:71-7. Disponible en: http://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/08_lupus_eritematoso_sistémico.pdf.
6. Pavón-Sánchez JM, Sánchez-Sánchez LM. Evolución de los pacientes pediátricos con lupus eritematoso sistémico tratados con rituximab. *Gaceta Médica de México*. 2013; 149(5): 492-496. Disponible en: http://www.anmm.org.mx/GMM/2013/n5/GMM_149_2013_5_492-496.pdf.
7. Claros A, Martínez L, Alejandro F. Lupus eritematoso sistémico pediátrico a propósito de un caso clínico. *Gaceta Médica Boliviana*. 2010; 33(2):45-50. Disponible en: http://www.scielo.org.bo/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1012-2966201000200011.
8. Ocampo ÓJ, Velásquez-Lopera MM. Inmunopatogenia del pénfigo vulgar y el pénfigo foliáceo. *Iatreia*. [Revista en internet] 2011 [Citado, 15 Agosto 2016]; 24(3): 272-286. Disponible en: <http://www.scielo.org.co/pdf/iat/v24n3/v24n3a06>.
9. Íñiguez AA, Gutiérrez EG. Pénfigo vulgar. *Dermatología RevMex*. [Revista en internet]2011 [Citado, 15 Agosto 2016]; 55(2): 73-83. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/derrevmex/rmd-2011/rmd112d.pdf>.
10. Bello C, Mondaca-Cornejo L, Navarrete-Dechent C, González S. Pénfigo vulgar tipo cutáneo: Caso clínico. *Revmed de Chile*. [Revista en internet] 2013 [Citado, 15 septiembre 2016];141(4):525-530. Disponible en: http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S003498872013000400015.
11. Gaviria CM, Colmenares LM. Pénfigo vulgar grave: reporte de caso de tratamiento exitoso con plasmaféresis y rituximab. *RevAsocColombDermatol* [Revista en internet] 2015 [Citado, 20 septiembre 2016]; 23(4): 308-314. Disponible en: <http://revis>

- tasocolderma.org/files/P__nfigo_vulgar_grave_reporte_de_caso_de_tratamiento_exitoso_con_plasmaf__resis_y_rituximab.pdf.
12. González Blázquez M, Hernández García M, Rodríguez Versón HE. Cuestionarios de calidad de vida en niños y adolescentes con lupus eritematoso sistémico. RevCub de Reumatología.[Revista en internet] 2015 [Citado, 13 junio 2016]; 17(2):172-177. Disponible en: <http://www.scielo.org.co/pdf/iat/v24n3/v24n3a06.pdf>.
 13. Fayyaz A, Igoe A, Kurien BT, Danda D, James JA, Stafford HA, Scofield RH. Haematological manifestations of lupus. Lupus science & medicine.[Revista en internet] 2015 [Citado 5 junio, 2016]; 2(1): 1-18. Doi: 10.1136/lupus-2014-000078.
 14. Caggiani M. Lupus eritematoso sistémico en niños y adolescentes. ArchPediatUrug. [Revista en internet] 2015 [Citado, 20 junio 2016]; 86(4):273-283. Disponible en: http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?pid=S168812492015000400003&script=sci_arttext.
 15. Hernández IJ, Sánchez SC, Escalante GJ, Manchamé SG, Licona Rivera TS. Nefropatía Lúpica. Caso Clínico y Revisión Bibliográfica. Revista Científica de la Escuela Universitaria de las Ciencias de la Salud. 2016 Oct 2;1(2):31-7.
 16. Liste Rodríguez S, Chamizo Cabrera MG, Enrique P, Ernesto L, Hernández Alfonso EA. Vasculitis leucocitoclástica. Revista Cubana de Medicina General Integral. 2015 Dec 29; 31(4):415-20.
 17. Galindo M, Molina RA, Álvarez JP. Lupus eritematoso sistémico (I). Etiopatogenia. Manifestaciones clínicas. Historia natural. Pruebas diagnósticas. Diagnóstico diferencial. Medicina-Programa de Formación Médica Continuada Acreditado. 2017 Feb 28;12(25):1429-39.

Parte 2: Manejo de la Alergia a la Proteína de Leche de Vaca.

Part 2: Cow's Milk Protein Allergy Management.

*Norma González Hernández**, *Susan Rodríguez González***, *Lidia María Prado López ****,
*Gabriela López*****

RESUMEN

La lactancia materna es un excelente factor protector y una forma inigualable de facilitar el alimento ideal para el crecimiento y desarrollo saludable. Es imprescindible su recomendación exclusiva durante los primeros 6 meses de vida y de ser posible continuar con la lactancia materna durante la alimentación complementaria hasta los 2 años de edad; solo se debe recurrir a fórmulas especiales cuando la madre no pueda amamantar. Para estos casos se dispone de varias fórmulas hidrolizadas, soja y elementales.

Las fórmulas hidrolizadas pueden ser extensa o parcialmente hidrolizadas, y ser séricas o de caseína. Las fórmulas extensamente hidrolizadas, han sido sometidas a ensayos clínicos donde se comprueba su hipoalergenicidad al eliminar los síntomas de la Alergia a la Proteína de la Leche de Vaca (APLV) luego de su inicio. Estudios recientes demuestran que la adición de *Lactobacillus rhamnosus* (LGG) a una fórmula de caseína extensamente hidrolizada acelera la adquisición de tolerancia en estos niños en comparación con los pacientes que recibieron fórmula sin adición.

La fórmula de soja, aunque no es hipoalergénica, se puede emplear para tratar la APLV, pero no antes de los 6 meses. No se pueden emplear como tratamiento de APLV fórmulas parcialmente hidrolizadas, ni leche de otros rumian-

tes, como oveja o cabra. En pacientes con altos niveles de sensibilización o con antecedente de reacción anafiláctica, se recomienda la administración de fórmula elemental. El objetivo de la presente revisión es dar a conocer el manejo y uso racional de las fórmulas hidrolizadas y elementales en niños con APLV y así evitar el uso indiscriminado de estas en niños con trastornos funcionales.

PALABRAS CLAVE

Fórmulas infantiles, hidrolizados de proteína, *Lactobacillus rhamnosus*, leche de soja, aminoácidos.

ABSTRACT

Breastfeeding is an excellent protection factor for babies and it is an incomparable way of providing ideal food for healthy growth and development to a child. It is imperative to recommend its use exclusively during the first 6 months of age, and continue breastfeeding during complement feeding until 2 years of life. Special formulas should be used only when mothers cannot breastfeed. In this case scenario, there are several formulas available, such as hydrolyzed formulas, soy formulas and elemental formulas. Hydrolyzed formulas could be either extensively or partially hydrolyzed and could be serum protein or casein based. The extensively hydrolyzed formulas (eHF), have been proven to eliminate symptoms of Cow Milk Protein Allergy (CMA) in clinical trials. Recent studies have shown that the addition of *Lactobacillus rhamnosus* (LGG) to an eHFcasein formula, accelerates the acquisition of tolerance in children compared to patients receiving no LGG added eHF.

* Gastroenteróloga pediatra, Pediatra de turno Instituto Hondureño de Seguridad Social.

** Estudiante de 5 año Universidad Nacional Autónoma de Honduras en el Valle de Sula (UNAH-VS).

*** Pediatra de guarda HNMCR, Docente UNAH-VS.

**** Residente de segundo año, Posgrado de Pediatría, UNAH-VS.

Dirigir correspondencia a: christiandng@hotmail.com

Recibido: 28 de mayo 2017

Aprobado: 12 de septiembre 2017

Although soy formula is not hypoallergenic, it could be used to treat CMA. It should not be used before 6 months of age. Partially hydrolyzed formulas or milk from other ruminants, such as sheep or goat, can't be used as treatment CMA. In patients with high levels of sensitivity or with a history of anaphylactic reaction, administration of elemental formula is recommended.

The aim of this review is to inform the management of CMA, to recommend a wise use of hydrolyzed and elementary formulas and to advise the avoidance of the indiscriminate use of these formulas in children with functional disorders.

KEYWORDS

Infant formulas, soymilk, soy protein, Protein-Hydrolysates, aminoacids, actobacillus rhamnosus.

INTRODUCCIÓN

La APLV es la alergia más común de la infancia, y es poco común en adultos. Comprende un gran espectro de síndromes debido a respuestas inmunológicas mediadas o no por IgE. La APLV no incluye otras reacciones a la leche como la intolerancia a la lactosa que no tiene reacción inmunológica.

Se revisa aquí aspectos sobre el manejo de APLV. Existen múltiples beneficios de la lactancia materna (LM) a corto y largo plazo en el niño y la madre. Sin embargo, la presente revisión se centra en la descripción de 3 fórmulas de sustitución disponibles en el mercado.

LACTANCIA MATERNA EXCLUSIVA

La leche materna es un alimento completo cuya composición es la ideal para el lactante, ya que proporciona todos los nutrientes y el agua necesaria durante los primeros 6 meses de vida y aporta el 50% de estos hasta el segundo año de vida.⁽¹⁾ Tiene propiedades inmunitarias que protegen al lactante creando una flora intesti-

nal bifidogénica saludable,⁽²⁾ que ayuda en la prevención de infecciones intestinales, disminuyendo la morbi-mortalidad en los primeros 2 años de vida. Además, dado las concentraciones adecuadas de ácidos grasos: DHA y ARA nos ayuda a mejorar la agudeza visual⁽³⁾ y el desarrollo cognitivo.⁽⁴⁾ La óptima calidad de las proteínas y sus aminoácidos reducen el stress metabólico, hepático y renal disminuyendo la sobrecarga renal de solutos y así mismo reduce el riesgo de sobrepeso, obesidad,⁽⁵⁾ cáncer,⁽⁶⁾ enfermedad coronaria⁽⁷⁾ y DM tipo 2, tanto en países desarrollados como en los subdesarrollados. Amamantar inmediatamente después del parto favorece la "vinculación afectiva" entre madre e hijo, que tiene grandes ventajas emocionales⁽⁸⁾ y ayuda a asegurar el lugar del bebe dentro de la familia.

Cabe mencionar que también la madre obtiene beneficios como el espaciamento de los nacimientos, evidenciado en que las madres que amamantan tienen un período de esterilidad mas largo después de dar a luz,⁽⁹⁾ reducción del riesgo de cáncer de mama⁽¹⁰⁾ y ovario, osteoporosis,⁽¹¹⁾ enfermedad cardiaca vascular, hiperlipidemia, hipertensión arterial y Diabetes Mellitus tipo 2⁽¹²⁾, dicha reducción es proporcional al tiempo que la madre de lactancia.

La evidencia científica avala la superioridad de la leche materna para la alimentación del recién nacido y del lactante durante los primeros 6 meses de vida, periodo en el cual es indispensable. Se puede mantener hasta los 2 años. El uso de la LM prolongado es lo ideal en prevención y tratamiento de las reacciones adversas a la proteína de leche de vaca (PLV), por lo que es el PILAR FUNDAMENTAL de manejo de la APLV.^(1, 13)

Es importante recalcar que al recomendar la lactancia materna exclusiva (LME) a un paciente con APLV se debe instruir a la madre que debe evitar al máximo la ingesta de leche, deri-

vados y productos que contengan PLV ocultas y debe recibir un suplemento de calcio: 1 g/día. Al prescribir dietas de eliminación se debe realizar como si fuera prescripción de medicamentos. Se le debe enseñar a la madre a escudriñar la etiqueta de los alimentos para detectar fuentes potenciales de alérgenos. En la etiqueta de alimentos se le designa a la leche como caseína, caseinato, suero/whey, lactoalbumina, turrón/nougat, sabor natural/natural flavoring, sabor caramelo/caramel flavoring, proteína hidrolizada. También está presente en productos no lácteos como cremas y quesos de soja, fiambre y hotdogs y no es poco común hallarla en postres congelados y de soja.⁽¹⁴⁾

Se puede encontrar información sobre la dieta de eliminación en la APLV, con listado de alimentos permitidos y no permitidos en las siguientes páginas de internet: <http://www.stanfordchildrens.org/en/topic/default?id=milk-allergy-diet-for-children-90-P01696>, <https://www.allergy.org.au/patients/food-allergy/allergy-avoidance-for-food-allergy>.

FÓRMULAS DE SUSTITUCIÓN EN APLV

Los lactantes que no reciben lactancia materna deben recibir una fórmula de sustitución. Recuerde que se debe recurrir a fórmulas especiales únicamente en el caso que la madre no pueda dar pecho materno al bebé. En este caso, se dispone de varios tipos de fórmulas como las fórmulas hidrolizadas, a base de soja y fórmulas elementales a base de aminoácidos sintéticos.⁽¹⁵⁻¹⁷⁾

El cuidado que se debe tener con las fórmulas maternizadas es que el aporte nutritivo adecuado depende de la dilución. Al diluir inadecuadamente con exceso de agua las fórmulas maternizadas o al prepararlas muy concentradas se reduce su valor nutritivo o no se proporciona la cantidad de agua necesaria. Además, se debe tener cuidado en NO DILUIRLAS CON AGUA CALIENTE ya que desnaturaliza las proteínas.

En esta sección se analizarán las fórmulas hidrolizadas, fórmulas a base de soja y fórmulas elementales.

FÓRMULAS HIDROLIZADAS

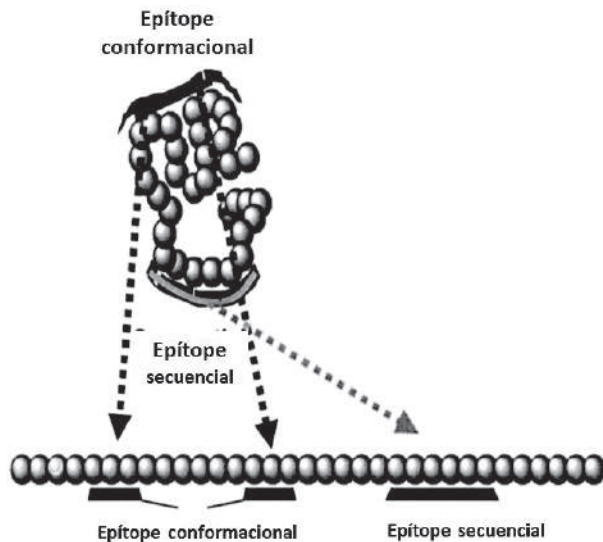
Para entender cómo las fórmulas utilizadas en el manejo de la APLV funcionan, se deben tomar en cuenta ciertos aspectos básicos de las particularidades de esta entidad nosológica.

Lo primero es que una característica importante de la PLV es que conserva su actividad alérgica aun después de bullirse, pasteurizarse y procesarse a ultra temperaturas o evaporarse.⁽¹⁸⁾

Otro aspecto a recordar es el concepto de tolerancia y alergenidad. La tolerancia se define como la ausencia de respuesta inmune frente a un antígeno inofensivo y se debe a una función adecuada de las células T reguladoras (Th3). La alergenidad de una proteína es la capacidad que tiene una determinada molécula de desencadenar una reacción alérgica en individuos sensibles, y depende de tres factores: a) del peso molecular; por debajo de 2000 Daltons es raro que desencadene reacciones alérgicas, aunque no las descarta. B) la secuencia de aminoácidos y c) la configuración de la proteína en el espacio.⁽¹⁸⁾

El tercer aspecto a tomar en cuenta es que en la alergia la secuencia de aminoácidos, que recibe el nombre de epítipo, es reconocida como antígeno por el sistema inmunológico. Existen 2 tipos de epítopos; los secuenciales, con estructura lineal y los conformacionales con estructura no lineal o tridimensionales.⁽¹⁹⁾ (Ver figura 1).

Gráfico No. 1: Esquematización de los tipos de epítopes en la Proteína de la leche.



Fuente: Sampson, et al. Foodallergy: a practiceparameter update-2014.⁽¹⁹⁾

Es por esto que para disminuir la alergenicidad de la PLV, las proteínas en las fórmulas hidrolizadas son pre digeridas mediante hidrólisis a través de 3 técnicas: termólisis, hidrólisis enzimática y una combinación de ambas.⁽²⁰⁾

Mediante hidrólisis térmica de la proteína se rompen los enlaces químicos, perdiendo así la estructura espacial. De esta forma se separan los epítopes conformacionales, manteniéndose la configuración lineal y disminuyendo su capacidad antigénica.⁽²⁰⁾ Mediante la hidrólisis enzimática, se produce hidrólisis de los enlaces entre aminoácidos dividiéndose la proteína en fragmentos más pequeños. De esta forma se disminuye el peso molecular de la proteína, la carga antigénica de los epítopes secuenciales, y además facilita su digestión y absorción.⁽²⁰⁾ En el tratamiento mixto (térmico y enzimático) de la proteína, se realiza un ultra filtrado para eliminar los fragmentos proteicos de mayor tamaño que no han perdido la capacidad antigénica, para conseguir la reducción de algunos aminoácidos que confieren mal gusto y los restos de las enzimas empleadas.^(18,20)

El último aspecto a recalcar es que se considera que una **fórmula es hipoalérgica** cuando ha demostrado en estudios clínicos con diseño doble ciego control placebo y una confiabilidad de 95% que no produce reacciones en 90% de los niños con APLV documentada.⁽²¹⁾

Las Fórmulas Hidrolizadas (FH) se distinguen según el grado de hidrólisis en extensa o parcialmente hidrolizadas y por la fuente de proteínas en séricas o de caseína.⁽²²⁻²³⁾

Las **Fórmulas Parcialmente Hidrolizadas (FPH) (Con bajo grado de hidrólisis)** son comercializados con las iniciales HA que se refiere a fórmulas hipoantigénicas caso parcialmente hidrolizadas. Con la hidrólisis se obtiene aminoácidos, péptidos de diversos tamaños y menos del 1% de proteína intacta. El peso molecular de la proteína hidrolizada se encuentra entre 5,000 a 12,000 daltons (Da). Lo importante de recordar sobre las FPH es que **nunca deben emplearse para el tratamiento de lactantes con APLV**, ya que sus proteínas no presentan un grado de hidrólisis suficiente para evitar una respuesta alérgica.^(13,28,20)

Estas fórmulas también son procesadas con termólisis e hidrólisis enzimática y posteriormente ultrafiltradas, obteniendo oligopéptidos y aminoácidos. Con esta modificación se consigue una menor antigénica, pero no implica nula alergenicidad, ya que péptidos de bajo peso molecular pueden conservar epítopes responsables de reacciones alérgicas a las PLV.

El Comité de Nutrición de la Sociedad Francesa de Pediatría no aconseja el uso indiscriminado de estas fórmulas, e insiste también en la superioridad de la lactancia materna para el tratamiento de los lactantes de riesgo atópico.⁽²⁴⁾

Las **Fórmulas Extensamente Hidrolizadas (FEH) (Con alto grado de hidrólisis)** son fórmulas oligoméricas, también llamadas hipoalérgicas.

Las FEH son más caras, con sabor y olor desagradables, y rara vez producen reacciones alérgicas. Estas fórmulas han sido sometidas a distintos ensayos clínicos donde se comprueba su hipoalergenicidad al demostrar que elimina los síntomas de la APLV.⁽²⁵⁾

Se debe recordar que la respuesta inmunológica desencadenada en la ALPV depende básicamente de 2 mecanismos: mediada por IgE y no mediada por IgE. Las reacciones mediadas por IgE son disparadas por proteínas de más de 12 aminoácidos de longitud, los cuales tienen epítopes conformacionales. Las reacciones no mediadas por IgE son disparadas por epítopes en las células T que cubren de 6-12 aminoácidos en longitud. La hidrólisis extensa produce proteínas de un máximo de 2 a 3 aminoácidos. En principio, a mayor hidrólisis, menor longitud de cadena. Esa longitud se muestra en el perfil de peso molecular de la fórmula.⁽²⁶⁾

La Academia Americana de Pediatría (AAP) considera una fórmula como extensamente hidrolizada si el peso molecular de los péptidos residuales es menor a 1,500 Da. Cuanto mayor es el grado de hidrólisis, menor es el peso molecular y existe menor capacidad antigénica.^(1,27)

Todas las FEH tienen cierto potencial alérgico residual por la presencia de epítopes de 3-6 aminoácidos que pueden inducir, en el lactante muy sensibilizado, síntomas fundamentalmente gastrointestinales, y/o reacciones de alergia inmediatas. Es por esto que puede haber fracasos en el tratamiento en el 10% de los casos. En el caso de considerar la utilización de una FEH en este tipo de pacientes se debe tener la precaución de realizar el prick test y test de provocación oral previo al inicio de la FEH,^(13,15,18,28) o iniciar una fórmula elemental.

Las nuevas directrices sobre el enfoque terapéutico óptimo para niños con APLV, recomiendan el uso de fórmulas sustitutivas y

demuestran que la adición del probiótico *Lactobacillus rhamnosus* (LGG) a una fórmula de caseína extensamente hidrolizada, acelera la adquisición de tolerancia en estos niños en comparación con los pacientes que recibieron esta fórmula sola.⁽²⁹⁻³³⁾

La FDA reconoce al LGG como seguro para usarse en fórmulas infantiles.⁽³⁴⁻³⁷⁾ Antes de exponer los aspectos en los que el LGG ha demostrado ser beneficioso en el manejo de la ALPV se describirá brevemente los beneficios en general de los probióticos.

Los probióticos afectan el ecosistema intestinal estimulando los mecanismos inmunitarios y no inmunitarios de la mucosa a través de antagonismo y competencia con patógenos potenciales. Estos ejercen su acción in situ ya que compiten con los microorganismos patógenos por los nutrientes; generan hidrólisis de toxinas e inducen la producción de sustancias antimicrobianas, que incluyen péptidos de la respuesta inmune natural, inducen la producción de ácidos grasos de cadena corta, y ejercen acción antiinflamatoria local selectiva sobre los mecanismos intracelulares que participan en la replicación viral y tienen la capacidad de modificar la adhesividad bacteriana.⁽³⁸⁾ Las funciones de los probióticos se resumen en las siguientes: a) Promueven la función de la barrera intestinal estabilizando su microflora, normalizando la permeabilidad intestinal aumentada y disminuyendo la absorción de antígeno, b) Como inmunomoduladores inducen la producción de ácidos orgánicos y la modulación en la síntesis de óxido nítrico. Estimulan la respuesta inmunológica y promueven inmunotolerancia a antígenos alimentarios, disminuyendo la respuesta alérgica a ciertos antígenos⁽³⁷⁾ y c) Función antibacteriana; estimulan la secreción de mucina intestinal disminuyendo o bloqueando la adhesión de bacterias al epitelio o mediante la producción de sustancias llamadas defensinas.⁽³⁸⁾

Los beneficios que se han encontrado con el uso de una FEH de caseína más LGG son la disminución de la inflamación de la mucosa colónica, con un descenso en la calprotectina fecal en infantes menores de un mes,⁽³²⁾ disminuye la gravedad de la dermatitis atópica, inflamación intestinal y confiere mayor tolerancia en niños con APLV.⁽³²⁻³⁷⁾

La adquisición de tolerancia a la PLV, se debe a la función inmunorreguladora del LGG, que regula la generación de citoquinas (IL-4, IL-5, IL-10, IFN γ , TGF β , y TNF α), implicadas en la APLV mediada y no mediada por IgE que contribuyen en la regulación negativa del proceso inflamatorio.⁽³⁰⁾

Los niños afectados por APLV que reciben FEH de caseína sola o combinada con LGG para el tratamiento dietético de su condición, logran tolerancia a los 12 meses significativamente con más frecuencia que los que reciben FHR, fórmulas de soja y fórmulas elementales, esto se observa tanto en la APLV mediada como en la no mediada por IgE.^(29,39)

Las FEH con LGG reducen la incidencia de otras manifestaciones de tipo alérgico y aceleran el desarrollo de tolerancia oral en niños con APLV mediada por IgE.⁽⁴⁰⁾

El uso de probióticos está contraindicado de forma absoluta en caso de septicemia, uso de catéter venoso central, inmunosupresión y niños con intestino corto por el riesgo de infección ya que se ha documentado el desarrollo de infecciones por bacterias y levaduras en dichas situaciones. El comité de la ESPGHAN y NASPGHAN analizó esta situación y en su escrito sobre las recomendaciones para el uso de fórmulas suplementadas con probióticos concluyó que el uso de probióticos está determinado por una nutrición adecuada, los beneficios y por la seguridad al administrar los probióticos. Existe evidencia documentada en

estudios doble ciego caso control de que el uso de fórmulas suplementadas con probióticos en recién nacidos y menores de 4 meses de edad no desencadenan efectos adversos ni problemas en el crecimiento, por lo que se recomienda su uso en lactantes sanos.^(29,41)

En general, la mayor evidencia clínica para el uso de probióticos está vinculada al mejoramiento de la flora intestinal y en la estimulación de la función inmunitaria.⁽⁴²⁻⁴³⁾

FÓRMULA DE PROTEÍNA DE SOJA

En estos preparados, el componente proteico se obtiene de la proteína purificada de la soja. La soja pertenece a la familia de las leguminosas, la cual es tratada posteriormente con hidrólisis térmica para reducir la actividad de los inhibidores de tripsina y hemaglutininas. La reactividad cruzada entre PLV y proteína de soja se observa en el 70-80% de los casos.⁽²⁵⁾

Las Fórmulas de Soja (FS) son fórmulas más baratas y con mejor sabor que la FEH. Las necesidades nutritivas están bien cubiertas en el niño y en el adulto, pero no en el recién nacido, por lo que el Comité de Nutrición de la ESPGHAN y la AAP han definido recomendaciones sobre la composición de estas fórmulas, que deben ser suplementadas con aminoácidos azufrados (L- metionina y L-Carnitina), de las que la soja es carente, y enriquecidas con hierro y zinc, debido a su baja biodisponibilidad por el alto contenido en fitatos que quelan estos micronutrientes.⁽⁴⁴⁻⁴⁵⁾

Estas pueden utilizarse en el tratamiento de la APLV en todas sus manifestaciones, excepto en lactantes menores de 6 meses debido a sus riesgos nutricionales ya que se asocian con reducción de la absorción de minerales y microelementos. Además, contienen niveles altos de isoflavonas que tienen efecto estrogénico. No está indicada en enteropatía o malabsorción y tampoco está indicada con fines

preventivos. La FS no es hipoalergénica ya que se ha documentado alergia en 10 a 50% de los pacientes.⁽⁴⁶⁻⁴⁷⁾

La FS tiene indicaciones precisas como son la galactosemia (clásica y no clásica), en hijos de padres vegetarianos y es una opción alternativa en pacientes con APLV mayores de 6 meses, en los cuales se usa en caso de no contar con presupuesto necesario para el uso de una FEH en madres que no puede dar LM.

La FS está contraindicada en pacientes con insuficiencia renal y en pacientes con alteraciones metabólicas en relación a calcio y aluminio. Al utilizar una FS se debe suplementar calcio.

FÓRMULA DE AMINOÁCIDOS

La fórmula con aminoácidos (FAA) es la última opción terapéutica. Con esta fórmula no existe riesgo de reacción adversa. Esta contiene una mezcla compuesta 100% por aminoácidos libres, polímeros de glucosa y aceites vegetales, y al no contener péptidos poseen menor potencial de alergenicidad.⁽⁴⁷⁾

Sus inconvenientes principales son el precio y el sabor. Se emplean en el lactante que no tolera ninguno de los preparados anteriores, en reacciones anafilácticas graves, en alergias alimentarias múltiples y diarreas intratables.^(1,18,25)

Las distintas entidades internacionales que se han pronunciado sobre el manejo de la APLV dan recomendaciones variables en cuanto a su indicación. La AAP, la Organización Mundial de

Alergias (WAO) y la ESPGHAN recomiendan el uso de la FAA como segunda opción para los lactantes en quienes los síntomas alérgicos persisten a pesar de usar una FEH. Además, la ESPGHAN lo aconseja como primera opción para lactantes con reacción anafiláctica severa, y en lactantes con enteropatía severa evidenciada por hipoalbuminemia y retraso del crecimiento. La WAO indica como primera opción para lactantes con anafilaxia, esofagitis alérgica eosinofílica y en la enfermedad pulmonar crónica inducida por PLV.⁽⁴⁸⁾

Se debe mantener la dieta de eliminación de PLV, usando una fórmula hipoalergénica por lo menos durante seis meses o hasta los 9-12 meses de edad. Sin embargo, los lactantes con reacciones severas a la PLV pueden requerir una mayor duración de la dieta de eliminación, generalmente entre 12 y 18 meses, antes de repetir la prueba de provocación, previa prueba de IgE específica negativa.⁽⁴⁸⁾

CONCLUSIONES

El pilar fundamental en el manejo de APLV, es la lactancia materna exclusiva siempre que sea posible, ya que se convierte en un excelente factor protector. Como opción alternativa de manejo se tienen las FEH de caseína o proteína de suero. Con la reciente adición de LGG a una FEH de caseína se ha logrado acelerar la adquisición de tolerancia a la PLV.

Las FPH nunca deben emplearse en APLV, ya que sus proteínas no presentan un grado de hidrólisis suficiente para evitar una respuesta alérgica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Lapeña López de Armentia S, Naranjo Vivas D. Alergia a proteína de leche de vaca. *Pediatr Integral* [internet]. 2013 [citada en 19 de octubre 2015];17(8): 554-563. Disponible en: <http://www.pediatriaintegral.es/wp-content/uploads/2013/xvii08/02/554-563%20Alergia%20vaca.pdf>.
2. Beattie LM, Weaver LT. Mothers, babies and friendly bacteria. *Arch Dis Child Fetal Neonatal*. 2011; 96 (3): F160-3.
3. Anderson GJ, Connor WE, Corliss JD. Docosahexaenoic acid is the preferred dietary n3 fatty acid for the development of brain and retina. *Pediatr Res* 1990; 27(1): 89-97.
4. Kramer MS, Aboud F, Mironova E, Vanilovich I, Platt RW, Matush L, et al. Breastfeeding and child cognitive development: new evidence from large randomized trial. *Arch Gen Psychiatry*. 2008; 65(5): 578-584.
5. Gillman MW, Rifas-Shiman SL, Camargo CA, Berkey CS, Frazier AL, Rockett HR, et al. Risk of overweight among adolescents who were breastfed as infants. *JAMA*. 2001; 285(19): 2461-2467.
6. Kries R, Koletzko B, Sauerwald T, Mutius E, Barnert D, Grunert V, et al. Breast-feeding and obesity: cross sectional study. *BMJ*. 1999; 319 (7203): 147-150.
7. Owen CG, Whincup PH, Odoki K, Gilg JA, Cook DG. Infant feeding and blood cholesterol: a Study in adolescents and a systematic review. *Pediatrics* 2002; 110 (3): 597-608.
8. Heikkilä K, Sacker A, Kelly Y, Renfrew MJ, Quigley MA. Breast feeding and child behaviour in the millennium cohort study. *Arch Dis Child* 2011; 96(7): 635-642.
9. Campbell OM, Gray RH, Characteristics and determinants of postpartum ovarian function in women in the United States. *Am J ObstetGynecol* 1993; 169(1): 55-60.
10. Collaborative Group on Hormonal Factors in Breast Cancer. Breast Cancer and Breast-feeding: Collaborative reanalysis of individual data from 47 epidemiological studies in 30 countries including 50302 women with breast cancer and 96973 women without the disease. *Lancet*. 2002; 360 (9328): 187-95.
11. Chantry CJ, Avinger P, Byrd RS. Lactation among adolescent mothers and subsequent bone mineral density. *Arch Pediatr Adolesc Med*. 2004; 158(7): 650-6.
12. Schwarz EB, Ray RM, Stuebe Am, Allison MA, Ness RB, Freiberg MS et al. Duration of lactation and risk factor for maternal cardiovascular disease. *Obstet Gynecol*. 2009; 113(5): 974-82.
13. de Goicoechea Manzanares E, Torres Peral R, Lorente Toledano F. Guía para el tratamiento de lactantes con alergia a proteínas de leche de vaca. *BOL PEDIATR* [Internet]. 2009 [citada el 13 de noviembre del 2015]; 49(207): 3–15. Disponible en: https://www.sccalp.org/documents/0000/0731/BolPediatr2009_49_003-015.pdf
14. Sampson HA. Food allergy. Part 2: diagnosis and management. *J Allergy Clin Immunol*. 1999; 103(6):981-989.
15. Plaza Martin, AM. Alergia a proteína de leche de vaca. *Protocdiagn ter pediatri*. [Internet]. 2013 [citada el 13 de noviembre del 2015];1: 51–61. Disponible en: <http://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/5-aplv.pdf>.

16. Centro Nacional Excelencia Tecnológica en Salud de Mexico. Guía práctica clínica del manejo de la alergia a la proteína de leche de vaca [Internet]. México D.F.: CENETEC; 2011 [citada en 19 de octubre 2015]. Disponible en: http://www.cenetec.salud.gob.mx/descargas/gpc/CatalogoMaestro/502_GP_C_Alergia_aleche_de_vaca/GER_Alergia_LecheVaca.pdf.
17. Caballero T. Alergia a la Proteína de leche de vaca. En: Boyano M, Caballero T, Diaz A, García M, Pedrosa M, Quirce S. Alergia a Alimentos en el niño. España: MRA; 2013. Pp. 29-39.
18. Spieldennera J, Bellib D, Dupontc C, Haschkea F, Iskedjiand M, Nevot S, et al. La fórmula para el lactante basada 100% en suero de leche parcialmente hidrolizada y la prevención de la dermatitis atópica: análisis farmacoeconómicos comparativos. *Ann NutrMetab.* 2011; 58 (supl.1): 44-52.
19. Sampson HA, Aceves S, Bock SA, James J, Jones S, Lang D, et al. Food allergy: a practice parameter update-2014. *J Allergy ClinImmunol.* 2014; 134(5): 1016-25. e43.
20. Fiocchi A, Brozek J, Schünemann H, Bahna S, von Berg A, Beyer K, et al. World Allergy Organization (WAO) Diagnosis and Rationale for Action against Cow's Milk Allergy (DRACMA) Guidelines. *World Allergy Organ J.* 2010; 3(4):57-161.
21. Moreno García L. Alergia a las proteínas de leche de vaca. *Bol. SPAO [Revista en internet].* 2010 [citado 20 oct 2015]; 4(2): 55-66. Disponible en: <https://www.spao.es/imagenes/publicaciones/boletinesSPAO/pdf/boletin2-2010.pdf>.
22. Lambers T, Gloerich J, van Hoffen E, Alkema W, Hondmann D, van Tol EA. Clustering analyses in peptidomics revealed that peptide profiles of infant formulae are descriptive. *Food Science & Nutrition.* 2015; 3(1): 81-90.
23. Pedrón-Giner C, Moreno-Villares JM, Dalmau-Serra J, Comité de Nutrición de la Asociación Española de Pediatría. Fórmulas de nutrición enteral en pediatría. *AnPediatrContin.* [Internet]. 2011 [citado 30 ene 2016]; 9(4):209-23 Disponible en: <http://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/v9n4a526pdf001.pdf>.
24. Tamayo López G, Sáenz de Urturi A, Hernández Sáez MR, Pedrón Giner C, García Novo M. Fórmulas infantiles especiales. *AnEspPediatr.* 1997; 47(5):455-465.
25. Berni Canani R, Nocerino R, Terrin G, Frediani T, Lucarelli S, Cosenza L, et al. Formula selection for management of children with cow's milk allergy influences the rate of acquisition of tolerance: A prospective multicenter study. *J Pediatr.* 2013; 163 (3): 771-7.
26. Herz U. Immunological basis and management of food allergy. *J PediatrGastroenterolNutr.* 2008; 47(supl.2):S54-7.
27. Montijo Barrios E, López Ugalde MV, Ramírez Mayans JA, Anaya Flores MS, Arredondo García JL, Azevedo Tenorio I, et al. Guía latinoamericana para el diagnóstico y tratamiento de alergia a las proteínas de leche de vaca (GL-APLV). *RevInvClín.* [Internet]. 2014 [citado 2016 sep. 28]; 66(supl.2): S9-S72. Disponible en: http://www.imbio.med.com.mx/1/1/articulos.php?method=showDetail&id_articulo=102542&id_seccion=260&id_ejemplar=9968&id_revista=2.

28. Orsi M, Fernández A, Follett FR, Marchisone S, Saieg G, Busoni VB, et al. Alergia a la proteína de la leche de vaca: propuesta de guía para el manejo de los niños con alergia a la proteína de la leche de vaca. Arch. argent. pediatr [Internet]. 2009 [citado 2016 sep 28]; 107(5): 459-470. Disponible en: http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0325-00752009000500016&lng=es.
29. BerniCanani R, Nocerino R, Terrin G, Coruzo A, Cosenza L, Leone L, et al. effect of lactobacillus GG on tolerance acquisition in infants with cow's milk allergy: A randomized trial. J Allergy Clin Immunol. 2012; 129(2): 580-2.
30. Canani RB, Di Costanzo M. Gut Microbiota as potential therapeutic target for the treatment of cow's milk allergy. Nutrients. 2013; 5(3): 651-62.
31. Scalabrin DM, Johnston WH, Hoffman DR, P'Pool VL, Harris CL, Mitmesser SH. Growth and tolerance of healthy term infants receiving hydrolyzed infant formulas supplemented with Lactobacillus rhamnosus GG: randomized, double blind, controlled trial. Clin Pediatr (Phila). 2009; 48(7):734-44.
32. Nermes M, Kantele JM, Atosuo TJ, Salminen S, Isolauri E. Interaction of orally administered Lactobacillus Rhamnosus GG with skin and gut microbiota and humoral immunity in infants with atopic dermatitis. Clin Exp Allergy. 2011; 41(3): 370-377.
33. Baldassarre ME, Laforgia N, Fanelli M, Laneve A, Grosso R, Lifschitz C. Lactobacillus GG Improves Recovery in Infants with Blood in the Stools and Presumptive Allergic Colitis Compared with Extensively Hydrolyzed formula alone. J Pediatr. 2010; 156(3): 397-401.
34. Muraro A, Hoekstra MO, Meijer Y, Lifschitz C, Wampler JL, Harris C, et al. Extensively hydrolysed casein formula supplemented with Lactobacillus Rhamnosus GG maintains hypoallergenic status: randomised double-blind, placebo-controlled crossover trial. BMJ Open. 2012; 2(2): e000637.
35. Martin R. Generally Recognized as safe (GRAS) Determination for the use of Lactobacillus rhamnosus Stain HN001 in conventional foods. New Zealand: J Heimbach LLC. 2009.
36. European Food Safety Authority (EFSA). Scientific Opinion of the Panel on Biological Hazards on a request from EFSA. The maintenance of the list of QPS microorganisms intentionally added to food or feed. The EFSA Journal. 2008; 6(12): 1-923.
37. World Gastroenterology Organization (WGO). [internet] Guías Mundiales de la Organización Mundial de Gastroenterología: probióticos y prebióticos. USA; wdo; 2017. [2015 enero 16]. Disponible en: <http://www.worldgastroenterology.org/guidelines/global-guidelines/probiotics-and-prebiotics/probiotics-and-prebiotics-spanish>.
38. Thomas D, Greer F, Thomas DW, Greer FR; American Academy of Pediatrics Committee on Nutrition; American Academy of Pediatrics Section on Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition. Probiotics and Prebiotics in pediatrics. Pediatrics. 2010; 126(6): 1217-1231.
39. Petschow BW, Figueroa R, Harris CL, Beck LB, Ziegler E, Goldin B. Effects of feeding and infant formula containing lactobacillus GG on the colonization of the intestine. J Clin Gastroenterol. 2005; 39(9): 786-90.

40. BerniCanani R, Di Costanzo M, Bedogni G, Amoroso A, Cosenza L, Di Scala C, Granata V, Nocerino R, Extensively hydrolysed casein formula containing *L. rhamnosus* GG reduces the occurrence of other allergic manifestations in children with cow's milk allergy: 3-year randomized controlled trial, *Journal of Allergy and Clinical Immunology* (2017), doi: 10.1016/j.jaci.2016.10.050.
41. Lifschitz C. Diarrea y probióticos. En: Larrosa-Haro A, Garibay ME. *Nutrición y enfermedades del aparato digestivo en niños*. 2 ed. Mexico: NestleNutritionInstitute; 2011. p.23-44.
42. Floch MH, Walker WA, Madsen K, Sanders ME, Macfarlane GT, Flint HJ, et al. Recommendations for probiotics use- 2011 update. *J ClinGastroenterol*. 2011; 45: S168-71.
43. Braegger C, Chmielewska A, Decsi T, Kolacek S, Mihatsch W, Moreno L, et al. Supplementation of infant formula with probiotics and/or prebiotics: a systematic review and comment by the ESPGHAN committee on nutrition. *J PediatrGastroenterolNutr*. 2011; 52(2):238-50.
44. Feferbaum R, Miuki C, Jacob A, Zamberlan P, Fuchs TV. fórmulas elementales y semi-elementales en pediatría. *RevMexPediatr* [Internet]. 2010 [citado 20 dic 2015]; 77(4):164-171. Disponible en: <http://www.-medigraphic.com/pdfs/pediat/sp-2010/sp104g.pdf>.
45. Vandenplas Y, Koletzko S, Isolauri E, Hill D, Oranje AP, Brueton M, et al. Guidelines for the diagnosis and management of cow's milk protein allergy in infants. *Arch Dis Child* 2007; 92(10): 902-908.
46. Solinas C, Corpino M, Maccioni R, Pelosi U. Cow's milk protein allergy. *J Matern Fetal Neonatal Med*. 2010; 23(suppl 3): 76-79.
47. De Greef E, Hauser B, Devreker T, Veerman-Wauters G, Vandenplas Y. Diagnosis and management of cow's milk protein allergy in infants. *World J Pediatr*. 2012; 8(1): 19-24.
48. Koletzko S, Niggemann B, Arato A, Dias JA, Heuschkel R, Husby S, et al. Diagnostic approach and management of cow's milk protein allergy in infants and children: ESPGHAN GI committee practical guidelines. *J PediatrGastroenterolNutr*. 2012; 55(2): 221-229.

INSTRUCCIONES PARA LOS AUTORES

Instructions for Authors

1. INTRODUCCIÓN

El Acta Pediátrica Hondureña es el órgano oficial de difusión del posgrado de Pediatría de la Escuela Universitaria de las Ciencias de la Salud, de la Universidad Nacional Autónoma de Honduras en el Valle de Sula, EUCS, UNAH-VS. Con periodicidad semestral.

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.

2. ÉTICAS DE PUBLICACIÓN

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

Se requiere que cada autor cumpla los siguientes 4 criterios:

1. Contribución sustancial a la concepción y el diseño del estudio, adquisición de datos o análisis e interpretación de datos.
2. La redacción del artículo o revisión crítica del contenido intelectual.
3. La aprobación final de la versión que se publicará.
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 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.

2.2 Aprobación por comité de ética: Todos los estudios que involucren sujetos humanos en

quienes se realice intervención, deben ser aprobadas por un Comité de Ética, y debe describirse en la sección de métodos.

3. 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.

Ejemplo de Carta:

Carta de solicitud y consentimiento de publicación de artículo

Lugar y fecha

Señores

Consejo Editorial Acta Pediátrica Hondureña
UNAH - Valle de Sula. San Pedro Sula, Cortés.

Por la presente solicitamos sea publicado el artículo titulado (nombre del artículo) en la Revista Acta Pediátrica Hondureña, enviado por los autores (nombres en el orden que se publicará).

Declaramos lo siguiente:

- Hemos seguido las instrucciones para los autores de la revista.
- Participamos completamente en la investigación, análisis de datos, preparación del manuscrito y lectura de la versión final, aceptando así la responsabilidad del contenido.
- El artículo no ha sido publicado total ni parcialmente, ni está siendo considerado para publicación en otra revista.
- En caso de publicación parcial en otra revista, debe hacerlo saber y enviar copia del artículo.
- Hemos dejado constancia que no hay conflictos de interés con cualquier persona, organización o institución.
- Los derechos de autor son cedidos a la Revista Acta Pediátrica Hondureña.
- Toda información enviada en la solicitud de publicación y en el manuscrito es verdadera.

NOMBRES AUTORES. FIRMA. SELLO

4. TÍTULOS DE LOS ARTÍCULOS Y AUTORIA

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. Escribirse en 15 palabras o menos.

Debe ir en español e inglés.

Los autores se consignaran después del título del artículo en inglés, marcados con un asterisco posterior al nombre y sin el título de cada autor (es decir, no se coloca Lic. ni Dra.), (el número de asteriscos, dependerá de la afiliación al servicio que pertenece), se escribirá en el extremo inferior izquierdo de la página inicial.

Se recomienda usar siempre el mismo nombre por derechos de autoría, idealmente el nombre completo para que no se confunda con otros autores al realizar búsquedas en internet.

5. ABREVIATURAS

Usar preferiblemente abreviaturas estándar; evitar el uso de abreviaturas en el título del manuscrito. La primera vez que se usa una abreviatura debe ir precedida por el término sin abreviar, seguido de la abreviatura entre paréntesis, a menos que sea una unidad de medida estándar.

6. 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>.

7. 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 Artículos	Número de permitidos			
	Palabras	Figuras/ Gráficos	Tablas	Bibliografía
Original	4000	6	3	15-40
Revisión				
Bibliográfica	5000	6	3	30-70
Opinión	1200	3	2	3-10
Caso Clínico	3000	3	2	10-20
Imagen				
Clínica	200	2	0	0-3

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 contenido 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.

8. TIPOS DE ARTÍCULOS:

8.1 Artículos Originales

Son resultado de trabajos de investigación. Los artículos originales incluyen pero no se limitan a los ensayos clínicos, estudios de intervención, estudios de cohortes, estudios de casos y controles, otros. Debe incluir:

Título:

Utilice palabras (significado y sintaxis) que describan adecuadamente el contenido del artículo. No utilice palabras superfluas.

Resumen estructurado:

Se escribe continuo, con subtítulos en negritas, debe contener:

1. Antecedentes
2. Objetivo
3. Pacientes y métodos
4. Resultados
5. Conclusiones

Palabras clave: 3- 5.

Abstract: el resumen traducido.

Keywords: palabras clave traducidas.

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.

Pacientes y Métodos:

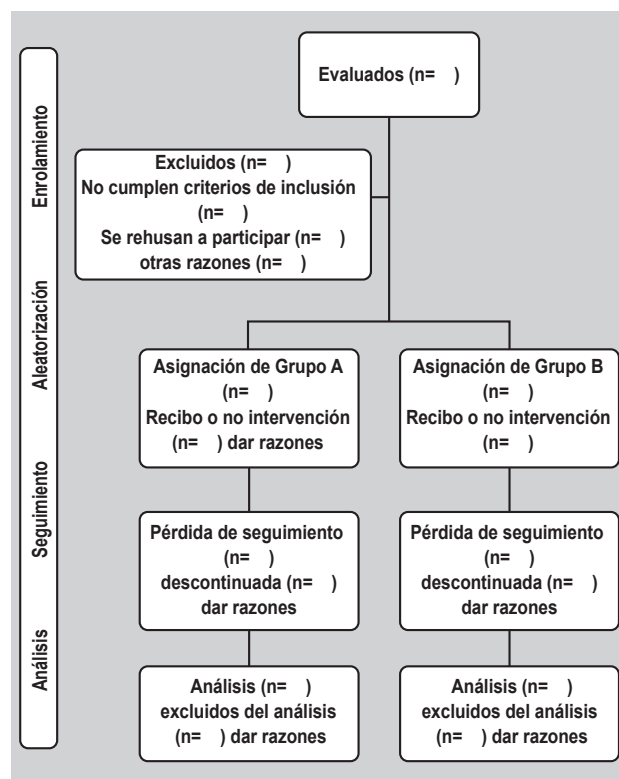
Debe redactarse en tiempo pasado. Determinar el tipo de estudio, tiempo de duración, el sitio de realización, la descripción clara de la selección y características de la muestra, las técnicas, procedimientos, equipos, fármacos y otras herramientas utilizadas, de forma que permita a otros investigadores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

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 considerados exentos por una junta de revisión institucional oficial o comité de ética, lo que debería tenerse en cuenta aquí.

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

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



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 paralelo 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 que 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.

Conflictos de interés:

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

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 la guía de elaboración de referencias bibliográficas en la sección siguiente a las instrucciones para autor.

8.2 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 a los colegas pediatras proporcionar una mejor atención.

Los informes de casos deben consistir en un resumen no estructurado que incluye una breve introducción y el(los) caso(s). (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.

8.3 ARTÍCULO DE REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA

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

Se escribirá 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.

8.4 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.

8.5 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.

8.6 OTROS

Se consideraran para publicación artículos tales como normas generadas por instituciones gubernamentales u organizaciones profesionales que requieran la máxima difusión posible.

9. ANUNCIOS

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

10. FIGURAS, TABLAS Y MATERIALES UPLEMENTARIOS

10.1 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 etiquetados, 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.

10.2 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, las 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 No. 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...

11. 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.

12. ARBITRAJE POR PARES

Todos los artículos serán enviados a revisores externos, expertos en el tema, quienes los revisaran sin saber el nombre de los autores, y los devolveran al Consejo Editorial en un máximo de tres semanas.

GUÍA PARA ELABORACIÓN DE REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Vancouver guidelines for bibliographic references

Las Referencias bibliográficas serán elaboradas de acuerdo a la National Library of Medicine (NLM), Index Medicus.
www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK7256/.

Los Títulos de Revistas; según lista de revistas indexadas en Index Medicus que la NLM publica anualmente. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/Pub Med>.

- 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 superíndice (ejemplo). (1)
- No citar resúmenes como referencia.
- 80% de la bibliografía, debe ser de la última década.

Libro:

- Autor (es). Apellido e iniciales, autores múltiples separados por una coma. Título del libro. Edición del libro ed. (la primera edición no se escribe). Lugar de publicación: Nombre Editorial; Año de publicación.

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

- En caso de ser más de 6 autores, se escriben los primeros seis, seguidos de **et. al.**

√ Hofmeyr GJ, Neilson JP, Alfirevic Z, Crowther CA, Gulmezoglu AM, Hodnett ED, et al. A Cochrane pocketbook: Pregnancy and childbirth. Chichester, West Sussex, England: John Wiley & Sons Ltd; 2008.

- Capítulo de libro editado: Autor. Título del capítulo. En: Autor (es) del libro. Título del libro. Edición del libro. Ciudad de edición: Editorial; año de publicación. Página inicial – final del capítulo.

√ Buti Ferret M. Hepatitis vírica aguda. En: Rodés Teixidor J, Guardia Massó J, Editores. Medicina Interna. Barcelona: Masson; 1997. p.1520-1535.

- Autor (es) Apellido e iniciales. Título del artículo. Título abreviado de la revista. Año de publicación, mes, día (mes y día sólo si está disponible); volumen (número): páginas inicial-final

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

Artículo de revista en internet:

Si es un artículo de revista en internet que no tiene numeración DOI se escriben igual que los artículos de revista, con algunos agregados: después del nombre de la revista, se escribe [revista en internet], y después del año se escribe [citado el año mes día]. Al final se escribe, DISPONIBLE EN: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2677696/>

√ Kalnin AJ, Fastenau PS, de Grauw TJ, Musick BS, Perkins SM, Johnson CS, et al. MR Imaging Findings in Children with First Recognized Seizure. *Pediatr. Neurol.* [Revista en internet] 2008 [Citado, 13 noviembre 2014]; 39(6): 404–414. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2677696/>

Si el artículo tiene DOI se escribe igual a los artículos de revista y se agrega al final (después de la numeración de las páginas) número DOI se escribe después del número de página.

√ Kalnin AJ, Fastenau PS, de Grauw TJ, Musick BS, Perkins SM, Johnson CS, et al. MR Imaging Findings in Children with First Recognized Seizure. *Pediatr. Neurol.* 2008; 39(6): 404–414. doi: 10.1016/j.pediatrneurol.2008.08.008

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/>.

Reportes y Publicaciones del Gobierno

- Autor (es). Título del informe. Lugar de publicación: Editorial; Fecha de publicación - año mes si procede. Número total de páginas si es aplicable, por ejemplo. 24 p. Informe No.: (si procede)

√ Australia. Parliament. Senate. Select Committee on Climate Policy. Climate policy report. Canberra: The Senate; 2009 38.

√ Page E, Harney JM. Health hazard evaluation report. Cincinnati (OH): National Institute for Occupational Safety and Health (US); 2001 Feb. 24 p. Report No.:HE-TA2000-0139-2824.

Artículo de periódico:

- Autor (es) - apellido y las iniciales. Título del artículo. Título de Periódico (edición de papel por ejemplo. Edición de fin de semana). Fecha de publicación – año, mes (3 letras de la abreviatura), días: Sect. – sección: Página (columna).

√ Robertson J. Not married to the art. *The Courier Mail* (Weekend edition). 2010 Mar 6-7:Sect. ETC:15.

Material audiovisual:

Autor/es. Título del video [video]. Lugar de edición: Editorial; año. Aplicable a todos los soportes audiovisuales. Borrel F. La entrevista clínica. Escuchar y preguntar. [Video] Barcelona:

Leyes:

*Título de la ley**Decreto***Boletín oficial****- número del boletín***** fecha de publicación.

- Ley Especial sobre VIH SIDA. Decreto No. 147-99. La Gaceta. No. 29,020.13.Noviembre. 1999.

Diccionario:

* Nombre del Diccionario** Número de edición***Lugar de edición****Nombre de la editorial*****Año*****Término*****Número de página.

- Dorland Diccionario Enciclopédico Ilustrado de Medicina. 28ª. ed. Madrid. McGraw Hill Intamericana. 1999. Afasia. p.51.

Club de 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 Consejo Editor o a nuestra dirección oficial de correo electrónica o al (504) 2552-0499.



TABLA DE CONTENIDO

I. EDITORIAL

Transición de la Pediatría a la medicina del adulto.

Transition from Pediatrics to adult medicine.

Mélida de Jesús Galeas Oliva..... 621

II. TRABAJOS CIENTÍFICOS ORIGINALES

Caracterización Clínica y epidemiológica de los adolescentes Ingresados en Hospital Nacional Dr. Mario Catarino Rivas.

Clinical and epidemiological characterization of adolescents admitted at the Mario Catarino Rivas National Hospital.

Perla Esmeralda Rubi Rodas, Karen Erazo..... 623

Síndrome de Burnout en estudiantes del Post grado de Pediatría.

Burnout Syndrome in Pediatric Postgraduate students.

Paola Sophia Bonilla Medina, Luis Enrique Jovel López..... 631

Características clínicas y enfoque terapéutico de pacientes con Malformaciones anorrectales en dos Hospitales Sampedranos.

Clinical characteristics and therapeutic approach of patients with anorectal malformations in two Hospitals of San Pedro Sula.

Gabriela Michelle Silva Zuniga, Juan Craniotis Ríos..... 641

III. CASOS CLINICOS

Displasia ectodérmica hipohidrótica: Reporte de casos.

Hypohydrotic ectodermal dysplasia: Report of case.

Eda Mariola Dolmo Velásquez, Misael Alonso Pineda, Héctor Rubén Caballero Castro..... 651

Hemangioma y Linfangioma Mixto Congénito Gigante.

Hemangioma and Mixed Giant Congenital Lymphangioma.

Marlon Alexander Cerna Márquez, Larissa Maydelin Contreras Martínez, Yolany Arely Casco Alvarado, Ramón Chinchilla, Roxana Martínez, Héctor Rubén Caballero Castro..... 657

Pénfigo Vulgar y Lupus Eritematoso Sistémico. Reporte de caso.

Pemphigus Vulgaris and Lupus Erythematosus. Case report.

Astrid Dannelly Figueroa Nuñez, Héctor Ruben Caballero Castro, José Luis García..... 663

IV. REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA

Parte 2: Manejo de la alergia a la proteína de leche de vaca.

Part 2: Cow's milk protein allergy management.

Norma González Hernández, Susan Rodríguez González, Lidia María Prado López, Gabriela López..... 670

V. INSTRUCCIONES PARA AUTORES

Instruction for authors..... 681

VI. GUÍA PARA LA ELABORACIÓN DE REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Vancouver guidelines for bibliographic references..... 687