

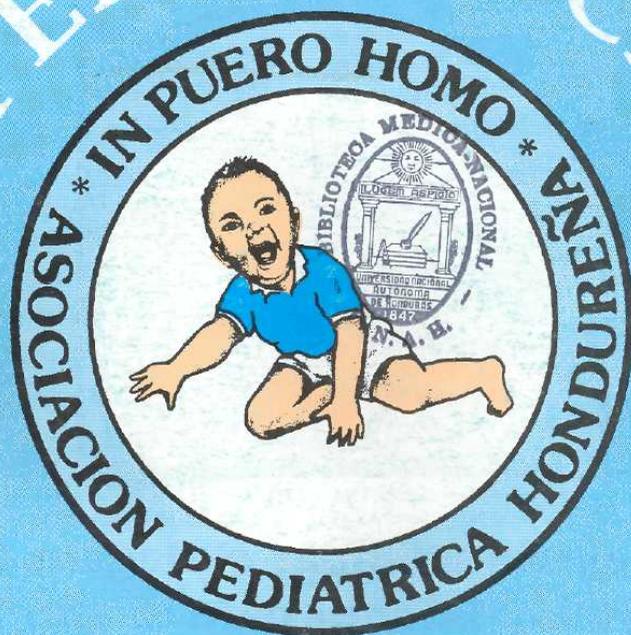
VOLUMEN XX

ABRIL, MAYO, JUNIO, 1999

NUMERO 2

# HONDURAS

# PEDIATRICA



PUBLICACION CIENTIFICA DE LA ASOCIACION PEDIATRICA HONDUREÑA

TEGUCIGALPA, HONDURAS, C. A.



E V I S T A

H O N D U R A S P E D I Á T R I C A

PUBLICACIÓN CIENTÍFICA DE LA ASOCIACIÓN PEDIÁTRICA HONDUREÑA  
TEGUCIGALPA, HONDURAS, C. A.

VOLUMEN XX NUMERO 2 Abril. Mayo. junio. 1999

## CONSEJO EDITORIAL

### Director

DR. LUIS ROGELIO GARCÍA ORELLANA

### Secretaria

DRA. LIGIA DOLORES FU CARRASCO

### Administrador DR.

FRANCISCO RODRÍGUEZ QUIROZ

Tegucigalpa, M.D.C., Honduras, C.A.  
Apartado Postal 3212 Tel/fax  
(504) 239-0484  
e-mail: médicos@aph.sdnhon.org.hn

## CONTENIDO

### CALAMIDADES NACIONALES

*Dr. Evandro Valladares*..... 38

### II. ARTÍCULOS ORIGINALES

#### 1. QUISTE RENAL SIMPLE

*Dr. José Ranulfo Lizardo B.,*

*Dr. Carlos Humberto Figueroa L*..... 39

#### 2. SÍNDROME DE KLIPPEL-TRENAUNAY-WEBER

*Dr. Osear González Ardan*..... 42

#### 3. VASCULITIS

*Dr. Francisco Rodríguez Quiróz*..... 45

#### 4. FEMINIZACIÓN TESTICULAR

*Dr. José Reyes Noyola, Dr. Ramón Alvarenga,*

*Dr. Lesly M. Espinoza*..... 52

### III. ARTICULO DE REVISIÓN

#### 1. TERAPÉUTICA DEL VOMITO EN EL PACIENTE PEDIÁTRICO ONCOLÓGICO

*Dr. Rene Stefan-Hodc, Dr. Armando Peña-Hernández,*

*Dra. Ligia Fú-Carrasco, Dr. Ricardo López-Urquía,*

*Dra. Brenda Verde de López*..... 55

### IV. SECCIÓN INFORMATIVA

#### 1. GENERALIDADES SOBRE EL CÓDIGO DE LA NIÑEZ Y LA ADOLESCENCIA

..... 59

#### 2. CALENDARIO DE ACTIVIDADES CIENTÍFICO-SOCIALES

..... 61

#### 3. XXI CONGRESO CENTROAMERICANO Y DEL CARIBE DE PEDIATRÍA

..... 62

## EDITORIAL

## CALAMIDADES NACIONALES

Nuestra historia registra toda **una** serie de acontecimientos trágicos que van entre los extremos de lo que el hombre induce por su irresponsabilidad (política y social) y los desastres naturales.

Pero ninguno hasta ahora ha tenido dimensiones de los provocados por la tormenta -HURACÁN MITCH-. Su dramatismo extremo y la furia y saña con que la naturaleza castigó a nuestro país, tiene en su génesis los dos extremos | que hemos mencionado al principio. Si la responsabilidad .política y social existiera en el hondureño la tragedia no . hubiese sido de tal magnitud. El inexistente plan operativo . de desarrollo urbano y el pobre o nulo control de la migración interna han hecho de nuestras capitales y principales' ciudades, urbes ruralizadas, en que se dan expansiones habitacionales riquísimas en peligro por su fragilidad material y ubicación en sitios altamente riesgosos y donde ja masa humana cultiva un hacinamiento y un patrón subcul-**tumi** que mina el desarrollo urbano cultural necesario para la prevención de riesgos. Año a año los márgenes de los ríos y las zonas consideradas como de deslizamientos son repobladas sin que exista un control estatal efectivo para dicha situación. Estos y otros más factores sociocidturales hacen que la afectación por fenómenos naturales (lluvia y vientos entre otros) cobre proporciones apocalípticas.

Es obvia la necesidad de intensos estudios por sociólogos, demógrafos, urbanistas y la implementación de ellos por verdaderos estadistas para obtener los factores de riesgo controlables y así eliminar importantes porcentajes de tragedia.

Nuestra preocupación como médicos dedicados a la atención de niños, es saber que el grupo etario más vulnerable en estas tragedias lo son precisamente ellos colateral a la afectación física (epidemias diversas), creemos de vital trascendencia considerar el denominado síndrome de stress postraumático que se establece. Se ha definido a éste como el estado afectivo emocional resultante a consecuencia del enfrentamiento a situaciones o **circunstancias** que bruscamente cambian toda la panorámica de vida de! individuo e involucran intensamente a todo el grupo familiar. Graves alteraciones en ja estructura familiar, violencia social, agresiones sexuales tipo violaciones, guerras, desastres por fenómenos naturales son entre otras algunos de los provocadores de este síndrome.

Todo lo que son planes normales de vida se ven tan intensamente afectados, que la reacción de catástrofe no se hace esperar y abate el estado físico, emocional del niño y la familia. Las expectativas se tornan muy sombrías y prácti-

camente todo se vuelve "callejón sin salida". Si es la formación del niño y la evolución positiva en su crecimiento y desarrollo, la que va a definir la calidad de una sociedad es obvio que sea angustiada la visualización del futuro de nuestra patria, por el marco trágico en que ellos están viviendo. Creemos que se debe tener muy presente que una crisis de la dimensión que acusó el huracán tormenta Mitch no sólo afecta al que sufrió daño físico y material, sino que a todos, aún los que sólo fueron contemplativos lejanos de los acontecimientos. Todo el estrato social de un país sufre en mayor o menor cuantía las consecuencias de la tragedia: población insalubre (epidemias, aguas contaminadas), escasez de productos, liquidez económica, crisis habitacional, desempleo, orfandad, necesidades elementales no satisfechas frustraciones, **resentimientos** y todo esto como generador de una afectación emocional importante que socava la organización y el desarrollo de una sociedad y que también puede generar el estallido social violento dentro de ella. No debemos ni podemos ignorar que estamos frente a una crisis severa que amenaza seriamente nuestro futuro como nación.

No es el gobierno ni las instituciones estatales las que darán las soluciones, son ellas y todo un pueblo en vinculación positiva las que logran el salir adelante, triunfar sobre la adversidad. Cada hondureño en el sitio que ocupe, en la "trinchera" que se ubique debe dar lo máximo posible de sí mismo. Si cada quien cumple a cabalidad con sus responsabilidades, enfrenta las tareas asignadas con resolución, patriotisjiw y honradez; la patria se salvará, y se podrá bosquejar un futuro prometedor. Si a aquellos que fueron más afectados se les hace sentir la solidaridad, el afecto, la cercanía y la acción efectiva en la resolución de su crisis, transformaremos su pesimismo y depresión en actitudes y conductas cargadas de esperanza y de fe y sabremos obtener de todos el mayor concurso y el ánimo de que la vida sigue y hay que saberla vivir con fraternidad y civismo. No hagamos de río revuelto ganancia de pescadores. **Declaremos** en emergencia permanente y **consideremos** que lo prioritario es erradicar el egoísmo y la corrupción. Hoy más que nunca debemos tener presente que vivir es existir y crear. No sólo existamos porque eso nos vuelve exclusivamente objetos. Todo en el mundo tiene existencia pero sólo la persona puede tener vida plena, biológica y afectiva a través de una actitud creativa y generosa. Bajo ese concepto llenémonos de vida y así nos tornaremos humanos con **un** alto sentido de utilidad y servicio.

Dr. Evandro Valladares

# Quiste Renal Simple

## Reporte de dos casos y revisión de la literatura

---

*José Ranulfo Lizardo B.\*, Carlos Humberto Figueroa L.\*\**

---

**RESUMEN.** El Quiste Renal Simple es una patología poco común en pediatría se caracteriza por ser unilocular, generalmente asintomático y no comunicante con el sistema colector renal. Nosotros reportamos los primeros dos casos de Quiste Renal Simple publicados en la literatura médica hondureña. Ambos pacientes se presentaron con Historia de Infección del tracto urinario lo que motivó la realización de estudios uro radiológicos donde se realizó el diagnóstico de Quiste Renal Simple derecho en ambos casos. El procedimiento quirúrgico es la resección del quiste a través de una aproximación extraperitoneal de lumbotomía el cual fue exitosa en ambos pacientes.

### INTRODUCCIÓN

El Quiste Renal Simple es una patología rara en pediatría, en 1956 únicamente se habían reportado 20 casos en la literatura medica mundial. Este quiste parece ser una lesión adquirida ya que la incidencia de hallazgos postmortem aumenta de 2% durante la niñez a 50% en adultos mayores de 50 años. La etiología más aceptada es una obstrucción tubular y formación de un quiste de retención ya sea por inflamación focal o izquemia.<sup>1,2,3)</sup>

El quiste renal simple tiene predilección por el sexo masculino, el riñon izquierdo y el polo superior renal,

su volumen puede variar de pocos centímetros cúbicos hasta dos litros, la característica de este líquido es claro con composición química similar a la del plomo. En niños el tratamiento recomendado es cirugía ya que el quiste tiende a aumentar de tamaño desplazando el parenquima renal produciendo hipertensión arterial y ectasia, además se ha reportado de un 2-3% de degeneración maligna.c

### PRESENTACIÓN DE LOS CASOS

Caso No. 1: Masculino de 3 años de edad referido a Consulta Externa de Cirugía el 2 de Agosto 1996 por el antecedente de una infección urinaria, razón por la cual reveló imagen quística de 3.8 cm. X 4.2 cm. en el polo renal derecho. El uretrocistograma miccional descartó reflujo vesicoureteral y el pielograma confirmó la presencia de un quiste renal simple derecho, siendo operado el 10 de Agosto 1996 a través de lumbotomía derecha reseccándose el quiste sin problemas.

Caso No. 2: Paciente masculino de 10 años de edad con historia de infección urinaria por segunda vez según por la cual en la consulta externa de cirugía le indicaron un ultrasonido renal el 16 de diciembre de 1998 que reveló un quiste renal derecho simple de 3.4 cm. X 4 cm. posteriormente se realizó un uretrocistograma miccional que fue normal y un pielograma intravenoso en el que se confirmó la presencia de una masa ocupativa tipo quístico, siendo operado el 25 de Marzo 1999 realizándose resección completa del quiste. Ambos pacientes se controlan en consulta externa y permanecen asintomáticos.

Cirujano Pediatra, Instituto Hondureño de Seguridad Social (I.H.S.S.)  
— Radiólogo Pediatra, IHSS.

### DISCUSIÓN

La forma de presentación de quiste renal simple son en orden de frecuencia:

- 1) Tumoración abdominal.
- 2) Dolor en el flanco.
- 3) Hallazgo incidental en un estudio uorradiológico indicado por otro problema urológico.
- 4) Hipertensión arterial.
- 5) Hematuria después de trauma.

El primer estudio que debieron realizar una vez que se sospecha el diagnóstico es un ultrasonido por ser un estudio no invasivo, sin radiación ionizante, no necesita sedación y proporciona excelente información morfológica y anatómica (quístico frente a sólido, intrarenal frente extrarenal). Característicamente se observa una lesión quística unilocular de contenido líquido sin leptos en su interior con pared muy delgada. (Ver fotografía No. 1) Con estas características existe un porcentaje de 98% de excluir lesiones malignas.<sup>2\*</sup>)

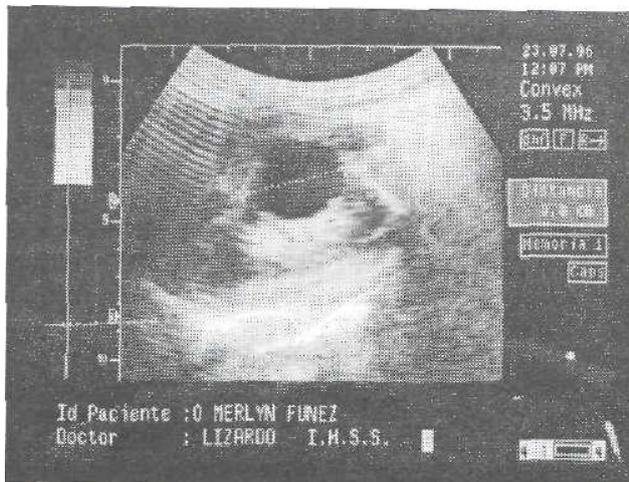


Foto 1

El siguiente estudio a realizar es la urografía excretora donde observamos el buen funcionamiento del riñón afectado y la permeabilidad del sistema colector renal. Como único dato positivo se observa una tumoración radiolúcida que en algunas ocasiones comprime y deforma los cálices renales. (Ver fotografía No. 2)

En nuestros dos pacientes el quiste renal fue un hallazgo incidental al realizar un ultrasonido después de una infección urinaria, completándose los estudios con una

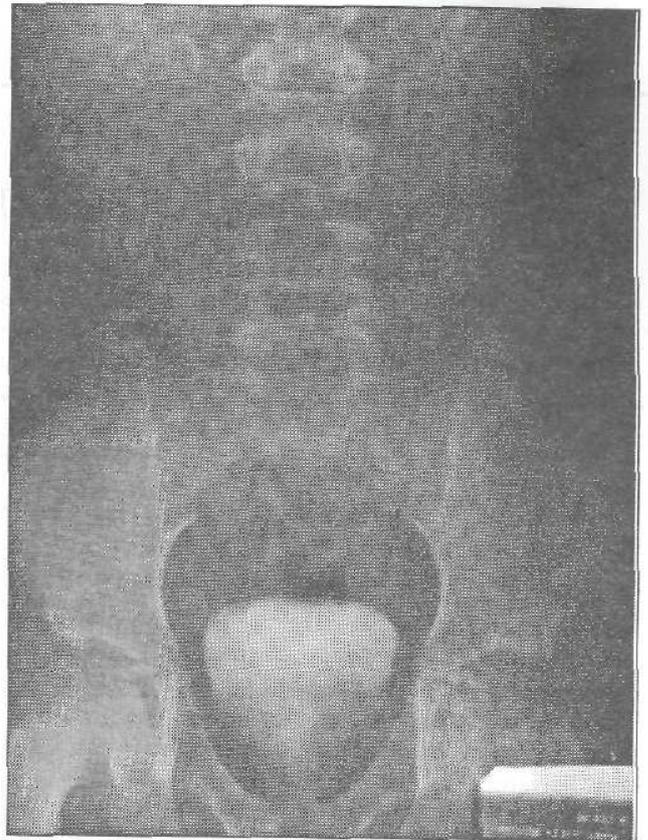


Foto 2

urografía intravenosa para verificar el buen funcionamiento del riñón afectado. Ambos casos cumplieron

los criterios renales patológicos para ser considerados quistes renales simples como ser:

- 1) Quiste unilocular.
- 2) No comunicación con el sistema colector renal.
- 3) El quiste este rodeado por una simple capa de epitelio con una pared fibrosa.
- 4) La pelvis y el uréter son permeables.
- 5) El quiste es solitario y el resto del riñón es nor-

El tratamiento del quiste renal hasta hace unas décadas era nefrectomía lo cual era obviamente innecesario, posteriormente en 1979 se reportaron las primeras punciones aspirativas guiadas por ultrasonido los que se han abandonado por asociarse con mas de 50% de recurrencia y reportando 2-3% de degeneración maligna. De tal manera que en la actualidad todo quiste renal simple en pediatría debe ser explorado

otra vez una lumbotomía extraperitoneal realizando una resección completa del mismo, con aspiración de su contenido. (Ver fotografía No. 3). Posteriormente se realiza una sutura continua en el borde de la incisión para controlar el sangrado y en ocasiones le puede realizar interposición de la grasa perirenal para cubrir la cavidad residual.<sup>(3, 4, 8, 9, 10)</sup>

Para finalizar queremos recalcar la importancia de realizar estudios uro radiológicos después de una infección del tracto urinario lo que permitió realizar un

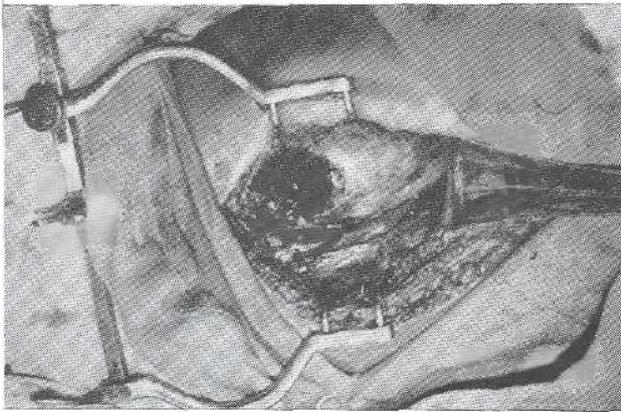


Foto 3

diagnóstico temprano en estos pacientes que por lo demás eran asintomáticos.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Holder TM and Ashcraft K.W. Pediatric Surgery. 2da. Ed. Philadelphia W.B. Saunders Company 1993:580.
2. Ashcraft K.W. Pediatric Urology. Philadelphia W.B. Saunders Company 1990:107-108.
3. Eckstein H.B., Hohen Feller R., Williams D.I. Surgical Pediatric Urology. Philadelphia W.B. Saunders Company. 1977:190-191.
4. Welch K.I., Randolph J.G., Ravitch M.M., O'neill J.A. and Rowe M.I. Pediatric Surgery 4ta. Chicago, Year Book Medical Publishers, Inc. 1986. Vol. 2:1129-1130.
5. Siegel M.J., Mealister W.H. Simple cysts of the Kidney in Children. J. VRO 1.1980;123:75-78.
6. Merten D.F. and Kirks D.R. Imagen diagnostica de masas abdominales pediátricas. Clínicas Pediátricas de N.A. 1985;6:1453-1483.
7. Kramer S.A and Hoffman A.D. simple renal cysts in children. J. VRO 1.1982; 128:1259-1261. 8. Richter G., Karbel G., Pikielny S. Shoul a bening renal cyst be treated? Br. J. VRO 1.1983; 55: 457-459.
9. Campbell F. Meredith. Campbell's urology seventh edition. W.B. Saunders Company. Philadelphia. 1998: 2191.
10. Alken CE., Jokeland J. and Engel R. Urology Chicago and London. Year Book Medical Publishers. 1982: 138-142.

# Síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber (a propósito de un caso)

---

Dr. Oscar González Ardón\*

---

El síndrome de KLIPPEL-TRENAUNAY-WEBER (KTW) es una facomatosis congénita de etiología desconocida con una expresión variable.

El síndrome clásico consiste en una triada con anomalías mesodérmicas congénitas caracterizadas por angiomas cutáneos, lunares llamados en vino de oporto, varicosidades venosas, hipertrofia de tejido blanco y aumento óseo en uno o dos de los miembros, clínicamente hay diversidad de fenotipos, con malformaciones subyacentes y alteración del mesoblasto que incluye alteraciones de la línea que se derivan de

Esta patología fue descrita 1900 por Klippel-Trenaunay y en 1907, Parkes Weber le agregó la fístula arteriovenosa.<sup>24</sup>

En el IHSS tuvimos un caso que a continuación detallamos.

## HISTORIA CLÍNICA.

Nombre: Expediente: J.M.C.A.  
Fecha/Nac. A96741446  
12/07/97

## ANTECEDENTES

## MATERNOS.

Madre grávida G:1 P:1 Ab:0 nacido por cesárea de 40 semanas de gestación, Apgar 8-9 peso 2.490 gr, talla 48

cm, circunferencia craneana: 33 cm, tipo materno y del niño O positivo.

En las primeras 24 horas presenta hipoglicemia sintomática que cede en las primeras 24 horas, ultrasonido transfontanelar: normal, hemograma del 12/07/97: normal, a los 11 días se detecta aumento del miembro inferior derecho, más evidente en el muslo por lo cual se le practica Rx de pierna derecha demostrando que el fémur, la tibia y el peroné son normales y que hay aumento derecho de 42 cm y el del izquierdo 21 cm, se repite Rx de miembros inferiores a los 8 y 11 meses, sin cambios en la estructura ósea, a los 18 meses presenta anemia con hemoglobina de 9.9 y hematocrito de 22.5, se trata con hierro oral con lo cual se controla el cuadro, no ha habido alteraciones plaquetarias y su evolución ha sido satisfactoria. Caminó al año de edad y no ha tenido problemas para la marcha.

## COMENTARIO

Reportado por Klippel-Trenaunay en 1900, Parkes Weber le adicionó la fístula arteriovenosa en 1907, se trata de una anomalía vascular congénita caracterizada por hipertrofia de tejidos blandos y óseos de extremidades, hemangioma y/o únfangíomas y varicosidades, el compromiso es unilateral y en un 90% se afecta tejido óseo.

Raramente el compromiso es bilateral, puede haber fístula arteriovenosa, compromiso oro facial y hemanjiomatosis viscera], en el recién nacido se pueden

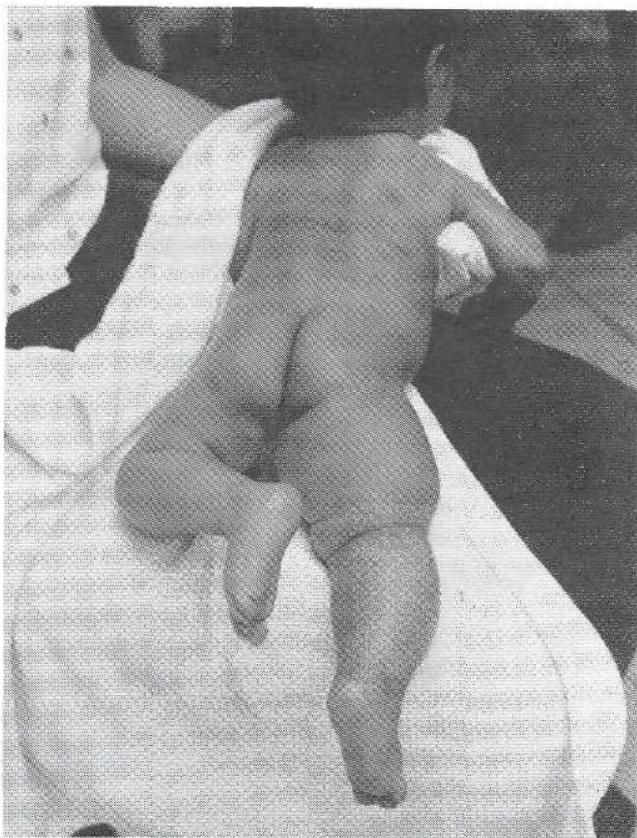


Foto 1. Paciente en decúbito prono, nótese el gran aumento de vol-

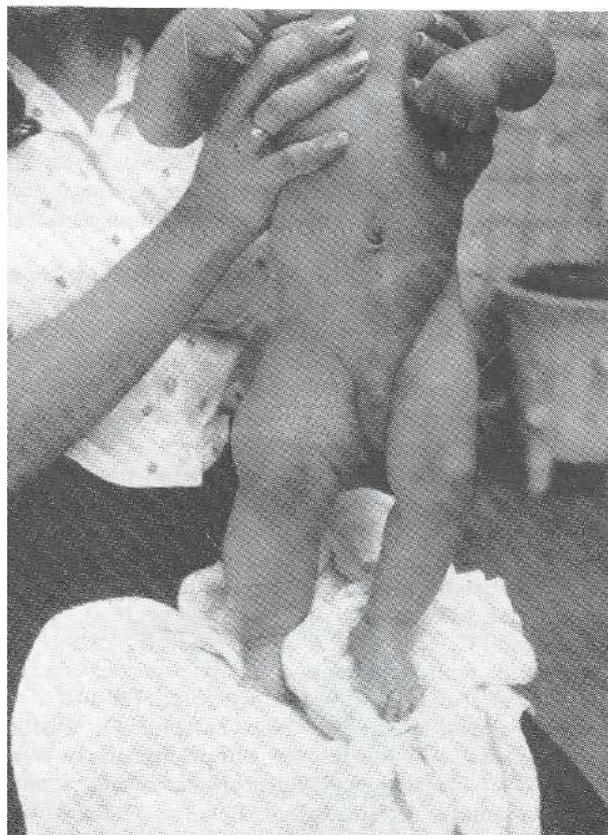


Foto 2. Paciente de pie, nótese el aumento de volumen de muslo y pierna derecha.

constatar los angiomas<sup>24</sup>) hay retardo de crecimiento intrauterino debido a insuficiencia placentaria causada por la angiomatosis, sin embargo es raro ver una adulta embarazada<sup>21</sup> se han visto calcificaciones de mamas. Por aumento de vascularización en tejido adiposo debido a proliferación de pequeñas venas que tienen depósito de calcio intramural.<sup>P\*</sup>

También se ha reportado acroangiodermatitis (Pseudo Carcoma de Kaposi), que es una secuela inusual de la insuficiencia venosa crónica y malformaciones vasculares de las extremidades inferiores, la manifestación típica es la de placas coloradas de color púrpura en las superficies extensoras de los dedos<sup>1</sup>) se puede ver además hemimegalencefalia con tefangectasia, manchas de vino, hemihipertrofia facial y ventriculomegalia, retardo mental y convulsiones intratables.<sup>(15-7)</sup> Se ha visto herencia de tipo autosómico dominante en donde la madre tenía hemangiomas y varicosidades en ambas extremidades, la abuela materna desarrolló varicosidades severas en su juventud<sup>8</sup>! se han reportado calcificaciones segmentarias y arteriomatosis en venas de los miembros<sup>9</sup>) se ha visto comprometido el

sistema linfático produciendo linfedema, en la resonancia magnética se ha encontrado macromedia con macrodactilia, desórdenes que incluyen macrodistrofia Hipomatoso, angioliipomatosis<sup>14</sup>) por otro lado se describe aneurismas intracraneanos con múltiples meningiomas.<sup>\*17\*</sup>

El síndrome se ha conocido con translocación balanceada del cromosoma 5.11 (46,xx,t (5.1), q13.3;pl5.1), se han encontrado además aneurismas en la arteria braquial<sup>21,22</sup>)

Se reportan algunas complicaciones cardíacas si hay fístula arteriovenosa, trombocitopenia y hemorragia, sangrado rectal por hemangiomas visceral, enteropatía perdedora de proteínas, hematuria, obstrucción colónica y hematomas.<sup>\*24</sup>)

En nuestro caso se encontró un recién nacido con bajo peso con aumento de miembro inferior derecho que a los dos meses de edad equivalía al doble del miembro inferior izquierdo y que a los dos años de edad no ha presentado complicaciones agregadas.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Lyje-WG; Given-KS. Acroangiokeratitis (pseudo-Kaposi's sarcoma) associated Klippel-Trenaunay syndrome. *Ann-Plast-Surg.* 1996 Dec; 37 (6): 654-656
2. Fait-G; Daniel-Y; Kupfermic-MJ; Gull-I; Peyser-MR; Lessing-JB. Klippel-Trenaunay-Weber syndrome associated with fetal growth restriction. *Hum-reprod.* 1996 Nov;; 11 (11): 2544-2445.
3. Apes,tiguaia-L; Pina-L; Inchusta-M; Mellado-M; López-Cousillas-A; De-Miguel-C. Klippel-Trenaunay syndrome: a very infrequent cause of microcalcifications in mammography. *Eur-Radiol.* 1997; 7(1): 123-125.
4. Sichel-L; Basile-A; Di-Benedetto-V; Papale-A; Ripepi-M; Scala-V; Latteri-F. Klippel-Trenaunay syndrome *G-Chir.* 1996 Oct; 17(10): 493-499.
5. Teekhasaenee-C; Ritch-R. Glaucoma in phakomatosis pigmentovascularis. *Ophthalmology.* 1997 Jan; 104(1): 150-157.
6. Gates-PE; Drvaric-DM; Kruger-L. Wound healing in orthopaedic procedures for Klippel-Trenaunay syndrome. *J-Pediatr-Orthop.* 1996 Nov-Dec; 16(6): 723-726.
7. Chen-PC; Shu-WC. Klippel-Trenaunay-Weber syndrome with hemimegalencephaly: report of one case. *Acta-Paediatr.Sin.* 1996 Mar-Apr; 37(2): 138-141.
8. Ceballos-Quintal-JM; Pinto-Escalante-D; Castillo-Zapata-I. A new case of Klippel-Trenaunay-Weber (KTW) syndrome: evidence of autosomal dominant inheritance. *Am-Jmed-Genet.* 1996 Jun 14; 63(3): 426-427.
9. Hatner-J; Didier-D; Christen-Y; Bounameaux-H. Segmental arterial calcification and atheromatosis in a limb with venous angiodysplasia (Klippel-Trenaunay syndrome). *Vasa.* 1996; 25(3): 292-294.
10. Atiyeh-BS; Mushrafieh-RS. Klippel-Trenaunay-type syndrome: an eponym for various expressions of the same entity. *J-Med-1995;* 26(5-6): 253-260.
11. Schmid-MH; Trauther-B; Plewig-G. Three-quadrant syndrome in Klippel-Trenaunay syndrome and primary lymphedema of both legs. A 34-year-old woman with extensive Klippel-Trenaunay syndrome is presented.
12. Jolobe-OM. Klippel-Trenaunay syndrome. *Postgrad-Med-J.* 1996 Jun; 72(848): 347-348.
13. Smilovic-J; Korzinek-K; Anticevic-D. The Klippel-Trenaunay syndrome. *Li jec-Vesn.* 1996 Jan-Feb; 118(1-2): 20-23.
14. D' Costa-H; Hunter-JD; O' Sullivan-G; O' Keefe-D; Jenkins-JP; Hughes-PM. Magnetic resonance imaging in macromedia and macrodactyly. *Br-J-Radiol.* 1996 Jun; 69(822): 502-507.
15. AIpay-F; Kurekci-AE; Gunesli-S; Gokcay-E. Klippel-Trenaunay-Weber syndrome with hemimegalencephaly. Report of a case. *Turk-J-Pediatr.* 1996 Apr-Jun; 38(2): 277-280.
16. Nakamura-K; Onitsuka-T; Koga-Y; Schibata-K; Nabeshima-K; Sumiyoshi-A. Aneurysm of the transverse cervical artery occurring in associations with a cavernous hemangioma as a compilation of Klippel-Trenaunay syndrome: report of a case. *Surg-today.* 1995; 25(11): 978-981.
17. Spallone-A; Tcherekayev-VA. Simultaneous occurrence of aneurysm and multiple meningioma in Klippel-Trenaunay patients: case report. *Surg-Neurol.* 1996 Mar; 45(3): 241-244.
18. Cherry-KJ; Gloviczki-P; Stanson-AW. Persistent sciatic vein. Diagnosis and treatment of a rare condition. *J-Vasc-Surg.* 1996 Mar; 23(3): 490-497.
19. Tattelbaum-AG; Dufresne-CR. Proteus syndrome; a newly recognized hamartomatous Syndrome with significant craniofacial dysmorphology. *J-Craniofac-Surg.* 1995 Mar; 6(2): 151-160.
20. Whelan-AJ; Watson-MS; Porter-FD; Steiner-RD. Klippel-Trenaunay-Weber syndrome associated with a 5:11 balanced translocation. *Am-J-Med-Genet.* 1995 Dec 4; 59(4): 492-494.
21. Arashiro-K; Ohtsuka-H; Miki-Y. Three-dimensional architecture of human cutaneous vascular lesions: a scanning electron microscopic study of corrosion casts. *Acta-Derm-Venereol.* 1995 Jul; 75(4): 257-263.
22. Bartejs-C; Claeys-L; Ktenidis-K; Horsch-S. F.P. Weber syndrome associated with a brachial artery aneurysm. A case report. *Angiology.* 1995 Nov; 46(11): 1039-1042.
23. Gaiser-RR; Cheek-TG; Gutsche-BB. Major conduction anesthesia in a patient with Klippel-Trenaunay syndrome. *J-Clin-Anesth.* 1995 Jun; 7(4): 316-319.
24. Azacar M. Arauns M, "Síndrome Klippel-Trenaunay-Weber. *Pediatría al día col.* 13 No. 1 Marzo-Abril 1997

# Vasculitis



---

Franciso Rodríguez Quiróz'

---

Las vasculitis constituyen un grupo heterogéneo en el cual hay una afectación sistémica con una gran variedad de signos y síntomas como fiebre persistente, glomerulonefritis, hipertensión, púrpura palpable, neuropatía periférica y afectación del sistema nervioso central, alteraciones hepáticas, respiratorias y gastrointestinales, dependiendo todas estas manifestaciones del tipo de vasculitis que se presente. El dato patológico principal es la inflamación de la pared de los vasos sanguíneos, compromiso de la luz vascular y cambios isquémicos.

## Clasificación (1, 2).

1. Poliarteritis:
  - a. Poliarteritis nodosa sistémica
  - b. Poliarteritis cutánea
  - c. Síndrome de Cogan
  - d. Enfermedad de Kawasaki
2. Vasculitis Leucocitoclástica;
  - a. Púrpura de Henoch-Shonlein
  - b. Vasculitis por hipersensibilidad
  - c. Vasculitis hipocomplementémica urticariana
  - d. Vasculitis crioglobulinémica
3. Vasculitis Granulomatosa:
  - a. Síndrome de Churg-Strauss (Granulomatosis alérgica)
  - b. Granulomatosis de Wegener
  - c. Granulomatosis linfomatoide
  - d. Angeitis primaria del sistema nervioso central

## 4. Arteritis de Células Gigantes:

- a. Arteritis de Takayasu
- b. Arteritis Temporal

## POLIARTERITIS

Aquellos síndromes clínicos que se caracterizan histopatológicamente por necrosis fibrinoide de arterias musculares de pequeño y mediano calibre.

## POLIARTERITIS NODOSA SISTEMICA (PAN)

Arteritis necrosante de arterias de mediano y pequeño calibre que afectan múltiples órganos y sistemas.

Criterios de Clasificación del Colegio Americano de Reumatología 1990 (3).

1. Pérdida de peso (4 kg)
2. Livedo reticularis
3. Dolor testicular
4. Mialgias, debilidad o adolorimiento de las piernas
5. Mononeuropatía o polineuropatía
6. Hipertensión arterial sistémica con tensión diastólica mayor de 90 mmHg
7. Elevación de creatinina sérica o nitrógeno de urea
8. Virus de Hepatitis B (Ag de superficie o anticuerpo)
9. Anormalidades en la arteriografía
10. Biopsia de arteria de pequeño o mediano calibre que muestra leucocitosis polimorfonucleares en su pared

Al menos 3 de los 10 criterios deben estar presentes.

**MANIFESTACIONES CLÍNICAS.** Los datos clínicos son muy variados e inespecíficos e incluyen fiebre prolongada, pérdida de peso, mialgias, artralgias, artritis o ambas y debilidad. Pueden aparecer dolor abdominal, con datos de necrosis o infarto, lesiones cutáneas, afección i del sistema nervioso central o periférico e hipertensión arterial. Puede existir vasculitis de las arterias renales, glomerulonefritis necrosante o ambas. Las manifestaciones neurológicas incluyen convulsiones, psicosis orgánica, hemiparesia y ceguera unilateral y es muy común la neuropatía periférica. A nivel cardiovascular pueden encontrarse taquicardia, arritmias, insuficiencia cardíaca congestiva, anginas de pecho e infarto de miocardio, puede haber pancreatitis y hepatitis.

**LABORATORIO Y GABINETE.** No hay datos de laboratorio específicos. Es frecuente encontrar VES elevada, leucocitosis con neutrofilia, anemia, trombocitosis, PCR positiva e hipergamnglobulinemia. Según la afectación renal se encuentra proteinuria, hematuria o cilindremía lo mismo que elevación de BUN y creatinina así como disminución de la depuración de creatinina. Es muy raro la presencia de anticuerpos antinucleares y factor reumatoideo. Puede encontrarse antígeno B de superficie.

El diagnóstico se hace por biopsia de los sitios afectados, sin embargo, por ser el daño segmentario casi nunca se obtiene el material adecuado lo cual vuelve difícil llegar al diagnóstico. Por lo tanto se realiza una angiografía en busca de microaneurismas y estrechamiento segmentario de arterias renales, hepáticas, mesentéricas o coronarias lo cual junto con el cuadro clínico establece el diagnóstico. Un estudio angiográfico no excluye el diagnóstico. La presencia de anticuerpos contra citoplasma de neutrófilos (ANCA) puede ser de ayuda, pero no es específico.

**TRATAMIENTO.** Ante el inminente peligro de la vida como el caso de vasculitis coronaria en infartos, afectación del sistema nervioso central, falla renal se debe usar pulsos de metil prednisolona a dosis de 30 mg/kg/día por 3 a 5 días de acuerdo a la severidad y después pasar a régimen de prednisona de 2 mg/kg/día a completar 1 mes. Después se baja la dosis a 1 mg/kg/día previo pulso de metilprednisolona de 30 mg/kg/día máximo 1 gramo para evitar rebote y se adiciona ciclofosfamida a 2-3 mg/kg/día con abundante ingesta de líquidos para evitar la toxicidad de la vejiga (cistitis hemorrágica) la duración dependerá de

la evolución. La combinación de prednisolona y ciclofosfamida aumenta la sobrevida a más de un 80% a 5 años.

**SEGUIMIENTO.** La evolución dependerá del estudio de la enfermedad, las complicaciones de la misma o del tratamiento y de la terapia coadyuvante.

La duración del tratamiento es variable pudiendo llegar hasta 3 años con el inmunodepresor, las complicaciones que se presentan con los medicamentos son las propias del uso crónico de esteroides y por el empleo de ciclofosfamida son las infecciones oportunistas, por lo que la cuenta de leucocitos debe mantenerse por arriba de 4000/mm<sup>3</sup>. El riesgo de cistitis hemorrágica se disminuye administrando el medicamento por la mañana y manteniendo una hidratación adecuada durante el día.

**PRONOSTICO.** Es variable según la gravedad del caso, con el empleo combinado de esteroides e inmunodepresores ha mejorado espectacularmente.

#### ENFERMEDAD DE KAWASAKI.

Sinónimo: Síndrome de Kawasaki, síndrome linfomucocutáneo y síndrome linfomucocutáneo febril agudo. Padecimiento febril agudo de etiología desconocida, que afecta principalmente a niños menores de 5 años de edad y que en el 15 al 25% de los casos provoca aneurismas de la arteria coronaria. Se ha relacionado a agentes infecciosos como Epstein-Barr, sarampión y herpes virus, así como agentes bacterianos pero a la fecha no se ha demostrado ninguno de estos gérmenes.

Criterios diagnósticos (4):

1. Fiebre de por lo menos cinco días de duración
2. Presencia de cuatro de las siguientes cinco condiciones:
  - a. Congestión conjuntival bilateral.
  - b. Cambios en la mucosa de la orofaringe, incluyendo faringe enrojecida, labios fisurados, secos o congestinados, lengua en fresa.
  - c. Cambios en la extremidades periféricas como edema, eritema o ambos de manos, pies o bien los dos y descamación que comienza generalmente alrededor de las uñas.
  - d. Erupción, principalmente en tronco, polimorfa pero no vesicular.
  - e. Linfadenopatía cervical.

3. La enfermedad no se puede explicar por otro proceso patológico conocido.

Es importante excluir infección estreptocócica estafilocócica, sarampión, leptospirosis y rickettsias entre otras.

El Comité Japonés de Investigación de la Enfermedad de Kawasaki ha agregado otros síntomas y datos importantes que pueden apoyar este diagnóstico.<sup>13)</sup>

1. Auscultación cardíaca: soplo, galope, tonos apagados. EKG: prolongación de PR-QT, ondas Q anormales, bajo voltaje de QRS, ST-T anormal, arritmia.
2. Datos radiológicos: cardiomegalia, derrame pericárdico, aneurisma coronaria, aneurismas de arterias periféricas, angina o infarto de miocardio.
3. Sangre periférica: leucocitosis con derivación a la izquierda, trombocitosis, PCR positiva, VES elevada, hipoalbuminemia, elevación de alfa 2 globulina, leve descenso de concentraciones de hemoglobina y eritrocitos.
4. Orina: proteinuria, leucocituria.
5. Piel: eritema y costra en sitio de inoculación de BCG, pequeñas pústulas, surcos transversales en uñas.
6. Aparato respiratorio: tos, rinorrea, infiltrados en radiografías.
7. Articulaciones: dolor, inflamación en el 30% de los pacientes. La afección es poliarticular e involucra rodillas, tobillos y muñecas persiste alrededor de 3 semanas si no se modifica con el tratamiento. Puede aparecer en la segunda o tercera semanas de la enfermedad.
8. Neurológico: pleocitosis de mononucleares en LCR, convulsiones, trastornos de conciencia, parálisis facial, parálisis de extremidades.

**LABORATORIO Y GABINETE.** Anemia, trombocitosis, leucocitosis, VES elevada, PCR positiva, leucocituria, EC6 anormal, cardiomegalia radiográfica, no hay un marcador específico laboratorial para esta enfermedad.

#### TRATAMIENTO (4).

1. Etapa Aguda.
  - a. Aspirina 80-100 mg/kg/día en 4 dosis hasta alrededor del día 14 de la enfermedad.
  - b. Gammaglobulinemia IV 2g/kg en dosis única administrada en un período de 12 horas.

2. Etapa de convalescencia (después del día 14 de la enfermedad en un paciente afebril).

- a. Aspirina: 3-5 mg/kg/día en dosis única. Se discontinúa seis a ocho semanas posteriores al inicio de la enfermedad después de verificar mediante ecocardiografía que no existan anomalías coronarias.

3. Terapia crónica para pacientes con anomalías coronarias.

- a. Aspirina: 3-5 mg/kg/día en dosis única. Puede añadirse dipiridamol en pacientes de alto riesgo.
- b. En pacientes con anomalías graves de las coronarias o evidencia anterior de trombosis coronaria se puede usar warfanina sódica o heparina junto con terapéutica antiplaquetaria.

3. Trombosis coronaria aguda.

- a. Se debe intentar terapéutica fibrinolítica con estreptocirúsa o activador de plasminógeno tisular en un centro de atención terciaria. Es importante que para que la gammaglobulina IV sea efectiva debe administrarse dentro de los primeros 10 días de la enfermedad.

**SEGUIMIENTO.** En la primera fase la historia natural es benigna. En la segunda fase 1 a 2% de los pacientes mueren súbitamente como resultado de arteritis coronaria con formación de aneurisma, trombosis coronaria y extenso infarto de miocardio. Estudios recientes sugieren que la arteritis coronaria con formación de aneurismas puede desarrollarse en 10 a 60% de los pacientes con este síndrome, pero sólo produce síntomas en 1 a 2%. Involucramiento de las venas coronarias generalmente se detecta por ecocardiografía a los 12 a 28 días después del inicio de la enfermedad.

#### PURPURA DE HENOCH-SCHÖLEIN

Sinónimo: Púrpura anafilactoide. Púrpura no trombocitopénica del grupo de la vasculitis leucocitoclasticas que se caracteriza por inflamación de pequeños vasos con lesiones cutáneas características, afección articular, dolor abdominal con hemorragia gastrointestinal y afección renal.

El Colegio Americano de Reumatología propuso en 1990 los siguientes criterios de clasificación.<sup>14)</sup>

1. Purpura palpable.
2. Edad de inicio menor de 20 años.

3. Angina intestinal (frecuentemente asociada a diarrea con sangre).
4. Biopsia con granulocitos en la pared de arteriolas o vénulas.

**CUADRO CLÍNICO.** Inicio casi siempre agudo. La púrpura es la primera manifestación en 50% de los casos y tienen predilección por la cara posterior de las piernas y los glúteos pero en ocasiones se observan en los brazos y cara. 70-85% de los niños presentan manifestaciones gastrointestinales, siendo frecuentes el dolor abdominal tipo cólico en la región periumbilical así como náuseas, vómito y melena. Solo en 10% hay hematemesis y en un 5% o menos sin síntomas previos puede presentarse hemorragia masiva e insuscepción.

En la mitad de los casos hay nefritis y en la mayoría se limitan a hematuria microscópica y proteinuria leve que se resuelve espontáneamente, sin embargo, el 10% de los niños que presentan afectación renal tienen un curso más grave como síndrome nefrótico, nefritis aguda, hipertensión arterial e insuficiencia renal. Esto ocurre durante el primer mes del inicio de la púrpura y existe acuerdo en que los tres meses iniciales de la enfermedad son el período crítico para determinar el pronóstico. Las manifestaciones articulares se caracterizan por ser artralgias o artritis, principalmente rodilla, tobillo, pero también carpos, codos y manos. Es transitoria y se resuelve en pocos días sin dejar secuelas. Se han descrito en algunos casos vasculitis cerebral, hemorragia intracraneal, convulsiones, coma neuritis óptica y síndrome de Guillain-Barré.

**LABORATORIO Y GABINETE.** No hay ninguna prueba específica para el diagnóstico. La biometría hemática muestra plaquetas normales, leucocitosis con derivación a la izquierda y puede haber anemia normocítica normocrónica relacionada con sangrado gastrointestinal. La mitad de los pacientes tienen aumento de IgA e IgM sérica. Las crioglobulinas elevadas es una prueba sencilla que detecta complejos inmunes, anticuerpos antinucleares y factor reumatoideo son negativos. Es común la hipocomplementemia. En el examen general de orina es común la hematuria microscópica y proteinuria. Aunque las lesiones de la púrpura palpable son características en algunos casos difíciles ayuda la biopsia de piel al mostrar una vasculitis leucocitoclástica con depósitos de complejos inmunes especialmente IgA y C3.

**TRATAMIENTO.** Medidas generales de soporte como una buena hidratación, nutrición, analgésicos tipo

acetaminofen y si se identifica un agente infeccioso dar tratamiento. Ante una alteración gastrointestinal dar prednisona 1-2 mg/kg/día hasta la resolución de los síntomas y después se va reduciendo gradualmente. Hay controversia en su uso en problema renal pero nuestro criterio y experiencia es usarlo. En dos terceras partes de casos se resuelve en 4 semanas. Son frecuentes las recurrencias (entre las seis semanas y dos años después del inicio) y ocurriendo al menos una en la mitad de los casos. Los citotóxicos se reservan para los casos graves.

**PRONOSTICO.** En la gran mayoría el pronóstico es excelente y las afecciones gastrointestinales y renales son los que determinan la morbimortalidad. El 5% de los niños desarrollan insuficiencia renal crónica.

### VASCULITIS POR HIPERSENSIBILIDAD

Sinónimo: Enfermedad del suero. Este término se ha utilizado para describir pacientes con vasculitis que se cree es secundaria a un mecanismo alérgico o por hipersensibilidad. La manifestación más común es afección de la piel por vasculitis leucocitoclástica. Es el prototipo de enfermedad mediada por complejos inmunes. Históricamente aparecía tras la administración de suero heterólogo para el tratamiento de difteria o como profilaxis de tétanos. En la actualidad dado el poco empleo de estos sueros se suele ver con el uso de fármacos como penicilina, sulfanamidas y anti-tiroideos.

**CUADRO CLÍNICO.** Las manifestaciones clínicas aparecen de 7 a 14 días después de la exposición al antígeno y se caracteriza por fiebre, artralgias o artritis, mialgias, linfadenopatía y un eritema que puede ser urticariano o purpúrico. En ocasiones se afecta la vasculatura renal o pulmonar. Muchas veces no se logra identificar el agente agresor.

#### LABORATORIO Y GABINETE.

1. Leucocitosis con eosinofilia
2. Aumento en la VES
3. Hiper gammaglobulinemia
4. Complejos inmunes circulantes

La biopsia de las lesiones cutáneas muestra afección predominante de vénulas y capilares con lesiones inflamatorias en el mismo estadio evolutivo y con infiltrado de neutrófilos y eosinófilos.

**TRATAMIENTO.** Descontinuar el fármaco sospechoso y el uso de prednisona a 1 mg/kg/día mientras duran

las manifestaciones pueden usarse antihistamínicos para aliviar el prurito.

**PRONOSTICO.** El curso clínico tiene una duración de una a dos semanas con resolución completa. Son raras las reacciones fatales.

### SÍNDROME DE CHURG-STRAUSS

**Sinónimo:** Granulomatosis alérgica. Síndrome clínico caracterizado por asma o rinitis alérgica, fiebre, hipereosinofilia infiltrados pulmonares, insuficiencia cardíaca, neuropatía periférica, nodulos en la piel, púrpura y daño renal asociadas a la presencia de vasculitis necrosante granulomatosa.

Criterios (Colegio Americano de Reumatología) 1990\*(7)

- 1) Asma
- 2) Eosinofilia
- 3) Mononeuropatía o polineuropatía
- 4) Infiltrados pulmonares transitorios
- 5) Anormalidades en senos paranasales
- 6) Biopsia de arteria, arteriola o vénula con eosinófilos extravasculares.

\*Deben cumplirse por lo menos cuatro criterios.

**CUADRO CLÍNICO.** La afectación pulmonar es lo más sobresaliente presentándose como asma y rinitis (70%), tipo síndrome de Loéffler. Se pueden presentar nodulos cutáneos, púrpura palpable, artralgias o artritis no deformante. Puede haber hipertensión y manifestación focal y segmentaria. Una manifestación grave es la vasculitis de las arterias coronarias con pericarditis granulomatosa.

Aparte de la afectación pulmonar, el comportamiento es similar a la poliarteritis nodosa sistémica.

**LABORATORIO Y GABINETE.** Leucocitosis muy acentuada con eosinofilia, IgE elevada, VES aumentada, anemia normocrómica y ocasionalmente factor reumatoideo positivo. El diagnóstico se confirmará con biopsia y los mejores sitios son el pulmón o el músculo, sin embargo es muy difícil tomar el sitio afectado y muchas veces no se hace el diagnóstico, se puede recurrir al igual que la poliarteritis nodosa a la angiografía de vasos pulmonares o abdominal buscando microneurismas.

**TRATAMIENTO.** Predinona 2 mg/kg/día por tiempo prolongado. Se puede asociar inmunodepresores como

ciclofosfamida a dosis de 2 mg/kg/día, debiendo usarse en este caso la prednisona a 1 mg/kg/día para disminuir los efectos colaterales de la inmunodepresión.

### GRANULOMATOSIS DE WEGENER

Vasculitis caracterizada por la presencia de vasculitis necrosante granulomatosa del aparato respiratorio superior e inferior asociada con glomerulonefritis necrosante.

Criterios Colegio Americano de Reumatología 1990\*(8).

1. Inflamación oral o nasal.
2. Radiografía de tórax anormal (nodulos, infiltrados o cavitación).
3. Alteración del sedimento urinario (microhematuria o cilindros eritrocitarios)
4. Inflamación granulomatosa en la biopsia

\* Se requieren por lo menos dos criterios.

**MANIFESTACIONES CLÍNICAS.** Fiebre, pérdida de peso, malestar y anorexia. Las manifestaciones iniciales más comunes son epistaxis, rinorrea crónica, tos y fiebre. También se han documentado sinusitis, otitis media, artralgias o artritis y mialgias. Las lesiones destructivas de los senos paranasales pueden extenderse a la órbita produciendo exoftalmos y alteración de la visión. La afectación nasal caracterizada por glomerulonefritis necrosante pueden conducir a insuficiencia renal rapidemanete. El compromiso pulmonar (Nodulos, cavitación) es asintomático en muchos casos.

**LABORATORIO Y GABINETE.** Leucocitosis y una VES muy acelerada. El general de orina se observa hematuria y proteinuria y los hallazgos de compromiso renal van de acuerdo a la evolución. Puede detectarse factor reumatoideo, un hallazgo muy importante y de mucha utilidad es la presencia de ANCA (Antineutrophil cytoplasm antibodies) que son anticuerpos dirigidos contra el citoplasma de los neutrófilos. Hay dos patrones, uno citoplasmático (c-ANCA) y uno perinuclear (p-ANCA). Hay una especificidad de c-ANCA con granulomatosis de Wegener en un 90%, sin embargo en las formas limitadas de la enfermedad donde solo se afecta el aparato respiratorio superior o inferior, o únicamente el riñon pueden ser negativos y no excluyen el diagnóstico.

Radiológicamente los senos paranasales son anormales en su mayoría y muestran desde engrasamiento hasta pansinusitis, tórax muestra infiltrados generalmente bilaterales que pueden estar cavitados o se puede observar una lesión nodular aislada. Los infiltrados tienen naturaleza transitoria. La TAC es de mucha ayuda en la afectación ocular.

**TRATAMIENTO.** Prednisona 1mg/kg/día más ciclofosfamida 2mg/kg/día, se ha obtenido una remisión completa en un gran número de casos, hasta un 90%.

**PRONOSTICO.** Antes de esta terapia el fallo renal y respiratorio eran las principales causas de muerte y la sobrevida eran de apenas 5 meses, ahora la remisión es casi total.

#### ANGEITIS PRIMARIA DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL

Sinónimo: angeítis aislada del sistema nervioso central. Angeítis granulomatosa del sistema nervioso central. Se trata de una entidad caracterizada por vasculitis restringida a la vasculatura del sistema nervioso central, frecuentemente asociada con proceso inflamatorio granulomatoso.

#### ELEMENTOS PARA EL DIAGNOSTICO.

- a. Cefalea intensa
- b. Alteraciones mentales
- c. Déficit neurológico multifocal

**CUADRO CLÍNICO.** Fiebre, artralgias y mialgias, cefalea, deterioro intelectual, confusión, alteración del estado de conciencia y náusea. Menos comúnmente se presentan convulsiones. La progresión con síntomas focales o hemiparesia es común.

**LABORATORIO Y GABINETE.** VES aumentada. Anticuerpos antinucleares, crioglobulinas, factor reumatoide son negativos, LCR muestra aumento de la presión inicial, elevación de proteínas y pleocitosis linfocítica, EEG ondas lentas difusas con hallazgos focales. La angiografía cerebral muestra estrechamiento y dilatación de pequeños vasos con aneurismas o irregularidades. También hay alteraciones de ondas cerebrales de mediano y gran calibre. Puede ser la angiografía normal y no descarta el diagnóstico, la TAC revela zonas de infarto. Deben descartarse enfermedades infecciosas (sífilis, hongos, tuberculosis, bac-

terianas), reumáticas, vasculitis sistémicas, linfoma de Hodgkin y mixoma.

**TRATAMIENTO.** Enfermedad grave que si no se trata los pacientes mueren en días o semanas. Los esteroides pueden mejorar los síntomas y la asociación con inmunodepresores como ciclofosfamida mejora la sobrevida, sin embargo aún la mortalidad sigue siendo alta.

#### ARTERITIS DE TAKAYASU.

Enfermedad crónica caracterizada por inflamación, fibrosis y estenosis de la aorta y de sus grandes ramas (incluyendo las coronarias proximales y las arterias renales) así como los pulmones.

Sinónimo: Enfermedad sin pulso, arteritis del arco aórtico, síndrome de Mastorell y coartación reversa.

**ELEMENTOS PARA EL DIAGNOSTICO.** Criterios del Colegio Americano de Reumatología, 1990\* (9).

1. Edad de inicio antes de los 40 años.
2. Claudicación en extremidades.
3. Disminución de pulso en arteria braquial.
4. Diferencia de más de 10 mm/kg entre la TA en los dos brazos.
5. Soplo sobre arterias subclavias o aorta.
6. Alteraciones arteriográficas: estrechamiento u oclusión de la aorta, sus ramas o arterias grandes de las extremidades superiores e inferiores (que no sea por arterioesclerosis ni displasia fibromusculares). Cambios focales o segmentarios.

\* Se deben cumplir por lo menos 3 de estos criterios.

**MANIFESTACIONES CLÍNICAS.** Comprende 2 fases. Fase inicial activa, que comprende fiebre, anorexia, pérdida de peso, artralgias o artritis y mialgias. Dado estos síntomas inespecíficos puede pasar desapercibida sin embargo una cuidadosa exploración de los pulsos se encontrará asimetría de los mismos o su ausencia, o un soplo vascular. En un 20% de los casos aparecen nodulos eritematosos y dolorosos en miembros inferiores. La mitad de los pacientes presentan dolor abdominal y vómito por afectación del tronco celíaco y arteriolas mesentéricas. Es frecuente la linfadenopatía principalmente cervical o supraventricular. Las alteraciones retinianas se encuentran en una tercera parte de los pacientes y son anastomosis arte-

riovenosas por isquemia y no por vasculitis. En 2/3 de los casos en niños se presenta con insuficiencia cardíaca.

La segunda fase, la isquémica los datos clínicos son secundarios a alteración arterial los que varían de acuerdo al territorio afectado (cefalea, claudicación de las extremidades, hipertensión arterial).

**LABORATORIO Y GABINETE.** En la fase inicial los reactantes de fase aguda se encuentran elevados. Es común la anemia normocítica normocrómica y la leucocitosis. Puede haber anticuerpos antinucleares positivo, factor reumatoideo e hipocomplementemia. En menos de la mitad hay hematuria, proteinuria aumentada creatinina sérica. La PPD puede estar positiva hasta en un 70% lo cual muestra una relación de la tuberculosis con esta enfermedad. El EEG muestra hipertrofia de ventrículo izquierdo y aumento de aurícula izquierda. Los estudios radiológicos muestran dilatación preestenósica de aorta, irregularidades en aorta descendente y cardiomegalia. La arteriografía muestra las imágenes de obstrucción, estrechez e irregularidades de los vasos afectados.

**TRATAMIENTO.** Se usa prednisona a dosis de 1mg/kg/día y la ciclofosfamida 2 mg/kg/día. Ante la evidencia de asociación con tuberculosis se debe instaurar previo con tratamiento antifímico y después instaurar el tratamiento combinado.

La mitad de los pacientes responden a la terapia sola con prednisona con la subsecuente resolución de los síntomas y la estabilización de las anormalidades arteriográficas. El resto responderá a la asociación con ciclofosfamida aunque habrá algunos casos que fallecerían a pesar del tratamiento.

## BIBLIOGRAFÍA.

### VASCULITIS.

1. Zeek PM. Periarteritis nodosa and other forms of necrotizing angiitis. *N Eng J Med.* 1953;248:764-772.
2. Fauci AS, Haynes BF, Katz P. the spectrum of vasculitis. Clinical, pathologic, immunologic and therapeutic considerations. *Ann Int Med.* 1978;89:660-676.

### POLIARTERITIS NODOSA SISTEMICA.

3. Lighfoot et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of polyarteritis nodosa. *Arth and Rheum* 1990;3:1088-1093.

### ENFERMEDAD DE KAWASAKI.

4. Rowley AH, González-Crussi F, Shulman ST. Kawasaki Syndrome. *Rev Infect Dis.* 1988;10:1-15.
5. Shulman ST (ed). Management of Kawasaki syndrome. A consensus statement prepared by North American participants of the third international Kawasaki disease symposium Tokyo, Japan, December 1988. *Pediatr Infect Dis J.* 1989;8:66-667.

### PURPURA DE HENOCCH-SCHOELEIN.

6. Mills JA et al. The American College of Rheumatology 1990. Criteria for the classification of Henoch-Schölein purpura. *Arthand Rheum.* 1990;33:1114-1121.

### SÍNDROME DE CHURG-STRAUSS.

7. Masi AT et al. The American College of Rheumatology 1990. Criteria for the classification of Churg-Strauss syndrome. *Art and Rheum.* 1990;33:1094-1100.

### GRANULOMATOSIS DE WEGENER.

8. Leavitt RY, Fauci AS, Bloch AD, Michel AB, Hunder GC, Arend WP. The American College of Rheumatology 1990. Criteria for the classification of Wegener's granulomatosis. *Arth and Rheum.* 1990;33:1101-1107.

### ARTERITIS DE TAKAYASU.

9. Arend WP, Michel BA, Bloch DA, Hunder GC, Calabrese LH, Edworthy SM et al. The American College of Rheumatology 1990. Criteria for the classification of Takayasu's arteritis. *Arth and Rheum.* 1990;30:1129-1134.

# Feminización Testicular

## Primer Reporte de dos casos en Honduras

---

*Dr. José Reyes Noyola\*, Dr. Ramón Alvarenga\*\*, Dra. Lesby M. Espinoza\*\*\**

---

La determinación y diferenciación sexual es un proceso secuencial que involucra sexo genético, gónadas, fenotípico y psicológico. El evento primario es la diferenciación de las gónadas, subsecuentemente toda la diferenciación sexual es controlada hormonalmente.<sup>f1)</sup>

El primer trimestre (8-12 semanas) de embarazo es decisivo para la virilización normal del feto xy. Los fallos en este proceso de la masculinización fetal dan lugar a las distintas formas de pseudohermafroditismo masculino.<sup>11)</sup> Los varones genéticos tienen aspecto de mujer al nacer y siempre son educados como tal. Los niños prepuberales se diagnostican muchas veces al descubrirse masas inguinales que son los testículos, o cuando inesperadamente se encuentra un testículo al realizar una herniorrafia en una mujer fenotípica. En 1-2% aproximadamente de las jóvenes que tienen una hernia inguinal se comprobará que padecen este proceso. En la edad puberal el primer síntoma suele ser amenorrea.

El siguiente reporte, el primero en la literatura nacional, tiene como objetivo enfatizar la necesidad de establecer la sospecha diagnóstica en el examen de las niñas con hernias inguinales bilaterales o adolescentes femeninas con hernias inguinales y amenorrea.

### INFORME DE DOS CASOS.

Se trata de dos hermanas, procedentes del Distrito

Central, de 9 y 11 años, fenotipo femenino, a quien se les había diagnosticado hernia inguinal bilateral por lo que se les realizó cirugía encontrando tejido con aspecto de gónada, únicamente se tomó biopsia y el Patólogo informó tejido testicular. Fueron enviadas a evaluación con Endocrinólogo y se hizo diagnóstico de feminización testicular. Sin embargo, la mayor de ellas fue llevada a Estados Unidos (Mailman Center for Child Development, Miami) donde le realizaron ultrasonido pélvico no encontrado útero ni ovarios y su configuración cromosómica fue xy. Se confirmó el diagnóstico a los padres.

En la evaluación inicial el examen físico de ambas fue normal, sin evidencia de pubertad, con peso y talla entre el percentil 10 y 25.

Las dos alcanzaron el desarrollo de los estadios de Tañer a la edad promedio. Actualmente a pesar de la indicación médica de la importancia de la resección de los testículos, por razones familiares no se ha realizado.

### DISCUSIÓN

Desde 1950, Wilkins describió las características clínicas del síndrome de feminización testicular y la deficiente masculinización después de la terapia con andrógenos lo que sugería una insensibilidad de los órganos blanco a hormonas masculinas. Posteriormente se han publicado en la literatura mundial muchos casos aislados de esta patología, y se han realizado múltiples estudios moleculares y genéticos para determinar la base del defecto.<sup>31)</sup>

---

\* Pediatra End o urinólogo, Hospital Escuela (HE).  
Pediatra, Servicio de Genética, HE. \*\* Pediatra.

Se ha definido el síndrome de feminización testicular como la incapacidad de expresar el efecto androgénico en individuos 46,xy quienes tienen una secreción normal de andrógenos. Dependiendo de la extensión del defecto de los receptores androgénicos, el fenotipo puede variar y se distinguen formas completas y parciales así como insensibilidad a andrógenos en hombres infértiles.<sup>41</sup>

Los individuos afectados son genéticamente masculinos con cariotipo 46,xy, tienen genitales externos femeninos pero la vagina termina en un saco ciego y hay ausencia de estructuras derivadas de los conductos de Müller. Los testículos están presentes y se localizan en el abdomen o canal inguinal. Los derivados de los conductos de Wolff están completamente ausentes o solamente presente en forma de vestigio.

Previo a la pubertad, las pacientes tienen fenotipo femenino normal con la posible excepción de masas uni o bilaterales en el área inguinal o en los labios. En la pubertad hay desarrollo normal de las glándulas mamarias aunque la areola y el pezón son poco desarrollados.<sup>141</sup> El clítoris y los labios mayores son de tamaño normal pero los labios menores tienden a ser poco desarrollados y la cavidad vaginal presente es poco profunda. Hay una notable disminución o ausencia completa del vello púbico y axilar en muchas pacientes.<sup>13A5</sup> La estatura de estas mujeres cuando llegan a adultas es comparable a la de los varones normales a pesar del profundo déficit del efecto androgénico.<sup>151</sup> La inteligencia es siempre normal.<sup>141</sup>

**Perfil hormonal.** En los primeros dos a tres meses de vida, las concentraciones plasmáticas de testosterona y dihidrotestosterona, así como sus precursores están todos dentro del rango esperado para niños masculinos. Las concentraciones séricas de LH y FSH tienden a estar en el rango superior normal. En la pubertad, el defectuoso mecanismo de retroalimentación androgénica a nivel hipotálamo-hipofisiario conduce a mayor secreción de LH la cual causa un incremento en la secreción de testosterona por las células de Leydig. La conversión periférica de testosterona causa un incremento proporcional en la concentración de estradiol plasmático concomitantemente con la resistencia de los órganos blanco a los andrógenos, conduce a la feminización, incluyendo el desarrollo mamario.<sup>13A5</sup> Las concentraciones séricas de LH disminuyen después de la castración.

**Patología testicular.** Previo a la pubertad, los testículos son histológicamente normales. Después de la puber-

tad, los túbulos seminíferos tienden a disminuir de tamaño con una significativa reducción del número de espermatogonias y una ausencia completa de espermatogénesis. Las células de Leydig tienden a ser hiperplásicas y se encuentran agrupadas. Los testículos tienen predisposición a la transformación tumoral. El riesgo es bajo antes de la pubertad pero aumenta rápidamente después de ésta. Los tumores testiculares son usualmente gonorrdoblastomas<sup>141</sup> aunque se han reportado hamartomas<sup>151</sup> y tumor de células germinales.<sup>6</sup>

**Genética.** La insensibilidad a los andrógenos es un síndrome raro, y se estima que la incidencia está entre 1 en 20,000 y 1 en 64,000 nacimientos de niños.<sup>141</sup> El proceso se hereda de forma recesiva ligada a X y se ha localizado el gen que codifica el receptor androgénico en Xq 11-12. en familias con insensibilidad a andrógenos, la madre de los individuos afectados son heterocigotas por mutación para el receptor de andrógenos.<sup>181</sup> Estas madres con una X mutada y una X normal, usualmente tienen un fenotipo femenino y reproducción normal. Ocasionalmente, algunas de ellas pueden tener disminución del vello sexual.<sup>141</sup>

#### DIAGNOSTICO.

El diagnóstico es por criterios clínicos y hormonales. Las pacientes solicitan atención por amenorrea, ausencia de vello púbico o presencia de hernia inguinal. El diagnóstico se confirma con cariotipo (46,xy) y la concentración plasmática de andrógenos y gonadotropinas en rango normal o elevado. El examen ginecológico demuestra la presencia de vagina corta, ausencia de cérvix y por ultrasonido se confirma la ausencia de útero.

El diagnóstico diferencial incluye disgenesia gonadal completa, así como las variaciones anormales de las células de Leydig {aplasia de las células de Leydig, anomalías de receptor hCG (LH) y defectos en la biosíntesis de testosterona}.<sup>41</sup>

#### MANEJO.

Una importante parte de la terapia es la afirmación y refuerzo de su identidad femenina. En ausencia de signos de masculinización se aconseja mantener los testículos en su lugar, lo que permitirá los signos de feminización, particularmente el desarrollo mamario y puberal. Una vez se logra esto, los testículos deben ser

removidos y se inicia la terapia con ciclos de estrógenos/progesterona.<sup>141</sup>

La gonadectomía por laparoscopia, principalmente en pacientes con gónadas intraabdominales, es ampliamente utilizada.<sup>12-6m</sup> Este abordaje elimina la necesidad de laparotomía, la recuperación es rápida y el sangrado es mínimo.

En algunas pacientes la dilatación o cirugía plástica pueden ser necesaria para alargar la vagina.<sup>141</sup>

#### BIBLIOGRAFÍA.

1. Zambom. G, Ajvtomaz.zi f. Tato L. Sex díííeiervtation and its anomalies. *Pediatr Med Chir.* 1996; 18:3-11.
2. Oéíanwu CW, Paffer SF, ffruno AA. fflaferaf íaparo-scopic gonadectomy in a patient with complete androgen insensitivity. A case report *J Reprod Med,* 1996; 41:270-272.
3. Brown TR, Maes M, Rothwell SW. human complete androgen insensitivity with normal dihydrotestosterone receptor binding capacity in cultured genital skin fibroblasts: evidence for a qualitative abnormality of the receptor. *J Clin Endocrinol Metab.* 1982;55.
4. Migeon CJ, Brown TR, Lañes R et al. a clinical syndrome of mild androgen insensitivity. *J Clin Endocrinol Metab.* 1984;59.
5. Behrman R, Nelson. *Tratado de Pediatría.* Vol. II. España, Interamericana, 1992, pag. 1783-1784.
6. Diaz Z, DG, Chavez D. Laparoscopic gonadectomy in a woman with complete androgen insensitivity syndrome. *J Am Assoc Gynecol Laparosc.* 1996^:317-319.
7. Zajac JD, Warne GL. Disorders of sexual development. *Baillieres Clin Endocrinol Metab.* 1995,-9:555-579.
8. Griffin JE. Testicular feminization associated with a thermolabile androgen receptor in cultured fibroblasts. *J Clin Invest.* 1979;64.
- 9, Yu TJ, Shu K Kung FT, Eng HL, Chen HY Use of laparoscopy in intersex patients. *J Urol.* 1995;154:1193-1196.

# Terapéutica del Vómito en el Paciente Pediátrico Oncológico

---

*Dr. Rene Stefan-Hode\*, Dr. Armando Peña-Hernández\*, Dra. Ligia Fú-Carrasco\*, Dr. Ricardo López-Urquía'  
Dra. Brenda Verde de López\*\*\**

---

Las náuseas y los vómitos asociados al tratamiento del cáncer es una constante preocupación para los pacientes y el personal. Estas manifestaciones son consideradas por el paciente con cáncer los dos efectos secundarios más desagradables que se presentan durante el tratamiento con quimioterapia y/o radioterapia.<sup>1,2,5,13</sup>

La frecuencia y severidad de las náuseas y los **vómitos** en los pacientes en los que se administra quimioterapia dependen del fármaco antineoplásico, sus dosis, frecuencia, combinaciones y características propias del paciente, (^i

El manejo adecuado de la prevención de las náuseas y vómitos es complicado por la compleja secuencia de eventos viscerales y somáticos coordinados por el centro del vómito a nivel central y que puede ser estimulado por medicamentos, estados patológicos o radiación. Con una terapia antiemética efectiva se permite al paciente adoptar una actitud positiva ante el tratamiento y se evitan serias complicaciones (Cuadro 1). (13,13)

## QUIMIOTERAPIA Y EMESIS.

El síndrome de emesis aguda inducido por quimioterapia aparece de 1 a 2 horas después de la administración de estos fármacos. El período máximo de emesis persiste por 2 a 6 horas, pero importantes excepciones se observan con el uso de ciclofosfamida y carboplatino, con los que la emesis puede iniciar comúnmente entre 9 a 18 horas después del inicio del tratamiento anticanceroso. La intensidad de la emesis está relacionada con la dosis del medicamento y puede complicarse aún más cuando se administran combinaciones de quimioterapéuticos. (Cuadro 2) (2-3,6,10)

## EVALUACIÓN DE LA EMESIS NO INDUCIDA POR QUIMIOTERAPIA.

El síndrome puede ser funcional (sin un proceso patológico asociado) y estar acompañado de determinantes psicosociales o construir una manifestación de procesos patológicos (toxinas metabólicas o microbianas) o bien respuesta a estímulos como fármacos (quimioterapia antineoplásica), irradiación o el movimiento.<sup>3,9-13-14</sup>

Comúnmente la emesis es atribuida a la quimioterapia. Cuando las náuseas y los vómitos no presentan las características de las inducidas por quimioterapéuticos, otras causas pueden ser consideradas, como la administración de otros medicamentos (opiáceos, broncodilatadores y antibióticos), problemas relaciona-

---

\* Médico Pediatra Hematooncológico, Sala de Hemafooncología, HE-HMI

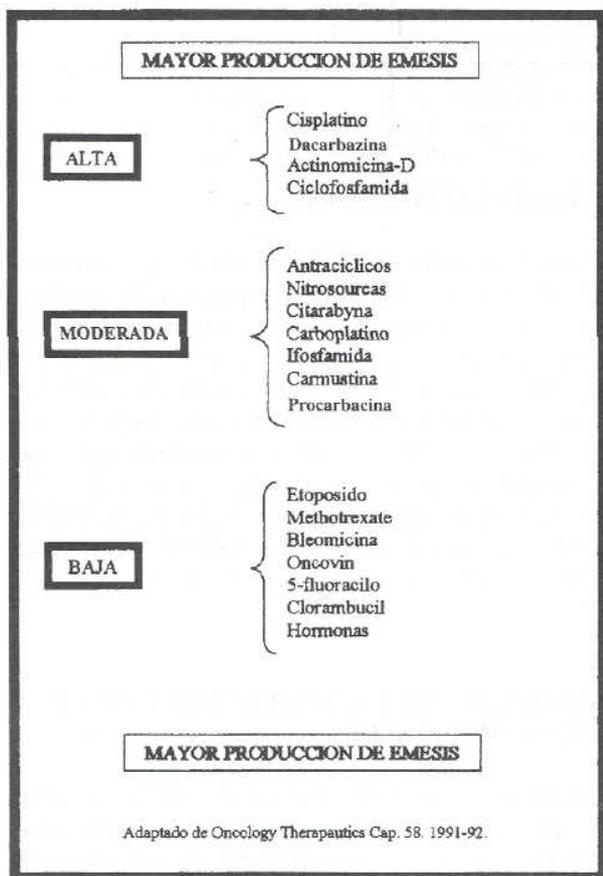
\*\* Médico Base Sala de Hematooncología, HE-BMI \*\*\* Médico General Asistencia], HE-BMI.

**CUADRO 1  
COMPLICACIONES DE LA EMESIS INDUCIDA  
POR QUIMIOTERAPIA**

- H amate mesis
- Deshidratación
- Alcalosis metabólica con hipoglicemia
- Ruptura del esófago
- Desnutrición
- Esofagitis por reflujo
- Pérdida de secreción gástrica

**CUADRO 2**

**QUIMIOTERAPEUTICOS POTENCIALMENTE EMETOGENICOS**



dos al cáncer (obstrucción intestinal, metástasis o infiltración al SNC), u otros problemas como gastritis pueden ser la causa de la emesis, y requieren un diferente abordaje. (1-2,3,6,11)

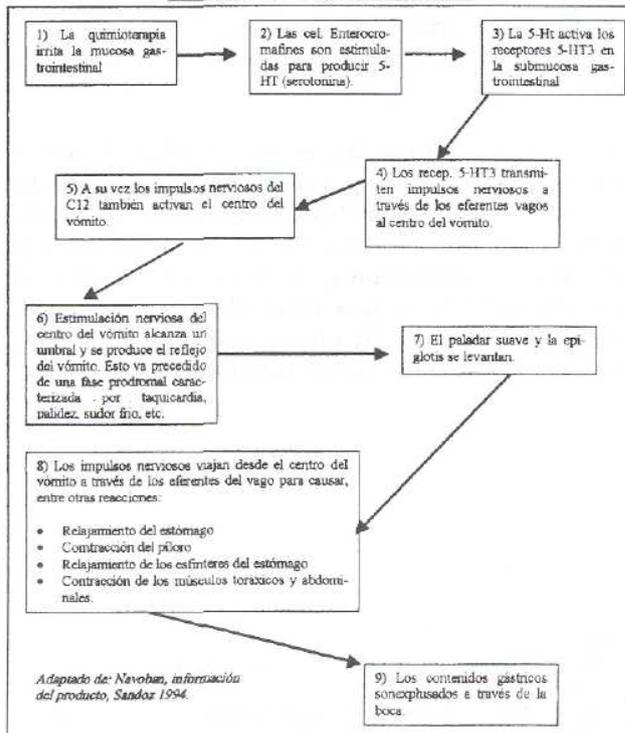
**FISIOPATOLOGÍA DEL VOMITO.**

La fisiopatología del vómito es poco conocida. La emesis es controlada por el centro del vómito en la formación reticular medular del tronco cerebral.\*<sup>47-8-9)</sup>

La estimulación del centro del vómito en la médula puede originarse en la zona desencadenante quimiorreceptora, la corteza cerebral o el aparato vestibular o bien puede conectarse directamente desde las regiones periféricas (p. Ej. Mucosa gástrica).

Aunque varían en su potencial emetogénico, los agentes quimioterapéuticos estimulan las células entrocromafines de la pared del aparato digestivo superior con lo que se libera grandes cantidades del neurotransmisor serotonina (5-HT). La 5-HT activa los receptores 5-HT<sub>3</sub>, localizados en la pared del aparato digestivo superior en el nervio vago que inerva esta área postrema del cerebro. La actividad de los receptores 5-HT<sub>3</sub> envía impulsos a través del nervio vago al centro del vómito en el cerebro, además la 5-HT y los citotóxicos circulantes estimular la zona quimiorreceptora en el cerebro, que a su vez envía impulsos al centro del vómito. Una vez que la estimulación se alcanza en el centro del vómito, se desencadenad reflejo del vómito (Esquema 1).<sup>4)</sup>

**ESQUEMA 1  
MECANISMO FISIOPATOLOGICO DE LA EMESIS  
INDUCIDA POR QUIMIOTERAPIA**



**AGENTES ANTIEMÉTICOS.**

Se desconocen pocos antieméticos, y sólo unos cuantos se utilizan clínicamente frente a los potentes efectos emetizantes de los citostáticos. Los sedantes y an-siolíticos así como los antihistamínicos están limitados por sus propiedades sedativas, pues el efecto antiemético no está relacionado con el potente efecto antihistamínico o anticolinérgico.

Las fenotiazinas inhiben el estímulo periférico y central del vómito y serían, por tanto, un buen fármaco, pero los efectos secundarios incluyen sedación intensa, fenómenos extrapiramidales y parkinsonismo. El Haíoperidol *es* un buen antiemético, pero ocasiona fuerte sedación y efectos extrapiramidales como crisis oculóginas y tortícolis.\*2\_3\_4^9\_12)

La Metoclopramida por vía intravenosa ha sido utilizada en varios esquemas terapéuticos, sola o asociada a otros fármacos como la Dexametasona obteniendo buenos resultados frente a citostáticos como cisplatino o la ciclofosfamida.

Las combinaciones de antieméticos han sido utilizadas con buenos resultados, probablemente a un bloque simultáneo de los diferentes receptores centrales y periféricos implicados en el mecanismo del vómito, la asociación de un antieméticos convencional a corticos-teroides en dosis farmacológicas es una combinación muy utilizada. Se deben de tomar en consideración el

**TABLA 1**  
**REGÍMENES RECOMENDADOS DE ANTIEMÉTICOS COMBINADOS**

<ul style="list-style-type: none"> <li><b>INDICACIÓN.</b> Cisplatino <math>\geq 90\text{mg}/\text{m}^2</math>, o altas dosis de Ciclofosfamida o altas dosis de Dacarbazina.</li> </ul> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Ondansetrón <math>0.15\text{mg}/\text{kg}/\text{i.v.}/\text{c}/2-4</math> hrs por 3 dosis* más Dexametasona, <math>20\text{ mg}/\text{i.v.}/\text{adicional}/5</math> min*, o...</li> <li>2. Metoclopramida <math>3\text{mg}/\text{kg}/\text{i.v.}/30</math> min. Antes y 90 min. Después de iniciado el Cisplatino* más Dexametaxona* igual al anterior.</li> </ol> <ul style="list-style-type: none"> <li><b>INDICACIÓN.</b> Cisplatino <math>&lt;90\text{mg}/\text{m}^2</math>, Ciclofosfamida, Dacarbazina, o Dactinomicina en dosis bajas.</li> </ul> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Ondansetrón más Dexametasona igual que anterior o...</li> <li>2. metoclopramida <math>2-3\text{mg}/\text{kg}/\text{i.v.}</math>, más Dexametasona igual a anterior.</li> </ol> <ul style="list-style-type: none"> <li><b>INDICACIÓN.</b> Antracíclicos.</li> </ul> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Ondansetrón más Dexametasona igual que anterior o...</li> <li>2. metoclopramida <math>2\text{mg}/\text{kg}/\text{i.v.}</math> en una sola dosis más Dexametasona igual que anterior.</li> </ol>
---

\* Dosis inicial 20-40 min. Antes de quimioterapia (Adaptado de Oncology Therapeutics Cap. 58, pp 354, 1991-1992).

aspecto económico de la selección de régimen antiemético (Tabla 1).CAU,15)

En estudios recientes se ha presentado la serotonina como un mediador destacado en el mecanismo de inducción de vómito. Actualmente se utilizan antieméticos antagonistas de la serotonina con excelentes resultados, sin que provoque los efectos extrapiramidales de la Metroclopramida, y efectivos en tratamiento con citostáticos alta y moderadamente emetogénicos y en una tónica dosis diaria (Tabla 2 y esquema

**ANTIEMÉTICOS MAS USADOS EN EL TRATAMIENTO ANTINEOPLÁSICO**

MEDICAMENTO	MECANISMO DE ACCION ANTIEMETICO	DOSES Y FRECUENCIA	EFECTOS ADVERSOS
1) Ondansetrón* (Zafiran)	Antagonista selectivo de la serotonina, efectivo en prevención y tratamiento de náuseas y vómitos establecidos, con citostáticos alta y moderadamente emetogénicos.	$0.15\text{ mg}/\text{kg}/\text{i.v.}$ $6\text{mg}/\text{m}^2/\text{por}$ 3 dosis y repetir cada 2-4 hrs, dosis inicial 30 minutos antes de quimioterapia (Qx Tx). También v.o.	Cefalea, constipación, diarrea, fatiga, dolor abdominal.
2) Tropisetron (Navobor)	Igual a # 1.	$0.2\text{ mg}/\text{kg}/\text{i.v.}$ dosis máx. $5\text{ mg}/\text{día}$ , en día 1, poco antes de QxTx. Seguido de dosis oral de 2-6 día dosis única diaria.	Igual a Ondansetrón
3) Granisetron (Kifiri)	Igual a # 1. Altamente selectivo	$1-3\text{ mg}/\text{ml}$ diluido en $20-50\text{cc}$ de sol./5 min. También v.o., dosis única diaria.	Igual a Ondansetrón
4) Metroclopramida*	Antagonista de la dopamina.	$1-3\text{ mg}/\text{kg}/\text{i.v.}/2-3$ dosis, 1ª dosis 30 min. antes de QxTx, 2ª dosis a las 2hrs.	Inquietud, lassitud, somnolencia, náuseas y diarrea. Extrapiramidalismo
5) Dexametasona*	No bien definido acción sobre vía de PGF.	$25\text{ mg}/\text{kg}/\text{l}$ sola dosis antes de QxTx	Multiplex, hinch (endocrinos).
6) Haloperidol	Igual a # 4.	$0.5-1\text{ mg v.o.}/1$ dosis antes de QxTx.	Igual que # 4.
7) Clorpromazina	Igual a # 4.	$0.25-0.5\text{ mg}/\text{kg}/\text{i.v.}$ 1 dosis antes de QxTx	Igual que # 4.

\* Asociación de antieméticos para efecto potenciador de eficacia.

2)(5,13,15)

**ESQUEMA 2**  
**ALGORITMO PARA EL TRATAMIENTO ANTIEMETICO**

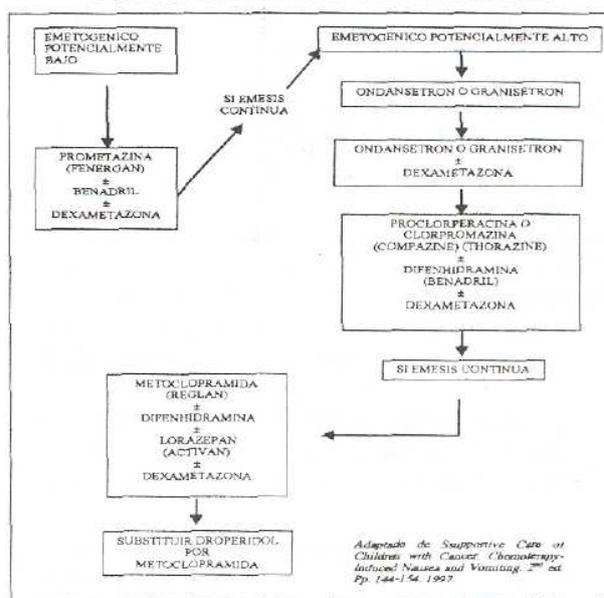


TABLA 1

### CONCLUSIÓN.

Las náuseas y los vómitos secundarios al tratamiento por cáncer, es condicionada por un pobre control en la prevención de este problema. El uso de regímenes antieméticos óptimos con cada administración de quimioterapia reduce la incidencia de estas manifestaciones que son considerados por el paciente con cáncer como los dos efectos secundarios más desagradables que se presentan durante el tratamiento con quimioterapia y/o radioterapia. Con una terapia antiemética efectiva se permite al paciente adoptar una actitud positiva ante el tratamiento y se evitan serias complicaciones.

### BIBLIOGRAFÍA

1. L. Sierra Sesumagua, F. Calvo, I. Villa-Elizaga: j. Cañadell. *Oncología Pediátrica* 1<sup>o</sup> edición, 1992.
2. R. Wittes; *Manual of Oncologic Therapeutic*, 1<sup>o</sup> edition, cap.58, pp. 356, 1992.
3. Vincent T. De rita, Jr., Samuel Hellman, teven A. Rosenberg. *Cáncer, Ptinciples and Practices of Oncology*, Vol. 2, 5 edition. 1997.
4. Navoban, información del producto, Sandoz 1994.
5. D. L. Betcher, R. N. M.N.S., P.N.P., D.C. Grendahl, B. Pharm., G. Cavalieri, R. Pharm., and R. Daller, R.N., M.S.: *Supportie Care of Children with Cáncer. Chemoterapy-Induced Nausea a Vomiting*. 2th ed., Pp. 144-154, 1997.
6. xC.M. Bernard, C. Majoney: *Cost-reducing treatment algorithms for antineoplatic druginduced nausea and omiting* Am J. Health Systpharm. 52:1885-1897, 1995.
7. B. Sorbe (Sweden): *Tropisetron-clinical experience up-date*. 17th International Cáncer Congress. Rio de Janeiro, 23-28 August 1998.
8. V. M. Lira-Puerto (México): *Tropisetron vs. Candansetron in the treatment of chemotherapy related emesis*. 17th International Cáncer Congress. Rio de Janeiro, 2-28 August 1998.
9. M. Marty, P. Pouillart, S. Scholl et al: *Comparasion of the 5-hydroxytripamine (serotonin) antagonist Ondansetron (GR38032F) with high dose metoclopramide in the control of cisplatin-induced emesis*. N Engl J Med 322: 816-821, 1990.
10. F. Roila M. Tonato, F. Cognetti, et al: *Preventión of cisplatin-induced emesis: A dou-ble-bün multicenter randomized crossover study comparyng ondansetron and ondan setron plus dexamethazone*. J. Clin Oncol :67-678, 1991.
11. S.E. Sallan *management of nausea and vomiting*. In Pizzo Pa, Poplack DG, eds.: *Principies and Practice of Pediatric Oncol*. 3rd ed. Philadelphia: JB Lippincott; 1201-1208, 1997.
12. V. Gebbia, G. Canadá, A. Testa, et al: *Ondansetron Vs. Qranisetron in the prevention of chemíoterapy-induced nausea and vomiting*. Cáncer. 74:1945-52, 1994.
13. J. M. Martin y Díaz-Rubio: *Toxicidad gastrointestinal de la quimioterapia antíneoplásica*. En Díaz Rubio ed), *Efectos secundarios de la quimioterapia antineoplásica*. Ed. Doyma, 27-41 Barcelona, 1998.
14. Abad-Esteve, I. Moreno. *Papel de la metoclopramida en la prevención de las náuseas vómitos inducidos por la quimioterapia*. Cáncer 3, 3:125-129, Madrid, 1989.
15. Panza, N., y de Cesare, M.: *Methylprednisolone and chlopromazine alone or in combibation for a control of cisplatin induced emesis*. Cáncer Treat. Rep., 68: 1310-1311 1984.

# Generalidades sobre el Código de la Niñez y la Adolescencia

---

---

## SECCIÓN PRIMERA

Artículo 39.- Las autoridades escolares, los padres o representantes legales de los niños y los maestros velarán porque el ambiente y tratamiento escolar constituyan un incentivo para evitar la deserción, la repitencia y el ausentismo.

La Secretaría de Estado en el Despacho de Educación Pública adoptará las medidas que sean necesarias para que se cumpla el principio de la educación obligatoria. Pondrá en práctica, además, programas alternativos de enseñanza adecuada para la niñez que trabaja.

Artículo 40.- La educación estará orientada a:

- a) Desarrollar al máximo de sus posibilidades la personalidad, aptitudes, talentos, capacidad mental y física de los niños;
- b) Inculcar en los niños el respeto y amor a sus padres y demás miembros de su familia, a la propia identidad cultural, al idioma y a los valores humanos nacionales y de otras culturas;
- c) Difundir el respeto a los derechos humanos y los principios fundamentales consagrados en la Carta de las Naciones Unidas, en la Convención sobre los Derechos del Niño y en la Constitución de la República así como el conocimiento de la historia y de la geografía nacionales;
- ch) Capacitar a los niños para que puedan desenvolverse responsable y solidariamente durante la vida y puedan contribuir a crear y mantener una sociedad libre, democrática, tolerante, pacífica, igualitaria y amistosa con los demás pueblos.  
  
Desarrollar programas en todos los niveles educativos sobre formación de Valores Humanos y Familiares con el objeto de crear conciencia en los niños de la responsabilidad que conlleva ser padres de familia.
- d) Crear en los niños un sentido de respeto por el medio ambiente;
- e) Incentivar en los niños el conocimiento de sus deberes y derechos y un hondo sentido de responsabilidad.
- f) Orientar y capacitar a los niños para que en la edad adulta consideren a la familia como un bien primordial y al trabajo como un medio indispensable para realizarse y promocionar el desarrollo económico y social del país.
- g) Formar a los niños de modo que en la edad adulta puedan hacer un aprovechamiento adecuado de la naturaleza, de la ciencia y de la tecnología; y
- h) Contribuir a la conservación de la salud, a la formación y elevación espiritual del ser humano y al sostenido de la sociedad nacional.

Artículo 41.- La enseñanza será libre, aunque se orientará a alcanzar los fines previstos en la Constitución de la República, en el presente Código y en las leyes educativas.

Artículo 42.- La Secretaría de Estado en el Despacho de Educación Pública, la Universidad Nacional Autónoma de Honduras, la Universidad Pedagógica

Nacional Francisco Morazán y las universidades privadas, sin menoscabo de sus respectivas competencias, realizarán las investigaciones, estudios y trabajos que sean necesarios para renovar la enseñanza tomando como base las necesidades sociales y de la producción, así como las variables culturales, étnicas, lingüísticas y de género, evitando toda forma de discriminación.

---

## CALENDARIO ACTIVIDADES CIENTÍFICO-SOCIALES ASOCIACIÓN PEDIÁTRICA HONDURENA PARA EL AÑO 2000

FECHA	ACTIVIDAD	SOCIEDAD RECEPTORA	LOCALIDAD	RESPONSABLE
19-11-2000	JORNADA REGIONAL	ASOC. MEDICA DE OLANCHO	JUTICALPA, OLANCHO	A.P.H. SEDE CENTRAL
8-IV-2000	JORNADA REGIONAL	ASOC. MEDICA DE DANLI	DANLI, EL PARAÍSO	A.P.H. SEDE CENTRAL
20-V-2000	JORNADA REGIONAL	SOC. MEDICA DE NACAOME	NACAOME, VALLE	A.P.H. SEDE CENTRAL
17-VI-2000	JORNADA REGIONAL	SOC. MEDICA DE LA PAZ	LA PAZ	A.P.H. SEDE CENTRAL
19-VIII-2000	JORNADA REGIONAL	SOC. MEDICA DE COPAN	LA ENTRADA, COPAN	CAPITULO NOR-OCCIDENTAL DE A.P.H.
4 AL 8-IX-2000	XXI CONGRESO CENTROAMERICANO Y DEL CARIBE DE PEDIATRÍA	TEGUCIGALPA	TEGUCIGALPA	A.P.H. SEDE CENTRAL
30-IX-2000	JORNADA FAMILIAR	A.P.H.	AMAPALAO ACEIBA	A.P.H. SEDE CENTRAL
21-X-2000	JORNADA REGIONAL	SOC. MEDICA DE OLANCHITO	OLANCHITO	A.P.H. SEDE CENTRAL
TODO EL AÑO	REVISTA HONDURAS PEDIÁTRICA	A.P.H. Y MAS	TEGUCIGALPA"	A.P.H. SEDE CENTRAL

ASOCIACIÓN PEDIÁTRICA HONDURENA  
INVITA A

**XXI CONGRESO CENTROAMERICANO  
Y DEL CARIBE DE PEDIATRÍA  
Y XIII CURSO  
INTERNACIONAL DE PEDIATRÍA**

4 AL 8 DE SEPTIEMBRE DEL 2000

TEMAS

CIRUGÍA  
ALERGIA  
GENÉTICA  
UROLOGÍA  
PATOLOGÍA  
PSIQUIATRÍA  
NEFROLOGÍA  
NEUROLOGÍA  
NEUMOLOGÍA  
INMUNOLOGÍA  
INFECTOLOGIA  
OFTALMOLOGÍA  
NEONATOLOGÍA  
DERMATOLOGÍA  
ENDOCRINOLOGÍA  
PEDIATRÍA SOCIAL  
HEMATO-ONCOLOGIA  
CUIDADOS INTENSIVOS  
OTORRINOLARINGOLOGÍA

## CONTENIDO

### I. EDITORIAL

#### CALAMIDADES NACIONALES

*Dr. Evandro Valladares* ..... 38

### II. ARTICULOS ORIGINALES

#### 1. QUISTE RENAL SIMPLE

*Dr. José Ranulfo Lizardo B.,  
Dr. Carlos Humberto Figueroa L.* ..... 39

#### 2. SINDROME DE KLIPPEL-TRENAUNAY-WEBER

*Dr. Oscar González Ardón* ..... 42

#### 3. VASCULITIS

*Dr. Francisco Rodríguez Quiróz* ..... 45

#### 4. FEMINIZACION TESTICULAR

*Dr. José Reyes Noyola, Dr. Ramón Alvarenga,  
Dr. Lesly M. Espinoza* ..... 52

### III. ARTICULO DE REVISION

#### 1. TERAPEUTICA DEL VOMITO EN EL PACIENTE PEDIATRICO ONCOLOGICO

*Dr. René Stefan-Hode, Dr. Armando Peña-Hernández,  
Dra. Ligia Fú-Carrasco, Dr. Ricardo López-Urquía,  
Dra. Brenda Verde de López* ..... 55

### IV. SECCION INFORMATIVA

#### 1. GENERALIDADES SOBRE EL CODIGO DE LA NIÑEZ Y LA ADOLESCENCIA

..... 59

#### 2. CALENDARIO DE ACTIVIDADES CIENTIFICO-SOCIALES

..... 61

#### 3. XXI CONGRESO CENTROAMERICANO Y DEL CARIBE DE PEDIATRIA

..... 62