

HONDURAS

PEDIATRICA



PUBLICACIÓN CIENTÍFICA DE LA ASOCIACIÓN PEDIÁTRICA HONDUREÑA

TEGUCIGALPA, HONDURAS, C. A.



R E V I S T A HONDURAS PEDIÁTRICA

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

VOLUMEN XXII NÚMERO 1 Enero, Febrero, Marzo, 2001

CONTENIDO

CONSEJO EDITORIAL

Director
DR. FRANCISCO RODRÍGUEZ Q.

Secretaría
GASPAR RODRÍGUEZ

Administrador
DR. FRANCISCO J. RAMÍREZ

Transcriptora
SUYAPA ALVARADO

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

I. EDITORIAL.

SITUACIÓN DEL PROGRAMA AMPLIADO DE
INMUNIZACIONES DE HONDURAS

Dr. Francisco Rodríguez Quiroz..... 2

II. ARTÍCULOS ORIGINALES.

¡MORTALIDAD PEDIÁTRICA; PERFIL EPIDEMIOLÓGICO Y
CLÍNICO EN MENORES DE UN AÑO DE EDAD.

Dr. Enrique Ruiz Delgado, Dra. Marida Matamorosj

III. REPORTE DE CASO CLÍNICO.

1. PÚRPURA DE HENOCH-SCHÖENLEIN. REPORTE DE UN
CASO.

Dr. Francisco Rodríguez Quiroz, Dr. Nery Cerrólo 1 z

2. SÍNDROME DE ALCOHOLISMO FETAL, REPORTE DE UN
CASO.

*Dr. Cristóbal Rodríguez Caballero, Dr. Ana Novoa Álvarez,
Dra. Karen Erazo* 15

3. FIBRODISPLASIA OSIFICANTE PROGRESIVA. A PROPÓSITO
DE UN CASO.

*Dr. Francisco Cleaves Tomé, Dra. Maribel Rivera Medina, Dr. Ramón Alvarenga
Calidonio* 1 o

IV. ARTÍCULO DE REVISIÓN.

1. EVALUACIÓN DEL NIÑO CON INFECCIONES
RECURRENTES.

Dr. Francisco Rodríguez Quiroz..... 22

V. SECCIÓN INFORMATIVA.

1. CALENDARIO ACTIVIDADES CIENTÍFICAS DE
ASOCIACIÓN PEDIÁTRICA HONDURENA..... 26

2. HISTORIA DE LA PEDIATRÍA EN HONDURAS..... 27

EDITORIAL

Situación del Programa Ampliado de Inmunizaciones en Honduras.

Dr. Francisco Rodríguez Quiroz*

Han pasado 20 años desde la creación del Programa Ampliado de Inmunizaciones (PAI) y desde su inicio hasta la fecha se ha logrado un avance importantísimo, manteniéndose como una intervención primaria en el marco de los lineamientos de las políticas de salud. Hemos tenido avances notables en la reducción de la morbilidad y mortalidad de las enfermedades inmunoprevenibles, contribuyendo significativamente al descenso de la mortalidad infantil y a la supervivencia de la población infantil. Siendo Honduras uno de los países más pobres de la región, hemos logrado en materia de inmunizaciones uno de los avances más importantes, situándose el país como líder en este campo, lográndose con una política acertada la inclusión en el presupuesto general de la nación, donde ya no dependemos de donaciones de gobiernos extranjeros o agencias internacional de los biológicos, sino que está contemplado como un rubro obligatorio mediante decreto legislativo, lo que garantiza la permanencia y sobrevivencia del programa.

En base a las últimas recomendaciones del Grupo Técnico Asesor (TAG) de enfermedades prevenibles por vacunación de la Organización Panamericana de la Salud (OPS) para las Américas el PAI se orienta a mantener los logros hasta la fecha, mejorar las limitantes identificadas en todos los componentes del PAI, con énfasis en vacunación horizontal sostenida, vacunación masiva, normalización, vigilancia epidemiológica, dotación de equipo de cadena de frío, plan de información, educación y comunicación, y así avanzar al cumplimiento de las metas de erradicación de la poliomielitis y sarampión, mantener el control, eliminación del tétanos neonatal y mantener el control de la difteria, tétanos, tos ferina, formas graves de la tuberculosis y lograr el control de la rubéola, hepatitis B, parotiditis, meningitis y neumonía por Hib y la eliminación del síndrome de rubéola congénita. Las coberturas en la población menor de dos años se han ido incrementando, lográndose coberturas superiores al 95% a partir de 1998 para los inmunobiológicos BCG, Sabin, DPT y SRP con un ligero descenso de BCG en 1999 hasta el primer semestre del año 2000 debido al

desabastecimiento durante dos meses a nivel internacional. Otro logro importante es la introducción del inmunobiológico HIB (*Haemophilus influenzae* tipo b) a nivel nacional en el segundo semestre de 1999 y de la Pentavalente en el segundo semestre del año 2000, lográndose con este gran esfuerzo colocarse entre los países con mayor cobertura a nivel mundial. Además cuenta el PAI con un Consejo Consultivo Nacional de Inmunizaciones que es un organismo asesor científico donde se discuten todos los inmunobiológicos y se determinan las políticas a seguir en materia de inmunizaciones y que tuvo mucha participación durante el pasado desastre del Huracán Mitch. Este organismo compuesto por representantes de organizaciones médicas, postgrado de Pediatría y otras, constituye un avance importante ya que incorpora los entes ejecutores y de campo a la toma de decisiones. También no podemos olvidar la incorporación del sector privado al PAI con la dotación de inmunobiológicos con la condición de mantener una adecuada notificación de aplicaciones y una supervisión de la red de frío, con lo cual muchas instituciones privadas como hospitales y clínicas ya están trabajando bajo esta modalidad.

Para finalizar se deben seguir las recomendaciones de 5a OPS en cuanto a la promoción del diálogo entre los que toman decisiones, la inclusión de los programas de inmunización en el presupuesto de la nación, lo cual ya se logró desde 1998 a través de la Ley de Vacunas, el fortalecimiento de la infraestructura de salud pública, la implementación de una red de laboratorios de control de calidad, capacitación de todos los trabajadores de salud, lo cual se realizó el año pasado en todo el país. Es necesario mantener la confianza en los programas nacionales de inmunizaciones y aunque las vacunas son extremadamente seguras y efectivas, ninguna está exenta de riesgos, por lo tanto, el monitoreo regular de la seguridad de inmunización proveerá un respaldo técnico y científico en la seguridad de las vacunas utilizadas. Nuestro reconocimiento a las autoridades del PAI por los logros alcanzados, lográndonos situar entre los países de avanzada en el campo de las inmunizaciones.

*Miembro del Consejo Consultivo Nacional de Inmunizaciones

TRABAJO CIENTÍFICO ORIGINAL

MORTALIDAD PEDIÁTRICA; PERFIL EPIDEMIOLÓGICO Y CLÍNICO EN MENORES DE UN AÑO DE EDAD

PEDIATRIC MORTALITY; EPIDEMIOLOGICAL AND CLINICAL CHARACTERISTICS IN CHILDREN UNDER ONE YEAR OF AGE.

Enrique Ruiz - Delgado, Martha Matamoros***

RESUMEN OBJETIVO. La mortalidad es un instrumento importante de evaluación en salud, tanto de la cobertura, accesibilidad, calidad, eficiencia y capacidad de resolución de los problemas así como de los programas de atención específicos e incluso de tecnologías. El propósito de nuestro estudio fue determinar mediante características epidemiológicas y clínicas el riesgo de mortalidad en menores de un año de edad que acuden por atención a un Servicio de Emergencia.

MATERIAL Y MÉTODOS.- Se realizó un estudio de cohorte, prospectivo, en pacientes menores de 1 año que ingresaron a la Emergencia del Hospital Escuela de Tegucigalpa, Honduras, en el período comprendido de Mayo de 1998 a Octubre 2000. Los pacientes que ingresaron al estudio fueron los niños que tenían al menos falla de un sistema (Respiratorio, Hemodinámico, Digestivo, Neurológico, Renal, etc.).

Se utilizó la puntuación de PRISM para medir el riesgo de mortalidad y el método de necesidades básicas insatisfechas para establecer una relación entre factores epidemiológicos y riesgo de morir.

RESULTADOS. 110 pacientes fueron incluidos en este estudio. La mortalidad fue de 61.8%. El no dar lactancia materna contribuye a la mortalidad en un 26% (RA) y la no detección de los síntomas de gravedad por los médicos de primer contacto contribuye a la mortalidad en un 33%. En 96/110 (87%) se logró realizar PRISM por dos días consecutivos prueba que evidenció especificidad de 90%. El riesgo alto de morir se correlacionó con un PRISM > 0.8. El fracaso de 4 o más sistemas está asociado a una mortalidad del 95.6% (RR: 1.74, p<0.001). La mortalidad fue significativamente más alta en los paciente que proceden de zona rural (RR=1.85, p=0.00124, RA=30.9%). Las condiciones de transporte del centro de referencia fueron inadecuadas en un 49%. Las principales causas de muerte fueron la neumonía y la diarrea asociada a choque séptico, en el grupo estudiado, la desnutrición, la edad y el no tener las necesidades básicas satisfechas no se correlacionó con mayor mortalidad.

CONCLUSIÓN. Los niños menores de un año de edad que acuden a la Emergencia Pediátrica del Hospital Escuela, tienen mayor riesgo de morir si al momento de su ingreso, provienen del área rural, cursan con fracaso múltiple de órganos (FMO), tienen sepsis asociada a neumonía o diarrea, no reciben lactancia materna, y si han tenido atención inadecuada en el sistema de salud ambulatorio.

PALABRAS CLAVE: Riesgo de Mortalidad pediátrica, factores de riesgo, PRISM FMO.

SUMMARY OBJECTIVE. Mortality is an important instrument in the evaluation of health services; it evaluates the covering, accessibility, quality, efficiency and ability to solve problems as well as the Public Health Strategies and even technologies. The

*Residente de III año, postgrado de Pediatría, Universidad Nacional Autónoma de Honduras.

**Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital Escuela.

objective of our study was to know through epidemiologic and clinic characteristics the risk of mortality in patients under one year old who are attended in a emergency service.

MATERIAL AND METHODS. A prospective, cohort study was made in patients under 1 year old who were admitted in the emergency room of Hospital Escuela in Tegucigalpa, Honduras, from May 1998 until October 2000. The patients included in the study had at least one organic system in failure (respiratory, haemodynamic, digestive, neurologic, renal, etc). We apply the PRISM score to measure the risk of **mortality** and the no satisfied basic need method To establish the association between epidemiologic factors and risk of death.

RESULTS. 110 patients were evaluated. The mortality rate was 61.8%. The absence of breast feeding increased the mortality risk in 26% and the no detection of critical illness in the first medical assistance had a contribution of 33% to the mortality. In 96/110 (87%) patients PRISM score was made in two consecutive days, with 90% of specificity. PRISM score >0.8 was related to high risk of mortality. Failure of four or more systems was associated to a mortality of 95.6% (RR=1.74, p<0.001). Mortality was significantly higher in patients from rural area (RR=1.85, p=0.00124). Transportation conditions from the reference health center were inadequate in 49%. Main Causes of death were pneumonia and diarrhea with septic shock associated. Malnutrition, age and no having the basic needs satisfied had no contribution to higher mortality in this study.

CONCLUSIÓN. The children under one year old who come to the pediatric emergency room in Hospital Escuela have higher risk of mortality if at the time of their admittance come from rural areas, have multiple failure systems, have no breast feeding, have sepsis associate to pneumonia o diarrhea and their attention in the ambulatory health systems have been inadequate.

KEY WORDS: Pediatric mortality risk, risk, factors, PRISM, FMO.

INTRODUCCIÓN

La mortalidad infantil es el indicador más sensible del estado de subdesarrollo de una comunidad; es un instrumento importante de la evaluación de los servicios de salud. (1).

El primer año de vida es un período decisivo para contar con poblaciones sanas e inteligentes, lo que exige de los sistemas de salud, un mayor enfoque a este grupo de edad. En Honduras la tasa de mortalidad infantil para 1996 reporta 42 x 1000 nacidos vivos y la tasa de mortalidad de 5 años es de 73 x 1000 nacidos vivos, siendo de mayor riesgo los menores de un año en quienes ocurre el 70% de las muertes (2). En estudios latinoamericanos los principales determinantes sociales y económicos de la mortalidad infantil están relacionados con: Deficiencia de vivienda, falta de escolaridad materna, migración del área rural, así como condiciones precarias de vida(1,3). Han sido también determinadas variantes biológicas que podrían contribuir a la mortalidad infantil neonatal: edad extrema de la madre, orden creciente al nacimiento intervalo intergenésico corto, contribuyen a este problema la falta de lactancia materna y el destete precoz y si a esto sumamos el estado nutricional deficiente el riesgo de morir aumenta en forma significativa (3,4). Respecto a las variables biológicas del niño, se considera que el grupo más vulnerable es el de los neonatos, en México la tasa reportada a nivel nacional para 1992 fue de 1791.16 x 10,000 nacidos vivos (1).

El índice de mortalidad masculina es mayor que en el sexo femenino en la mayoría de las revisiones clínicas (1,3). Al estudiar las características de mortalidad en la niñez en 1973, Puffer y Serrano encontraron que en Latinoamérica el 60% de los niños que murieron antes de los 5 años de edad fueron atendidos en hospitales ocurriendo en las primeras 48 horas de estancia hospitalaria; 505 de las muertes fueron neonatos, 22% menores de un año y 20% de las muertes entre uno y cuatro años (1). En otros estudios sobre mortalidad infantil se han señalado como factores previsible los relacionados con la atención médica del padecimiento, como: mal manejo médico, retraso en la admisión hospitalaria, síntomas de gravedad no detectados por los padres ni por los médicos de primer contacto y, en niños menores de un año el hecho de nunca haber asistido a una cita de control (1,2,3)- La pobre condición socioeconómica y dificultades de acceso a un nivel de asistencia sanitaria son también contribuyentes importantes de mortalidad infantil; por otro lado en América Latina y el Caribe se considera que 40% de la región vive en condiciones de pobreza y no pueden satisfacer sus necesidades básicas (4,5), entendiéndose por éstas: alimentación, mantenimiento de salud, vivienda adecuada, educación, vestido y calzado, transporte público y servicios de comunicación. Además de las diferentes características socioeconómicas y culturales y el riesgo de morir dado por la patología misma, influyen situaciones como: la captación oportuna por los servicios de salud, referencia y traslado adecuado a unidades que puedan ofrecer una mejor atención médica y pronóstico. La medición de gravedad a través del juicio clínico, es uno de

los primeros indicadores de riesgo de mortalidad en un paciente. La presencia de manifestaciones clínicas asociadas a enfermedades graves (alteración del estado de alerta, crisis convulsivas, palidez, taquicardia, taquipnea, cianosis, apnea, dificultad respiratoria, deshidratación, mal llenado capilar, frialdad de extremidades, hemorragia, y otros), signos y síntomas que sin tener evidencia de resultados de exámenes paraclínicos son de mucha utilidad para determinar la gravedad (5).

Ante eventos agudos y en la emergencia hospitalaria, existen otros parámetros que en conjunto con mediciones objetivas laboratoriales permiten una aproximación más precisa al estado de gravedad y riesgo de mortalidad. Entre las primeras aproximaciones al problema, la valoración del grado de afectación de unos pacientes y sus riesgos de fallecer, están las observaciones procedentes del campo de medicina de adultos en relación al incremento de la mortalidad en pacientes con fallo multiorgánico (FMO), en los cuales la mortalidad se correlaciona con el número de sistemas en fallo y se incrementa no en forma aditiva si no en forma exponencial en este método ocho sistemas fisiológicos se evalúan.

El detectar la presencia de uno o más órganos en falla indica la presencia de una enfermedad grave y con alto riesgo de mortalidad según el número de órganos involucrados (6). Según el trabajo de Wilson J.D. Pollac 1984, el fallo múltiple de órganos tiene un valor menos predictivo de mortalidad en la edad pediátrica (7). Más específico y predictivo en cuanto a mortalidad pediátrica es la puntuación del riesgo de mortalidad pediátrica (Pediatric Risk or Mortality, PRISM) (9,10) cada una de las variables tiene un valor objetivo, cuya contribución a la puntuación final deriva de su importancia específica en relación con la mortalidad.

Esta puntuación inicialmente fue creada para medir riesgos de mortalidad pediátrica en las Unidades de Cuidados Intensivos y posteriormente en áreas de emergencia pediátrica (10). Ante toda esta problemática el propósito de este estudio fue mediante variables conocida como factores sociales, económicos y clínicos, establecer características que nos permitan determinar el riesgo de fallecer en la población pediátrica de niños menores de un año de edad.

MATERIAL Y MÉTODOS.

Se realizó un estudio de cohorte prospectivo, la población estudiada está constituida por pacientes menores de un año con criterios de falla de uno o más órganos que ingresaron a la Emergencia de Pediatría del Hospital Escuela de 7 a.m. a 7 p.m. de lunes a viernes, de Mayo de 1998 a Octubre 2000. Fueron excluidos del estudio pacientes con anomalías

congénitas demostrables internas o externas y pacientes que fallecieron por una causa diferente a la que motivó su ingreso.

En dichos pacientes al momento de su ingreso se practicó un cuestionario formulado con preguntas que incluían:

1. Datos generales acerca del paciente, la madre y la familia.
2. Necesidades básicas según los términos planteados por el método de necesidades básicas insatisfechas que determinan acceso a servicios básicos que aseguren un nivel sanitario, habitabilidad en el hogar, alojamiento en el hogar, acceso a educación básica y capacidad de subsistencia en el hogar. (4).
3. Información acerca de la sintomatología que presentaron estos pacientes previo a su contacto con el sistema de salud, tratamiento recibido, condición de traslado y recibo a la emergencia del HE.
4. Determinaciones clínicas y laboratoriales útiles para la realización de la puntuación de riesgo de mortalidad pediátrica (PRISM) y que ayudarían a definir el tipo de falla orgánica.
5. Diagnóstico y condición de egreso. Los criterios utilizados para definir la falla orgánica (Definido por uno o más criterios) para menores de 12 meses son (6):

Falla cardiovascular: Presión arterial media menor de 50 mmHg., frecuencia cardíaca menor de 50 latidos por minuto, o mayor de 200 latidos por minuto (en ausencia de hipovolemia), paro cardíaco, necesidad de drogas inotrópicas.

Falla respiratoria: Frecuencia respiratoria mayor de 70 x minuto, presión arterial de oxígeno menor de 50 Torr (en ausencia de cardiopatía congénita cianótica), presión arterial de CO₂ mayor de 65 Torr, relación de presión arterial de oxígeno/fracción inspirada de oxígeno (PO₂/FÍO₂) menor de 200 Torr, ventilación mecánica (en caso de postoperado) por más de 24 horas, intubación endotraqueal por obstrucción de la vía aérea o insuficiencia respiratoria aguda.

Falla neurológica: Glasgow menor de ocho (en ausencia de sedación), pupilas fijas y dilatadas, presión intracraneana persistente elevada mayor de 20 Torr o que requiere intervención terapéutica.

PUNTUACIÓN DE RIESGO DE MORTALIDAD PEDIÁTRICA (PRISM) (DATOS PRESENTADOS PARA MENORES DE 12 MESES)

Variable	Puntuación
1. Presión Arterial Sistólica	
130-160	2
55-65	2
>160	6
40-54	6
<40	7
2. Presión arterial diastólica	
>110	6
3. Frecuencia Cardíaca	
>160	4
<90	4
4. Frecuencia respiratoria	
61-90	1
>90	3
Apnea	5
5. PaO ₂ /FiO ₂	
200-300	2
<200	3
6. PaCO ₂	
51-65	1
>65	5
7. Glasgow	
<8	6
8. Reacciones Pupilares	
Desiguales o dilatadas	4
Fijas o dilatadas	10
9. TP/TIP	
1-5 por control	2
10. Bilirrubinas (<1 mes)	
>3.5	6
11. Potasio en sangres	
3-3.5	1
6.5-7.5	1
<3.0	5
>7.5	5
12. Calcio en sangre	
7.8-8.0	2
12-15	2
<7.8	6
>15	6
13. Glicemia	
40-60	4
250-400	4
<40	8
>400	8
14. Bicarbonato	
<16	3
>32	3

*PaO₂/FiO₂= Relación presión arterial de oxígeno/fracción inspirada de oxígeno.

**PaCO₂= Presión arterial de dióxido de carbono.

***TP/TPT = Tiempo protombina/ Tiempo parcial de tromboplastina.

La probabilidad de fallecer de esta puntuación se determina así $P = \text{Exp}[R] / (1 + \text{Exp}[R])^{(7)}$ donde:

$R = 0.207 \times \text{PRISM}^* - 0.05 \times \text{edad (meses)} - 0.433 \times \text{Estado Operatorio}^{**} - 4.782(7)$.

*Puntuación de PRISM.

**1 caso postoperatorio y cero en caso contrario.

Valores de $p > 0.8$ se consideraron significativos en cuanto a probabilidad de fallecer.

Falla hematológica: Hemoglobina menor de 5 g/dl, leucocitos menor de 3000/mm³, plaquetas >20,000/mm³, coagulación intravascular diseminada (PT mayor de 20 segundos o TTP mayor de 60 segundos).

Falla renal: BUN mayor de 100 mg/dl creatinina sérica elevada por lo menos el doble de la cifra correspondiente a su edad o ausencia de falla prerrenal, oligoanuria que no responde a expansión de volumen furosemida o manitol, diálisis.

Falla gastrointestinal: Transfusión de sangre mayor de 20 ml/kg en 24 horas a causa de hemorragia gastrointestinal (confirmación endoscópica opcional) imposibilidad de reintroducción de la vía oral enteral sin causa que lo justifique o debido al uso de sedantes y relajantes.

Falla hepática: Bilirrubina total mayor de 5 mg/dl y TGO o LDH elevada más de dos veces de lo normal (sin evidencia de hemolisis), encefalopatía hepática grado II (según Sauders et al), aumento de TP sin respuesta a la vitamina K (en ausencia de CID).

Falla metabólica: Hiper o hipoglicemia por lo menos en dos determinaciones seriadas, hipocalcemia analítica, hipoproteinemia, acidosis metabólica (pH < 7.20 con PCO₂ normal).

Tanto el instrumento de recolección de datos, la determinación de las puntuaciones de PRISM fueron realizados por el investigador, la información fue incorporada al paquete de EpiInfo 6.04b Stat Calc, se realizaron pruebas de significancia estadística y riesgo relativo.

RESULTADOS

Se lograron captar 150 pacientes ingresados en el servicio de emergencia a quienes se les realizó la encuesta epidemiológica, cumpliendo únicamente todos los criterios de inclusión 110 pacientes, excluyendo un total de 40 pacientes debido a falta de reactivos necesarios para la determinación de exámenes de laboratorio como gases arteriales, tiempos de coagulación electrolitos y otros.

De los 110 pacientes incluidos en el estudio, observamos una mortalidad de 61.8% (68 pacientes). El 60% de las defunciones ocurrieron en las primeras 48 horas, y de estas el 43% ocurrieron en menos de 24 horas.

De la población estudiada 55 pacientes eran menores de 3 meses (50%) y dentro de este grupo el 49% (27 pacientes)

eran neonatos. La mortalidad en neonatos fue del 59% (16 pacientes) y la mortalidad en menores de 3 meses fue de 60% (33 pacientes). Este grupo de edad contribuyó a la mortalidad general en un 48%. Sin embargo, al aplicar el test de significancia estadística, la edad no fue un factor determinante.

En la tabla 1 se observa la distribución por grupos etarios y su relación con la mortalidad.

De la población estudiada 63.7% (70 pacientes) eran del sexo masculino, y 36.3% (40 pacientes) del sexo femenino. Las diferencias en cuanto a la mortalidad tampoco fueron

significativas.

TABLA 1 DISTRIBUCIÓN POR

EDAD Y MORTALIDAD

EDAD	VIVOS	MUERTOS	TOTAL	%
0-29 días	11	16	27	24.5
30d.-2.9 meses	11	17	28	25.4
3-5.9 meses	7	13	20	18.2
6-8.9 meses	6	13	19	17.3
9-11.9 meses	7	9	16	14.6
Total	42	68	110	100

El estado nutricional de la población estudiada en un 61.8% eran eutróficos (68 pacientes) y 38.2% desnutridos con un riesgo atribuible del 12.82%, no significativo estadísticamente. Por lo que no puede ser considerado un factor de riesgo de mortalidad en este estudio, sin embargo al clasificar por grados de desnutrición a los que fallecieron encontramos una relación de mortalidad de 66.6% para los desnutridos severos en comparación con un 55% con los de grado leve o moderado. El 57.3% de los pacientes no recibieron lactancia materna exclusiva y su relación con el riesgo de morir fue estadísticamente significativa (RA=26%). La características maternas: Madre adolescente, soltera, analfabeta, que trabaja fuera del hogar, no contribuyeron en forma significativa a la mortalidad. El 57.3% de los pacientes tenían más de tres necesidades básicas insatisfechas, pero esto no contribuyó en forma significativa a la mortalidad. El tener tres o más necesidades básicas satisfechas sólo redujo la mortalidad en un 14% (RR= 1.54, RA=14%), no significativo estadísticamente. La mortalidad predominó en aquellos pacientes que provenían del área urbana (37 vs.20), representando el 54% del total de fallecidos con un RR=1.27

(p=0.0118). El no detectar síntomas de riesgo de enfermedad grave como cianosis, apnea, palidez, trastorno de conciencia, dificultad respiratoria, llanto persistente, convulsiones, etc. confiere un riesgo relativo de 0.6 (p=0.027), significativo estadísticamente, y con un riesgo atribuible del 26%. lo que significa que en este porcentaje se podría disminuir la mortalidad si se hiciera una detección precoz de signos de gravedad. Analizando el tipo de atención recibida ante estos signos y síntomas considerados de gravedad, se consideró un tratamiento adecuado si una vez detectada la gravedad, fue referido a un centro de mayor complejidad y si el tipo de asistencia que recibió en ese centro fue acorde con la patología- Es importante hacer notar que en un total de 101 pacientes (91.8%) que presentaron síntomas de riesgo el 42.8% recibieron atención inadecuada que confiere un riesgo relativo de 1.7, significativo según intervalos de confianza (95%) para riesgo relativo (1.27<RR<2.28) por lo que en esta población se considera que mejorando la atención médica de estos pacientes se disminuiría la mortalidad en un 33.2% (RA) (Tabla 2).

En el grupo de pacientes que no recibieron atención médica, la causa principal en 53.8%, fue la falta de recursos económicos para el traslado del paciente y en un 23.2% fue el acceso difícil de transporte.

TABLA 2 CALIDAD DE

ATENCIÓN Y MORTALIDAD

CALIDAD DE ATENCIÓN MÉDICA	VIVOS	MUERTOS	TOTAL	%
Adecuada	33	30	63	57.2
Inadecuada	9	38	47	42.8
Total	42	68	110	100

La falta de atención médica 48 horas antes de su ingreso confiere un riesgo relativo de 1.31 y un riesgo atribuible de 17.6%, sin significancia estadística (p=0.097). los pacientes trasladados de otro centro hospitalario fueron 58 pacientes (45.5%), las condiciones de traslado fueron adecuadas (con medidas de soporte y compañía de personal entrenado) en un 38% y en forma inadecuada (sin compañía de personal entrenado, tratamiento de soporte o vehículo adecuado) en 62% con una mortalidad de 42%, confirmando un riesgo relativo de 1.16, significativo estadísticamente. El total de pacientes incluidos en el estudio tenían falla de un órgano

según los criterios anteriormente expuestos. En la sala de admisión de emergencia, fueron considerados en falla 40%, en falla probable 51.8%, en condición estable 6.3% y 1.9% en paro cardiorrespiratorio (Tabla 3), su relación con la mortalidad confiere un riesgo relativo de 1.71 significativo estadísticamente ($p=0.0004$), y se podría disminuir la mortalidad en un 33.7% (RA) en los pacientes en estudio, detectando la falla desde su ingreso a la admisión de la sala de emergencia pediátrica.

TABLA 3 CONDICIÓN DE INGRESO Y MORTALIDAD

CONDICIÓN CLÍNICA	VIVOS	MUERTOS	TOTAL	%
Estable	6	1	7	6.3
Falla probable	28	29	57	51.8
Falla	8	36	44	40
PCR	0	2	2	1.9
Total	42	68	110	100

En los pacientes a los cuales se les realizó el PRISM (96), y el cálculo de probabilidad de fallecer (p) se obtuvieron valores de $p>0.8$ (que confiere una alta probabilidad de fallecer) en 33 pacientes con un riesgo relativo de 1.84, significativo estadísticamente ($p=0.00004$) y confiriendo al test una sensibilidad de 44.1% y una especificidad de 90.4%.

El riesgo de mortalidad asociado al número de órganos en falla se presentó de la siguiente manera:

La presencia de uno o dos órganos en falla no confiere un riesgo de morir estadísticamente significativo, sin embargo la falla de tres o cuatro órganos confiere un riesgo significativo.

La falla de 4 órganos o más está asociada a una mortalidad de 95.6% con una RR=1.74, estadísticamente significativo ($p=0.000064$), contribuyendo a la mortalidad global en un 41.5% (Tabla 4).

Esto se comprueba además por el hecho de que el 90% de estos pacientes tenían un PRISM con una $p>0.8$.

El 90% de los pacientes con valores de $p>0.8$ tenían falla en 4 órganos o más, lo que apoya aún más la alta probabilidad de fallecer.

TABLA 4

NÚMERO DE ÓRGANOS EN FALLA Y MORTALIDAD

NÚMERO DE ORGANOS EN FALLA	VIVOS	MUERTOS	TOTAL	%	MORTALIDAD RELATIVA	P
1	19	0	19	17	0	0.065
2	17	7	24	21.8	29	0.084
3	5	21	26	23.6	80	0.0002
4 o más	1	40	41	37.2	95.6	0.000064
Total	42	68	110	100		

En los pacientes menores de tres meses que representaba la mayor parte de la población estudiada en un 80% las causas fueron infecciosas principal mente neumonía, gastrointestinales e infecciones del sistema nervioso central.

TABLA 5 CAUSAS

PRINCIPALES DE MORTALIDAD

CAUSA	VIVOS	MUERTOS	TOTAL	%
Bronconeumonía grave	10	24	34	31
Diarrea + Shock séptico	12	18	30	27.3
Neuroinfección	4	11	15	13.6
SBO Severo	6	5	11	10
Sepsis neonatal	3	3	6	5.4
ANS+EHI	2	2	4	3.6
Enterocolitis necrotizante	1	2	3	2.7
Otras	4	3	7	6.4
Total	42	68	110	100

*Otras: Coqueluche, traqueítis bacteriana, enfermedad hemorrágica del RN, fasciitis necrotizante, TEC severo, hepatitis séptica, IRA).

En la población estudiada en la emergencia del Materno Infantil, 31 % de las muertes ocurrieron a causa de neumonía con un riesgo relativo de 1.11. En cuanto a los pacientes que fallecieron por diarrea mas choque séptico que corresponde a un 27.3% de la mortalidad general del grupo, con riesgo relativo de 1.01, la Tabla 5 detalla las principales causas de mortalidad.

DISCUSIÓN

La mortalidad infantil sirve como parámetro de comparación entre los diversos países. Así la disminución de la mortalidad indica mejoría del estado de salud y un paso de avance al desarrollo (4). En vista de que día a día para nuestros países tercermundistas la prevención constituye la piedra angular en las estrategias tomada para disminuir la mortalidad infantil, el determinar el perfil clínico y epidemiológico de los pacientes de mayor riesgo de presentar enfermedades graves y por ende fallecer, podría contribuir a crear nuevas estrategias o a fortalecer las ya existentes para disminuir la mortalidad de los niños en los países en desarrollo. Se reporta que cada 5 minutos muere por neumonía un niño menor de 1 año en algún país de América Latina o el Caribe. En el hospital Escuela; el primer hospital de referencia de Honduras, según estadísticas del Departamento de Pediatría, en el área de filtro, se atienden mensualmente un promedio de 2,500 pacientes y en sala de admisión de emergencia un promedio de 560 pacientes al mes, esto durante los meses de agosto, septiembre y octubre del 2000. La sala de emergencia pediátrica que cuenta con 20 camas, en el primer semestre de este año ha recibido 3120 ingresos y en muchas ocasiones superior a su capacidad. En vista del gran volumen de pacientes que atiende diariamente nuestro hospital, la detección de pacientes con criterios, clínicos de gravedad, es muy importante para tomar decisiones rápidas y correctas.

Al momento de acudir al Hospital Escuela según los resultados de este estudio 37.2% de los pacientes ingresan con falla de 4 órganos o más, que los tipifican como pacientes sumamente graves, con mayor riesgo de morir y necesidad de una infraestructura hospitalaria y tecnológica para lograr su supervivencia.

La mortalidad pediátrica en menores de 1 año de edad que ingresan a la emergencia pediátrica del Hospital Escuela en el período de estudio y que presentaban más de un órgano o sistema en falla fue elevada (60%), mayor que la observada en un estudio previo con similares características al nuestro pero que incluyó un menor número de pacientes (4), cabe destacar que la edad con mayor mortalidad fueron los menores de 3 meses, y de estos los neonatos constituyeron el grupo más importante, nuestros resultados son similares a los reportados por estudios latinoamericanos (5), en donde el riesgo de morir es mayor en niños menores de un año, y el grupo más vulnerable es el de los neonatos (4,5). En nuestro estudio la desnutrición que ha sido en múltiples estudios reconocidos como factor de riesgo importante en la mortalidad de los niños menores de 5 años. En nuestro estudio como el anterior realizado por Almendárez C. y Matamoros M. (4), no fue un factor de riesgo importante. Es importante

mencionar que tal como otros estudios lo han planteado (4), el impacto de la lactancia materna sobre la disminución de la mortalidad; en nuestro estudio a pesar que el 50% de la población fue menor de 3 meses sólo el 42.7% estaban recibiendo lactancia materna exclusiva. El lograr enfocar más los esfuerzos del sector salud sobre la necesidad de la lactancia materna reduciría la mortalidad en un 26%. Como se demostró en este estudio a diferencia de otros estudios publicados en América Latina, en los que la pobreza y otras condiciones maternas (adolescente, soltera, analfabeta, trabaja fuera del hogar) en este estudio no mostraron mayor relevancia.

La importancia que tiene en cambio aquellos factores con el contacto al sistema de salud como la detección de síntomas de riesgo de enfermedad grave, disminuiría la mortalidad en forma significativa lo que es muy importante desde el punto de vista de Salud Pública para continuar capacitando al personal de áreas rurales y centros de salud, sobre estos aspectos con el fin de evitar que al ingreso al hospital, el nivel de gravedad sea tal que amerite mayor complejidad terapéutica y tecnológica con la que en muchas ocasiones no contamos.

Es importante agregar que el 62% de los pacientes son trasladados de otros hospital o centro asistencial y en la mayoría la forma de transporte es inadecuada. Los avances actuales en la medicina del transporte, con una nueva tecnología y la -presencia del personal capacitado para responder a las necesidades de los pacientes durante su transporte a centros de tercer nivel ha mejorado el pronóstico de los pacientes en condición crítica. En nuestro estudio los niños que provienen de la zona rural son los que tienen mayor riesgo de morir y consideramos que el transporte inadecuado contribuyó a una elevada mortalidad.

El desarrollo de la búsqueda sistemática de falla orgánica viene a reforzar una vez más que la proyección clínica y terapéutica debe intervenir en forma oportuna para lograr una mayor supervivencia, tal como se ha planteado en otros estudios la falla de cuatro órganos o más (7), es una complicación que requiere una infraestructura intra hospitalaria más compleja, que responda a las necesidades de un paciente críticamente enfermo.

El método de PRISM y el cálculo de la probabilidad de morir, una vez mas demuestra lo que otros estudios han expuesto (9,11) es altamente específico para terminar la mayor probabilidad de muerte.

La búsqueda de métodos que nos permitan el riesgo de fallecer de los pacientes ingresado en la sala de emergencia con criterios de gravedad, sería de mucha utilidad para la **intervención** oportuna en la supervivencia de estos pacientes, la desventaja de este método en nuestro medio, es la falta de apoyo laboratorial diagnóstico las 24 horas del día, los siete días de la semana que permitan pesquisar a los pacientes de riesgo y tratarlos oportunamente.

Es muy importante agregar que el impacto que el choque séptico en un paciente con diarrea, tiene sobre la mortalidad (27.3%), lo que orienta a la necesidad de determinar que cuadros diarreicos son de etiología infecciosa bacteriana en pacientes menores de un año, y darles tratamiento oportuno, para evitar un desenlace fatal y de esta manera reorientar el enfoque de los programas de control de enfermedades diarreicas. en el sentido de valorar no solo los signos de deshidratación en el paciente con diarrea, sino aquellos relacionados con la sepsis. Los pacientes que cursan con neumonía, constituyen la principal causa de mortalidad (31%), similar a lo referido en otros estudios (5).

La no detección temprana de signos de alarma en estos pacientes como la taquipnea y dificultad respiratoria contribuyen en forma significativa a la mortalidad así como la falta de instalaciones hospitalarias adecuadas para el manejo de la insuficiencia respiratoria aguda (asistencia en unidades de cuidados intensivos, ventilación mecánica).

Las intervenciones en salud, educación y nutrición, han tenido un impacto en la mortalidad de preescolares, pero ha sido más difícil disminuir la TMI en menores de un año. En países desarrollados la TMI, se debe en más del 50%, al componente neonatal, en nuestro estudio. las muertes neonatales contribuyen un 29% de la mortalidad general, las causas infecciosas y los problemas relacionados con la atención perinatal son las causas más frecuentes, ambas prevenibles si mejoran las condiciones de atención perinatal.

El menor de un año es más vulnerable a las agresiones biológicas que se generan en un ambiente físico y social adverso, de tal manera, que la mortalidad tiende a concentrarse en esta edad. Por lo tanto se tienen que reforzar las medidas de seguimiento y control de esta población, lo que se puede realizar mediante el programa de Atención Integral del Niño del Ministerio de Salud Pública.

Es de suma importancia que el 60% de las defunciones ocurran dentro de las primeras 48 horas de estancia intra hospitalaria, lo que denota que los pacientes llegan en forma tardía, en estado de gravedad, a lo que contribuyen factores

como ser: Atención ambulatoria inadecuada, dificultad en acudir tempranamente a un servicio de salud, transporte inadecuado, etc.

CONCLUSIÓN

Los pacientes menores de 1 año que ingresaron a la emergencia pediátrica en el período comprendido de Mayo de 1998 a Octubre del 2000, tienen mayor riesgo de morir independientemente de su estado nutricional si: Proviene del área rural, no son trasladados en condiciones adecuadas, no han sido amamantados en forma exclusiva, no han sido atendidos en forma adecuada por el sistema de salud ambulatorio, adolecen de sepsis asociada a neumonía grave o diarrea, presentan al momento de su ingreso falla de 3 órganos o más. y tienen un valor de p en base a PRISM >0.8. Por todo lo anterior, recomendamos mejorar las condiciones de insumos y equipo en la sala de Emergencia de Pediatría, para ofrecer una mejor atención al paciente que llega en condiciones de gravedad, pero lo más importante es la prevención mediante estrategias de educación a la población, fomento a la atención temprana, mejoramiento de la red de servicio y recursos en salud, mejorando la capacitación del personal de salud en la detección de signos de alarma y reorientando el enfoque de los programas de salud, para que de esta forma se logre disminuir el número de pacientes que ingresan en estados tardíos de su enfermedad y por ende la mortalidad.

Fuente: Rev Med Post UNAH, Vol. 5 No. 2 Mayo-Agosto-2000.

BIBLIOGRAFÍA

1. Hernández. Dulce María, Órnelas Laura, Vargas Rubén, Gómez Alejandro, Martínez María. Factores Médicos Familiares y administrativos que influyen en las defunciones tempranas de un hospital pediátrico. Bol. Med. Hosp. Infant. Mex. 1995, Mayo. Vol.52.No5 p.296-302.
2. Ministerio de Salud Pública, Encuesta Nacional de Epidemiología y Salud Familiar (ENEF-96). Informe Final, 1997; Noviembre: p:315-323.
3. Organización Mundial de la Salud. Características de la mortalidad en la niñez. Crónica de la OMS. 1974; Diciembre. Vol.28 No. 12.p.34-45.
4. Almendárez, Claudia, Matamoros, Martha. Mortalidad Pediátrica en Menores de un año; Perfil Epidemiológico y Clínico. Rev. Med. Post. UNAH. 1999; Ene-Abril. Vol. 4; No.1p.58-67.

5. Rivas Sandra, Fonseca Héctor, Cleaves Tome Francisco, Mortalidad en el Servicio de Emergencia Pediátrica del Hospital Escuela de Tegucigalpa, Rev. Med. Post UNAH, 1996; Ene-Mayo. Vol. 1, No. 1 p.32-37.
6. García Pérez J. Casado J. Síndrome de disfunción multiorgánica en pediatría. En: Tratado de Cuidados Intensivos Pediátricos. 2ª. Ed. Madrid. España., Editorial NORMA. S.L 1993; p. 1054-58.
7. Wilkinson JD. Pollack et al. Outcome of Pediatrics Patients with multiple organ system failure. Crit Care Med. 1984 12:p.1 110-1116.
8. San F, Perason G, SlaterAm, Wilkinson K. Pediatric Index Mortality (PIM) a mortality prediction model form children in intensive care. Intensive Care Medicine, 1997 Feb: 23(2):201-207.
9. Duke TD, BUTT W. South M. Predictor of mortality and multiple organ failure in children with sepsis. Intensive care medicine, 1997. Jun. 23 (6):684-592.
10. Kanter- RK; Edge - WE; Caldwell CR, Nocera MA; Orr RA. Pediatric Mortality. probability estimated from Pre-ICU severity of illness. Pediatrics 1997; Jan;99 (1):59-63.
11. Goddard JM. Pediatric risk of mortality scoring overestimates severity of illness in infants. Crit Care Med. 1992 Dec; 20(12): 1662-65.

CASO CLÍNICO

Púrpura de Henoch-Schonlein Reporte de un caso y Revisión de Literatura

Henoch-Schonlein Purpura. Case report

Francisco Rodríguez-Quiroz*, Nery Cerrato**

RESUMEN. Se presenta el caso de un niño de cuatro años con púrpuras palpable no trombocitopénicas, localizadas en miembros inferiores, glúteos, antebrazos, en parte baja del abdomen, de siete días de evolución; dolor en articulaciones de ambas rodillas con dificultad para deambular y ligero edema subpalpebral bilateral. Antecedentes de un cuadro respiratorio alto una semana antes, manejado con penicilina benzatínica una dosis. Durante su hospitalización presenta oliguria, hipertensión, dolor abdominal y un vómito con estrías sanguinolentas. Se decidió manejo con prednisona a 2 mg por kilo de peso al día y captopril y se traslada a la Unidad de Cuidados Intensivos. Se realizó prueba de función renal que fueron normales. El paciente evolucionó satisfactoriamente y a la semana se dio de alta en buenas condiciones, normotenso y con resolución de las lesiones purpúricas por lo que se inicia reducción gradual de esteroides.

PALABRAS CLAVE: Púrpura de Henoch-Schonlein. vasculitis leucocitoclástica.

ABSTRACT. A case of a four years old child with no thrombocytopenic palpable purpura located in lower limbs, gluteal, forearms and abdominal lower part of seven days of evolution pain in the joints of both knees, with difficulty to walk and light bilateral subpalpebral oedema. Eight weeks before he had respiratory infection, treated with one dose of benzatinic penicillin. During his hospitalization he had oliguria, hypertension, abdominal pain and vomit with blood stain striae. He was treated with prednisone for a dose of 1 mg per kg per day captopril for hypertension and he was moved to Intensive Care Unit. Renal function test was done and they were normal. The patient improvement and at a week he was discharged in good conditions, with a normal blood pressure and resolution of his purpura, starting a gradual steroid reduction.

KEY WORDS: Henoch-Schonlein purpura, leucocytoclastic vasculitis.

INTRODUCCIÓN

La púrpura de Henoch-Schonlein es una enfermedad multisistémica que afecta piel, tracto gastrointestinal, articulaciones y riñón. La mayoría ocurre en niños menores de siete años con un rango entre los cuatro a siete años, aunque se han reportado casos en adultos. La relación masculino-femenino es de 1.5 a 2.0:1.0. otros nombres incluye púrpura anafilactoide, púrpura reumatoide o alérgica,

vasculitis leucocitoclástica y síndrome de Henoch-Schonlein (1). Se caracteriza por púrpura no trombocitopénica, lesiones cutáneas palpables, especialmente en las extremidades inferiores, pudiéndose extender a los glúteos y al abdomen (2), con artralgias o artritis en tres cuartas partes de los pacientes, dolor abdominal con hemorragia gastrointestinal y anomalías renales (2-6), menos comúnmente se encuentra invaginación, infarto y perforación intestinal.

*Pediatra-Immunólogo. Departamento de Pediatría, Hospital de Especialidades Instituto Hondureño de Seguridad Social.

**Residente 1 año de Postgrado de Pediatría, Universidad Nacional Autónoma de Honduras.

Alteración renal (más a menudo glomerulonefritis) está presente en 10 a 30% pacientes y la hematuria puede ser el síntoma presente en forma más consistente, pudiendo ir desde hematuria microscópica en un 40%, síndrome nefrotico en un 30% proteinuria leve en un 25% y nefritis aguda con hipertensión en un 15% (1).

El cuadro histológico es una **vasculitis** necrotizante o leucocitoclástica con depósito de IgA en los vasos afectados y en el mesangio glomerular, aunque no es específico (7). La causa es desconocida aunque se ha asociado a infección por estreptococo, varicela, hepatitis B y Yersinia (4). También se ha asociado a hipersensibilidad a alimentos (4) y ciertos medicamentos como ampicilina, penicilina, eritromicina, quininas y clorpromazina (4,8). Se han asociado anticuerpos de tipo IgA contra citoplasma de neutrófilos (ANCA) (9). En general, el curso es autolimitado y el pronóstico es bueno. La presencia de enfermedad renal es el principal factor determinante en el pronóstico. Aproximadamente 1 a 2% de los pacientes tienen enfermedad renal persistente y constituyen un 3 a 15% de todos los niños que entran a un programa de diálisis (4). El tratamiento incluye medidas de soporte y la remoción o tratamiento de cualquier factor asociado como inyecciones o drogas. El uso de glucocorticoides es controversial y hay grupos que lo recomiendan y otros no lo utilizan. Un parámetro para utilizarlos es la afectación renal y el compromiso gastrointestinal donde algunos autores lo recomiendan especialmente en la nefrosis progresiva (10,11) otros agentes usados en casos severos incluye dapsona, azathioprina, ciclofosfamida, ciclosporina y plasmaféresis (1,2).

CASO CLÍNICO

Masculino de cuatro años de edad, procedente de área urbana de Tegucigalpa con historia de una semana de evolución de obstrucción nasal bilateral, rinorea hialina y luego amarillenta, odinofagia, halitosis y fiebre no cuantificada continua. Cuarenta y ocho horas después aparecen discretas lesiones tipo petequias, localizadas en ambos glúteos, sin cambios inflamatorios, sin equimosis. Evaluado en consulta externa de Pediatría del Instituto Hondureño de Seguridad Social al tercer día de su **enfermedad**. Prescribiéndose analgésicos **tipo acetaminofen** y crema tópica de hidrocortisona. Al cuarto día las lesiones se extienden a extremidades inferiores por lo que le aplican una dosis de penicilina bezatínica. las lesiones siguen aumentando y se extienden a miembros superiores (antebrazos y manos), presentando en extremidades inferiores lesiones purpúricas algunas con vesículas centrales con líquido seroso, las que sobresalía sobre la piel y se palpaban sin desaparecer, acompañando al sexto día dificultad para deambular con dolor en articulaciones de ambas rodillas y leve edema subpalpebral bilateral por lo que se ingresa.

Antecedentes personales: producto del tercer embarazo, control prenatal adecuado sin patologías parto atendido por médico. Alimentado al seno materno por dos meses, luego leche maternidad hasta los seis meses y leche entera a partir del sexto mes. Esquema de vacunación completo según normas del Programa Ampliado de Vacunación (PAI). Antecedentes de faringoamigdalitis y adenoiditis a repetición.

Examen Físico. Paciente lúcido, no tóxico, frecuencia cardíaca 95 por minuto, frecuencia respiratoria 24 por minuto, presión arterial 120/80, peso 19 kg., talla 104 cms. cabeza normal, garganta con hipertrofia de amígdalas grado III sin hiperemia ni secreción, nariz con costra seca en ambas fosas nasales adenopatía de 2 x 2 cm. En región submandibular izquierda, corazón normal, pulmones limpios, abdomen no masas ni visceromegalias, genitales normales, extremidades y piel con aumento de grosor de piernas, articulaciones de rodillas y tobillos en forma bilateral, con lesiones extensas maculo papulares purpúricas palpables, algunas confluentes de predominio en glúteos y extremidades inferiores.

Exámenes. Hematocrito 38 volúmenes por ciento, hemoglobina 13 gramos por dl, leucocitos 10,500/UL. neutrófilos segmentados 60.8%. linfocitos 34.7%, plaquetas 466,000/MI, nitrógeno uréico no se realizó por falta de reactivo, creatinina normal. ALT 13 mg/dL, AST 34mg/dL, PCR negativo, guayaco en heces negativo, sedimento urinario normal, C3 disminuido, C4 normal.

Evolución. Durante su ingreso presentó hipertensión arterial, oliguria, dolor abdominal y cuatro vómitos, dos de ellos con estrías sanguinolentas. Se indica nifedipina sublingual, captopril y prednisona a 2 mg/kg/día y se traslada a la Unidad de Cuidados intensivos. El paciente permanece hospitalizado una semana, lográndose normalizar la presión arterial, los **vómitos** y el dolor abdominal desaparecen y la diuresis se normaliza. No presento otras complicaciones ni se detectó alteraciones en el sedimento urinario, egresándose en buenas condiciones, ya sin medicamento antihipertensivo y a los 10 días se inicia reducción gradual de los esteroides. habiendo desaparecido sus lesiones al cabo de este tiempo y actualmente se encuentra en buenas condiciones.

DISCUSIÓN

La púrpura de Henoch-Schonlein es una enfermedad multisistémica, catalogada como una vasculitis leucocitoclástica con depósitos de IgA en los vasos afectados y en el mesangio glomerular, aunque no es específico (7). La mayoría ocurre en niños menores de siete años, con un rango entre los cuatro a siete años, siendo la relación masculino-femenino de 1.5 a 2.0:1.0 (1). Se caracteriza por lesiones purpúricas palpables, especialmente en extremidades inferiores, pudiendo extenderse a glúteos y el abdomen (2). Otras características son artralgias o artritis dolor abdominal y alteraciones renales (3,4). No se conoce causa aunque se ha asociado a infección por estreptococo varicela, hepatitis B y Yersinia así como reacciones de hipersensibilidad a alimentos y ciertos medicamentos como ampicilina, eritromicina, quinina y clorpromazina (4,8). Hay controversia en cuanto al tratamiento con esteroides, ya que el curso generalmente es autolimitado y de buen pronóstico, sin embargo pueden existir complicaciones renales, pudiendo llegar de 1 a 2% con enfermedad renal persistente, constituyendo este grupo un 3 a un 15% de todos los niños que entran a un programa de diálisis (4). Es en este grupo donde se recomienda usar los glucocorticoides (10,11), también cuando hay compromiso gastrointestinal algunos autores lo recomiendan. En algunos casos severos se puede incluir dapsona, azathioprima, ciclofosfamida, ciclosporina y plasmaféresis.

En nuestro medio es poco lo que se encuentra publicado en la literatura nacional y el conocimiento de esta vasculitis es poco frecuente en la comunidad médica, pudiendo confundirse con otras patologías, como en este caso que se había catalogado como un prurigo por insectos, pero que posteriormente adquirió las características de una vasculitis, afectando además los glúteos y abdomen. Existe controversia en el manejo con esteroides y algunos autores no lo recomiendan, mientras que otros lo recomiendan cuando hay compromiso gastrointestinal y renal. En nuestro paciente asumimos que la propensión y la oliguria, así como el dolor abdominal y los vómitos con estrías de sangre constituían una clara indicación para el uso de esteroides, los cuales se iniciaron inmediatamente y la respuesta fue excelente, de tal

manera que en una semana las lesiones habían desaparecido casi en su totalidad, la presión se había normalizado, desapareció el dolor abdominal y el paciente pudo ser dado de alta. Concluimos que bajo estas condiciones debe usarse esteroides, pero que cuando las lesiones sólo son en piel, el manejo debe ser conservador y esperar una resolución espontánea.

BIBLIOGRAFÍA

1. Walker WA, Higuchi LM. Henoch-Schoenlein syndrome. In: McMillan JA, De Angelis CD, Feigin RD, Warshaw JB (ed). *Oski's Pediatrics*. 1999. Lippincott Williams and Wilkins. Pp 2176-2379.
2. Gibson LE, Su WPD. Cutaneous vasculitis. In Hunder GG (ed). *Rheumatic Disease Clinics of North America*. 1995, Philadelphia, W.B. Saunders. Pp **1097-1113**.
3. Goñitz LE. The vasculitis and their significance in the pediatric age group. *Dermatol Clin*. 1986; 4: 117-125.
4. Heng MCY. Henoch-Schoenlein purpura. *Br J Dermatol*. 1974; 109: 664.
5. Alien DM, Diamond LK, Howell DA. Anaphylactoid purpura in children (Henoch-Schoenlein syndrome). *Am J Dis Child*. 1960; 99: 147-168.
6. Henoch EHH, About a peculiar form of purpura. *Am J Dis Child*. 1974; 128:78-79.
7. Van Hale Hm, Gibson LE, Schoerer AL. Henoch-Schoenlein vasculitis: Direct immunofluorescence study of uninvolved skin. *J. Am Acad Dermatol*. 1986; 15:665-670.
8. Aram H. Henoch-Schoenlein purpura induced by chlorpromazine. *J. Am Acad Dermatol*. 1987; 17:139-140.
9. Wall Bake AVL, Lobato SS, et al. IgA antibodies directed against cytoplasmic antigen of polymorphonuclear leucocytes in patients with Henoch-Schoenlein purpura. *Adv Exp Med. Bio.* 1987; 215B: 1593-1598.
10. Roseblum ND, Winter HS. Steroid effects on the course of abdominal pain in children with Henoch-Schoenlein purpura. *Pediatrics*. 1987; 79: 1018.
11. Szer IS. Henoch-Schoenlein purpura: when and how to treat. *J. Rheumatol*. 1996; 23: 1661.

CASO CLÍNICO

Síndrome de Alcoholismo fetal (SAF). Reporte de un caso y Revisión de literatura

Fetal Alcoholic Syndrome (FAS). Case report and review

Cristóbal Rodríguez-Caballero*, Ana Novoa Alvarez**, Karen Erazo**

RESUMEN. El propósito de este artículo es describir a un paciente femenino recién nacido de madre de 47 años de edad con alto consumo de alcohol durante su embarazo. Obteniendo producto con características clínicas, radiológicas que son compatibles con síndrome de alcoholismo fetal (SAF), que por sus complicaciones propias de la enfermedad fallece a las 15 horas de nacida.

PALABRAS CLAVE: Síndrome de alcoholismo fetal, displasia tanatofórica.

ABSTRACT. The purpose of this article is to describe a newborn female patient born of a forty-seven years old woman with a high alcohol consumption during her pregnancy. The newborn had the clinical and radiological characteristics that are compatible with the fetal alcoholic syndrome (FAS) dying 15 hours after being born by her own complications of the illness.

KEY WORDS: Fetal alcoholic syndrome. tanatophoric dysplasia.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de alcoholismo fetal (SAF) ocurre en un 30 a 40% de las mujeres que consumen más de 70 mL de alcohol absoluto al día (5). Consiste en una serie de alteraciones como ser deficiencia en el crecimiento en el período pre y post natal, anomalías del sistema nervioso central, fisura palpebral corta, micrognatia, **raicrocefalia**, tetralogía de Fallop, anomalías en genitales externos (7). Los aspectos genéticos no se conocen en su totalidad.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se trata de una recién nacida, hija de una madre de 47 años,

unión libre, alfabeta con una historia ginecocrónica de G=Ü, P=II, A=O, C=O, HV=2, con un hijo vivo aparentemente normal. Alcohólica crónica, 4-6 cervezas por día con un promedio de 288 cervezas durante los primeros seis meses de embarazo. Esposo con diabetes mellitus. no insulino dependiente, fumador, alcoholismo crónico.

Examen Físico: se trata de una recién nacida a término, de 37 semanas por Dubowitz, de 3220 gr con talla de 49 cm., con perímetro cefálico de 32 cm, con perímetro torácico 33 cm. con perímetro abdominal de 33 cm, con longitud de miembros tanto superiores como inferiores de 11 cm. Parto vía vaginal único, cefálico de extracción fácil con Apgar de 3,7 y 10 al 1.5 y 10 minutos, con maniobras convencionales de reanimación, recién nacido post término, pequeño para

*Pediatria Consulta Externa de Pediatría, Hospital de Especialidades Instituto Hondureño de Seguridad Social.

**Resistente III de Postgrado de Pediatría, Universidad Nacional Autónoma de Honduras-

su edad **gestacional**, hipoactivo. hiporreactivo, **hipertónico**, rosado. Además se encontraron petequias en región frontal microencefálica, exoftalmos, hipoplasia de línea media facial, hemorragia subconjuntiva.

ORL: atresia de coana izquierda, puente nasal bajo, micrognatia, pabellón auricular con implantación baja, aieteo nasal, tórax con tiraje intercostal quejido auscultable con un Silverman Anderson de tres cardiopulmonar sin anomalías.

Extremidades: displasia de falange media con surcos palmares transversales.

Piel: descamación superficial gruesa, teñida de meconio, uñas largas impregnadas.

Neurológico: reflejo de Moro asimétrico.

Idx= RN post AEG.

- Displasia tanatofórica tipo I
- ANS de RR (Recuperación rápida)
- SDR secundario a ANS

Manejo: ingreso a la Sala de Cuidados Intensivos neonatales con líquidos intravenosos y oxígeno en campana cefálica.

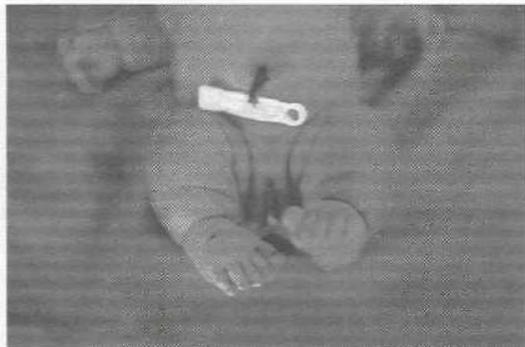


Fig. 1 Recién nacido tanatofórico, acortamiento de extremidades, tórax estrecho, exoftalmos.

EVOLUCIÓN CLÍNICA

Se complementaron estudios de gabinete. Rx (cardiomegalia) a las 5 horas de vida presenta cianosis, llanto fuerte con S/A=3 a las 10 horas una descompensación cardíaca, cianosis central, crépitos bilaterales con hígado a 5 cms B.R.C.D. presentaron además salida de orina por cordón umbilical por lo que se pensó en uraco permeable, se inicia cobertura antibiótica uso de furosemida y dado el deterioro progresivo se colocó en apoyo ventilatorio no pudiéndose revertir el proceso (tórax restrictivo) falleciendo a las 15 horas de vida.

DISCUSIÓN

Se ha estimado que aproximadamente dos millones de mujeres en U.S.A. son alcohólicas. Con la prevalencia de 1-2/1000 nacidos vivos y única causa de retardo mental altamente prevenible. El 25-50% de los niños con SAF incluyen anomalías cardíacas, el 80% de ellos son pequeños para su edad gestacional (1).

FISIOLOGÍA. El alcohol y sus metabolitos (acetaldehído) producen su efecto a través de síntesis de proteínas lo cual influye en el crecimiento y morfología del cerebro y otros tejidos del recién nacido, las manifestaciones más severas, del efecto a la exposición del alcohol han sido reportadas en 30-40% de mujeres alcohólicas severas.

Sin embargo, fue hasta 1973 que Jones y colaboradores describieron características en niños nacidos de mujeres alcohólicas e introduciendo el término de SAF.

Durante el embarazo en exposición crónica de **alcohol** la frecuencia de abortos espontáneos ha sido alta, así como de óbitos. El SAF ocurre en 30-40% de mujeres que consumen más de 60 mL de alcohol absoluto al día. (2).

El diagnóstico es básicamente clínico y basado en los antecedentes maternos de alcoholismo durante el embarazo con las siguientes características clínicas: microcefalia, fisura palpebral corta, labio superior delgado, nariz corta, retardo mental, temblores, hiperreactividad, exoftalmos, ptosis palpebral, pérdida de audición, fisura palpebral corta, anomalías cardíacas (defecto septal. Tetralogía de **Fallot**), anomalías de genitales externos. Histológicamente hay: alteraciones de osificación endocardial, hipertrofia de discos de crecimiento, que sugiere anomalías esqueléticas.

Existen dos tipos de displasia tanatoforica, tipo I que se caracteriza por huesos largos tubulares, curvos, con vértebras estrechas (4,5), tipo II con fémures muy cortos y rectos con vértebras muy estrechas, cráneo con forma de trébol. Ambos tipos son letales, la sobrevivida de estos niños es de pocos días (1,3).

La marcada dificultad respiratoria causada por una caja torácica pequeña (tórax restrictivo) es la causa de muerte más frecuente en los recién nacidos.

El caso que se ha presentado es una patología rara de encontrar con todas las características clínicas propias del FAS. Mundialmente estamos acorde con las estadísticas presentadas, debemos tomar en cuenta que en nuestro país existen muchos abortos y óbitos a los cuales no se logra determinar con exactitud la causa. Esta patología con los años tiene tendencia a aumentar dado el alto consumo de alcohol por parte de la mujer.

AGRADECIMIENTO. A Dr. Osear González Ardón (fotografía), Dr. Carlos Figueroa (apoyo radiológico) y al personal médico y de enfermería de la Sala de Recién Nacidos del Seguro Social.

BIBLIOGRAFÍA

1. Toledano, RG. Atlas y Compendio. Primera edición 1986 Mayo. España.
2. Burg L/Wald E/Polin G. Current Pediatric Therapy. 2ª. Edición (16) año 1999.
3. Robert G, Michale C, Stefan L. Syndromes of head and neck. 3ª. Edition, 1990. McGraw Hill.
4. García L, et al. Displasia tanatoforica. Bol Med Hosp. Infant Mex. Feb. 1986, Vol. 43 16:22.
5. Jones L. Kenneth, Smith WD. "Pattern of malformation in off spring of chronic alcoholic mothers". Lancet Saturday, 1973 june: 7815.
6. Nelson Behrman. Tratado de la Pediatría 16 edición pag. 1134-1146.
7. Stieissguth AP, Randels SR Smith DF. A test retegh study of intelligence in patients with fetal alcoholism syndrome: implications for care, J Am Acad Child Adolesc Psychiatry. 1991; 30: 584-587.

CASO CLÍNICO

Fibrodisplasia Osificante Progresiva A Propósito de un caso

Fibrodysplasia Ossificans Progressive. A Case Report

Francisco Cleaves-Tomé* Maribel Rivera-Medina** Ramón Aivarenga-Calidonio***

RESUMEN. La fibrodisplasia osificante progresiva es una enfermedad genética rara, incapacitante que afecta el tejido conectivo, facial, ligamentos, tendones y cápsulas articulares. Asociada a anomalías congénitas del primer dedo de los pies. Presentamos un paciente masculino de 25 meses de edad, con características clínicas y radiológicas.

PALABRAS CLAVE: Fibrodisplasia osificante progresiva.

ABSTRACTS. Fibrodysplasia ossifans progressive is a rare genetic incapacitant disease that damage connective tissue, fascia, ligaments, tendons and articular capsules, associated to congenital anomalous of the big toe. We present a 25 months old male with clinical and radiological characteristics.

KEY WORDS: Fibrodysplasia ossificans progressive.

INTRODUCCIÓN

La fibrodisplasia osificante progresiva es una enfermedad genética muy rara, que se caracteriza por la formación de tejido óseo heterotópico en el tejido conectivo de los músculos, ligamentos, tendones y cápsulas articulares y se acompaña de alteraciones congénitas en las extremidades, especialmente en el primer dedo de los pies (1,2). En este artículo presentamos un paciente con fibrodisplasia osificante progresiva diagnosticado recientemente en la Consulta Externa de Pediatría del Hospital Escuela.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 25 meses de edad, síntoma principal "hinchazón y dificultad para levantar los brazos".

Anamnesis: hace dos meses presentó en forma espontánea tumefacción en la nuca, espalda y miembros superiores, con aumento de temperatura local, no dolorosa ni a la palpación y sin cambios de coloración en la piel (Fig. 1).

La tumefacción fue cediendo progresivamente en el curso de un mes, al cabo de ese tiempo aparecieron tumoraciones localizadas en el brazo izquierdo y parte lateral derecha del tórax, así como dificultad progresiva para elevar los miembros superiores.

* Jefe Departamento de Pediatría, Hospital Escuela-Bloque Materno Infantil (HE-BMI).

** Infectóloga Pediatra, HE-BMi. *** Pediatra. Genetista, HE-BMI.



Fig. 1 Nótese la apariencia dura y pétrea en la espalda, cuello y miembros superiores.

Antecedentes: producto de tercer embarazo, sin problemas, parto eutósico, crecimiento y desarrollo normal. Esquema de vacunación completo.

Examen físico: peso 13.5 kg (Percentil 90). Talla 88 cm (Percentil 50-75). Cabeza y cuello normal. Tórax: ímporaciones de consistencia pétrea en las regiones subescapulares, en el lado derecho 4 x 4 cms y en el lado izquierdo 2 x 2 cms. En el brazo izquierdo 2 x 2 cms. estas tumoraciones son indoloras, no móviles, adheridas a planos superficiales y profundas (Fig 2).

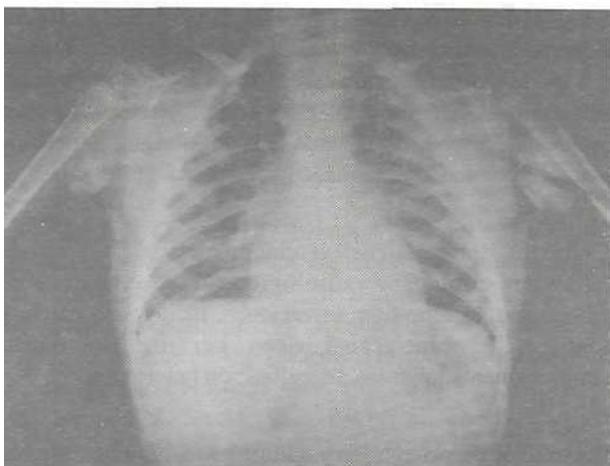


Fig. 2 Nótese las radiaciones localizadas en las regiones subescapulares, pétreas, lado derecho 4 x 4 cms y en lado izquierdo 2 x 2 cms, brazo izquierdo 2 x 2 cms.

Hay limitación de movimientos en articulación de hombros, con dificultad para la abducción y elevación de los brazos, imposibilidad para circunducción.

Rigidez de la columna vertebral con imposibilidad para flexionar el tronco.

Extremidades: en los pies, primer dedo con desviación hacia fuera, cubiertos parcialmente por el segundo dedo (Hallux valgo) (Fig. 3). El resto del examen físico sin anomalías, laboratorio: hematológico y bioquímica sin alteraciones.

Estudios radiológicos: tejido óseo en tejidos blandos de tórax y miembros superiores. Pies: Hallux valgo. Mano: falange distal del primer dedo corta y puntiaguda (Fig. 4).



Fig. 3 Nótese primer dedo con desviación hacia afuera, cubierto parcialmente por el segundo dedo (Hallux valgus)

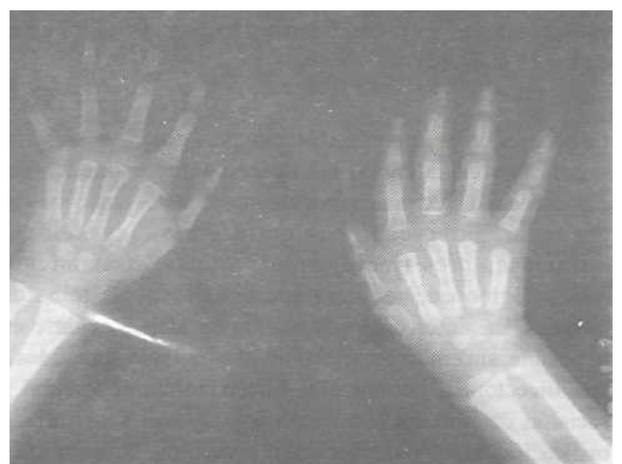


Fig. 4 Nótese la falange distal del primer dedo corta y puntiaguda.

DISCUSIÓN

La fibrodysplasia osificante progresiva es una enfermedad incapacitante, causada por una osteogénesis heterotópica del tejido conectivo situado dentro del músculo, fascia, ligamentos, tendones y cápsulas articulares, más que de la misma fibra muscular y que se asocia a anomalías congénitas del primer dedo de los pies. (1,3).

Inicialmente esta enfermedad se le dio el nombre de miositis osificante progresiva por Von Dusch. También se usó el término fibrositis, ya que los cambios primarios son a nivel del tejido conectivo y el músculo es afectado sólo secundariamente. El término fibrodysplasia es probablemente el más adecuado y fue sugerido por Bauer y Bode (1).

La enfermedad es autosómica dominante, en la mayoría de los casos, el error genético ocurre de nuevo al momento de la concepción, con una probabilidad de presentación de uno en un millón, cuando los padres no están afectados, y del 50% cuando uno de los padres está afectado. Hay una alteración de las proteínas morfogenéticas óseas que participan en la organización del desarrollo del hueso y que están sobre expresadas, la principal es la proteína morfogenética 4mRNA. El gen para la proteína 4 morfógena ósea está en el cromosoma 4 en las regiones 4q27-31 y 14q21. El hallazgo patológico más temprano es infiltración linfocítica perivascular dentro del músculo esquelético, seguido de proliferación del tejido fibroso altamente vascularizado que pasa por un proceso de osificación endocondral (2,4,5).

La edad de inicio generalmente está entre los tres y cinco años, casi todos los pacientes han sido diagnosticados antes de los 15 años. (2)

La progresión es impredecible, con periodos de agravación y periodos de latencia, las exacerbaciones pueden ser espontáneas o precipitadas por algunos factores como trauma muscular, intervenciones quirúrgicas, inyecciones intramusculares (incluyendo vacunas), tratamiento odontológico que requiere anestesia local, la toma de biopsias. Las intervenciones quirúrgicas deben evitarse en lo posible, sin embargo, pacientes que han sido sometidos a apendicectomía, herniorrafía, histerectomía abdominal y escisión de fibroadenoma mamario no han desarrollado osificación heterotópica asociada al procedimiento quirúrgico (3,6,7).

La osteogénesis heterotópica tiene una distribución típica: músculos del cuello, dorsales paraespinales, músculos del hombro y eventualmente inmovilización de las grandes

articulaciones. Aparece en tejido conectivo de los músculos estriados, no afecta músculo liso.

El hueso heterotópico es química e histológicamente igual al hueso normal. Algunos músculos nunca son afectados: ojos, cara, lengua, pared abdominal, diafragma. El 25% de los pacientes desarrolla sordera y calvicie. (1,7).

La enfermedad se acompaña de anomalías óseas características que están presentes en el recién nacido; acortamiento del primer dedo de los pies, esta condición es inocua y puede pasar desapercibida hasta que comienza la osificación heterotópica. Este acortamiento es debido a alteraciones en las falanges, la proximal puede estar suprimida o puede haber sinostosis de las falanges de estos dedos, resultando con frecuencia en Hallux valgus que es más evidente que el acortamiento. En las manos las malformaciones asociadas son: acortamiento del primer metacarpiano, acortamientos de la falange media del quinto dedo con clinodactilia.

La falange distal del pulgar puede evidenciarse puntiaguda en los estudios radiológicos. (1-3,6).

Otra expresión de la enfermedad es el edema crónico de extremidades, caracterizada por aumento de la circunferencia de la extremidad con aumento de su turgor (8).

Diagnóstico diferencial. Antes de la osificación se debe diferenciar la tumefacción de fibromatosis o del sarcoma de tejidos blandos. Cuando aparece la osificación se plantean osificaciones heterotópicas tales como: heteroplasia ósea progresiva, osteodistrofia hereditaria de Albright, osificación heterotópica pseudo maligna, osteosarcoma. (6,7,8).

Criterios diagnósticos: el diagnóstico se basa en los hallazgos clínicos y radiológicos. Los exámenes de laboratorio no muestran alteraciones, incluyendo calcio y fósforo. El cintigrama óseo permite demostrar tempranamente los sitios de osificación heterotópica.

Prevención de progresión y tratamiento. No existe ningún esquema de tratamiento que haya mostrado eficacia, por lo que debe brindarse educación a la familia, a fin de evitar aquellos factores que han sido identificados como desencadenantes, incluyendo la aplicación de vacunas que deberá realizarse utilizando la vía subcutánea en lugar de la intramuscular (9). Debe prestarse especial interés al cuidado dental, enfatizando la importancia del aseo oral, uso de suplementos de flúor, minimizar los procedimientos invasivos,

evitando el uso de anestesia local ya que se ha demostrado la relación entre este procedimiento y la inmovilización de la mandíbula (71 % de los pacientes tienen restricción a nivel de articulación de la mandíbula a los 18 años de edad) (10,11). Se recomienda el uso de protectores (casco, rodilleras y similares) a fin de minimizar la frecuencia, por pérdida de balance secundario a las alteraciones del sistema axial (12).

Como terapia se ha usado:

Isotretinoína (ácido retinoico a 5 mg/kg/día), que impide la diferenciación de células precondroblásticas y preosteoblásticas dentro de los tejidos blandos, cuyos resultados no son concluyentes.

Etidronato (difosfónico 10 mg/kg/día), que inhibe la calcificación, pero no la detiene en el hueso heterotópico, y se ha asociado a osteopenia.

Iqualamine, que bloquea el crecimiento de los vasos sanguíneos e impide la nutrición para el crecimiento excesivo del hueso.

Los esféroides han sido utilizados como variables en los períodos de exacerbación (13,14).

Pronóstico. La salud general no está afectada y algunos pacientes han vivido hasta 60 años. La muerte se debe a complicaciones asociadas a tórax restrictivo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Beighton Peter Fibrodysplasia Ossificans Progressiva. Me. Kusicks's heritable disorders of **connective** tissue. Fifth edition. Mosby.
2. Feldman G, Li M, Martin S, et al. Fibrodysplasia Ossificans progresiva a Heritable Disorder of Sever Heterotopic Ossification, maps to Human Chromosome 4q27-31. *Am J Hum Genet*, 2000; 66: 128-135.
3. Nucci A, Queiroz LD, Santos Ad, et al. Fibrodysplasia Ossificans Progresiva. Case report. *Arq. Neuropsiquiatr*. 2000; 58 (2^a): 342-347.
4. Shafritz AB, Shore EM, Gannon Fh, et al **overexpression** of an osteogenic morphogen in fibrodysplasia ossificans progresiva *N Engl J Med*. 1996; 335:555-561.
5. Shore EM, Su M, Shah PB, et al. The human bone morphogenetic protein 4 (BMP-4) gene: molecular structure and transcriptional regulation. *Calcify Tissue Int*. 1998; 63: 221-229.
6. Baysal T, **Elmaili** No. Kutlyu R, Baysal O. **The stone man: myositis (fibrodysplasia) ossificans progressiva**. *Eur Radiol*. 1998; 8 (3): 479-481.
7. Smith R, Athanasou Na, Vipond SE. Fibrodysplasia (myositis) ossificans progresiva: clinicopathological features and natural history. *QJM*. 1996 June; 89 (6): 445-456.
8. Moriatis JM, Gannon Fh, Shore EM, et al. Limbo swelling in patients who have fibrodysplasia ossificans progresiva. *Clin Orthop*. 1997; Mar (336): 247-253.
9. Kaplan FS. Immunization in children with FOP: Do's, don'ts and dilemas. Online guidebook. IFOPA University of Pennsylvania Health System <http://www.med.upenn.edu>
10. Kaplan Fs. Minimizing Risk; dental precautions for people with FOP, online guidebook IFOPA. University of Pennsylvania Health System. <http://www.med.upenn.edu>
11. Nussbaum BL, O'Hara I, Kaplan FS. Fibrodysplasia ossificans progresiva: report o a case with guidelines for pediatric dental anesthetic management. *ASDC J Dent Child*. 1996; 63: 448-450.
12. Glaser DL, Rocke DM, Kaplan Fs. Catastrophic falls in pacientes who have fibrodysplasia ossificans progresiva. *ClinOrtho*. 1998; Jan (346): **110-116**.
- B. Zasloff MA, Rocke DM, Croftbrd LJ, Hahn GV, Kaplan FS. Treatment of patients who have fibrodysplasia ossificans progresiva with isotretinoin. *Clin Orthop*. 1998; Jan (346); **121-129**.
4. Brantus JF, Meunier PJ. Effects of intravenous etidronate and oral corticosteroids in fibrodysplasia ossificans progresiva. *Clin Orthop*. 1998; Jan (346): 117-120.
15. Kussmaul WG, Esmail IN, Sagar Y, et al. Pulmonary and cardiac function in advanced fibrodysplasia ossificans progresiva. *Clin Orthop*. 1998; 346: 104-109.

ARTÍCULO DE REVISIÓN

Evaluación del niño con Infecciones Recurrentes

Francisco Rodríguez Quiroz*

RESUMEN. Las infecciones son una de las principales causas de consulta al Pediatra y al Médico General y causan mucha preocupación y angustia en los padres. La mayoría de los niños se recuperan sin problema, ya sea con o sin tratamiento. Sin embargo, hay un grupo de niños que no responden bien y cuyas complicaciones pone en riesgo grave su vida ya que estas infecciones son más severas, crónicas, recurrentes o se encuentran gérmenes oportunistas.

En estos casos sospechamos una inmunodeficiencia. Sugerimos un abordaje basados en el conocimiento de los principales tipos de inmunodeficiencias congénitas a fin de detectar en forma oportuna estos niños para dar un tratamiento adecuado antes que estas infecciones causen grandes daños al organismo.

PALABRAS CLAVE: Infecciones recurrentes, inmunodeficiencia primaria.

ABSTRACT. Infections are one of the major causes for visits to paediatricians and general practice and most children recover without sequelae, treated properly or untreated. However, there are a group of children that do not improve with severe, chronic, recurrent or opportunistic infections. In this case we suspect an underlying immunodeficiency. We suggest a diagnostic approach based on knowledge about the major types of congenital immunodeficiencies lead to proper treatment before infection cause devastating organ damage.

KEY WORDS: Recurrent infections, primary immunodeficiency.

INTRODUCCIÓN.

Durante los primeros dos años de vida el niño sufre una serie de infecciones, las cuales por su naturaleza no ponen en riesgo su vida ya que la mayoría son autolimitadas o responden rápido a los tratamientos.

Se han considerado por algunos como "infecciones normales" ya que en la práctica clínica lo vemos con frecuencia y esto se debe a una inmadurez inmunológica fisiológica del niño en desarrollo, el cual sometido a un ambiente adverso como la contaminación intra y extra domiciliaria, ingreso a guarderías en etapa temprana de la vida, falta de lactancia materna, convivencia con portadores asintomáticos, estado nutricional deficiente y otros servirán como un núcleo propicio para que se presenten. Sin embargo, el problema se

inicia cuando estas infecciones se vuelven recurrentes o permiten el desarrollo de complicaciones lo cual genera un ambiente de preocupación en padres y el médico. En este caso nos hacemos la siguiente pregunta: ¿Cuántas infecciones son normales en la edad pediátrica? Algunos toman como infecciones en respiratorias leves de seis a diez eventos al año en lactantes, y va disminuyendo a medida que avanza la edad a un promedio de tres a cuatro por año en adolescentes (2,3).

Dentro de los aspectos a considerar para este incremento de infecciones está la inhabilidad en los menores para montar una buena respuesta inmune ante estímulos microbianos, lo cual es un concepto fisiológico conocido como inmadurez inmunológica. Un ejemplo es la mala respuesta a antígenos polisacáridos antes de los tres años. También hay una

*Pediatra-Inmunólogo. Departamento de Pediatría, Hospital de Especialidades Instituto Hondureño de Seguridad Social y Hospital Infantil Privado.

inmadurez funcional en relación con el resto de los mecanismos de defensa específicos e inespecíficos sin considerarlo como un estado de inmunodeficiencia total. Es conocido el concepto reciente del tipo de respuesta a nivel de linfocitos CD4+ en la subpoblación Th2 que tenemos al nacer, ya que cuando estamos en el vientre materno el tener este patrón nos favorece para evitar ser rechazados, pero que al nacer nos predispone a las infecciones y a fenómenos alérgicos y son los estímulos por antígenos infecciosos los que cambian este patrón a Th1 con predominio de citocinas como interferón gamma que van a mejorar la respuesta a infecciones lo cual sucederá después de cierto tiempo.

Hablemos ahora de otros elementos como falta de lactancia materna que disminuye el aporte de componentes inmunes como IgA secretoria, lactorrefina y otros, así como las exposiciones a gérmenes patógenos en guarderías, el uso indiscriminado de antibióticos y contaminación ambiental en ascenso tanto intradomiciliaria (tabaco, alérgenos, síndrome de edificio enfermo) y extradomiciliaria (ozono, monóxido de carbono, partículas de humo de vehículos, fábricas diesel, incendios de bosques), cuyos efectos sumados condicionan una verdadera amenaza a la salud de estos pequeños (4-8).

¿Qué vamos a hacer con un niño que se enferma con frecuencia?

Todos los niños referidos por tener "demasiadas infecciones" deben ser cuidadosamente evaluados. La mayoría son normales en un 50%. Un 30% tienen alergia, 10% tienen un trastorno serio pero no de tipo inmunológico y solamente un 10% tienen una inmunodeficiencia primaria o secundaria (9). Estas últimas se presentan con un incremento en la susceptibilidad y severidad a las infecciones a repetición sin intervalo libre de síntomas, dependencia de antibióticos, complicaciones severas o no esperadas y organismos inusuales, especialmente oportunistas. Este grupo constituye un problema especial, en quienes el abordaje será diferente así como su detección temprana y el adecuado tratamiento a fin de evitar las infecciones devastadoras que causaran daño irreversible a los diferentes órganos (10). Existen algunos aspectos que nos pueden orientar hacia el tipo de inmunodeficiencia como ser el tipo de microorganismos, localización y edad de inicio (I). Las inmunodeficiencias humorales son las más frecuentes y son principalmente por microorganismos bacterianos del tracto respiratorio o digestivo, especialmente *G. Lamblia* rebelde al tratamiento. Se presentan generalmente después de los seis meses de edad por disminución de los anticuerpos maternos transplacentarios, pudiendo ser compatibles con la vida y ser asintomáticos como la deficiencia de IgA o presentarse con infecciones severas respiratorias como neumonías a repetición, otitis recurrente como el caso de las deficiencias de IgG.

En el caso de inmunodeficiencias celulares, éstas son generalmente graves y causan la muerte en edad temprana, presentándose algunas desde la etapa de recién nacido con gérmenes oportunistas (hongos, *pneumocystis carinii*) y virus (citomegalovirus, herpes, epstein Barr). Estas infecciones se diseminan a diferentes órganos y a veces pueden manifestarse como enfermedad de injerto contra huésped. Los defectos fagocitarios presentan infecciones bacterianas las cuales pueden presentarse temprano en la vida como la neutropenia congénita donde hay ausencia de neutrófilos o un patrón cíclico de infecciones como la neutropenia cíclica y aquellos casos donde hay un problema funcional de los neutrófilos donde no puede llevarse a cabo la "explosión respiratoria" que hace que se liberen los radicales libres de oxígeno y enzimas necesarias para matar los gérmenes fagocitados. Estos se manifiestan como infecciones recurrentes de piel y tejidos blandos, como el caso de la enfermedad granulomatosa crónica.

Las alteraciones del complemento son raras y dan infecciones características por *Neisseria* y de tipo meningeo recurrentes o fulminantes o bacteremias con *Neumococo*, *Haemophilus influenzae*, *Estafilococos* y bacterias entéricas en deficiencia de C2 (11-13). Las deficiencias en los primeros elementos del complemento producen manifestaciones de enfermedades autoinmunes (14).

¿Hay algunos signos clínicos que nos orientan a pensar en inmunodeficiencias ?

Es muy importante la antropometría para valorar estos pacientes. La detención de peso y talla es una constante. Difícilmente un niño inmunodeficiente se encontrará eutrófico. La ausencia de tejido retículoendotelial ante un niño con infecciones recurrentes es una sospecha, ya que en estos casos esperaríamos que hubiera crecimiento como una respuesta a las infecciones. La ausencia de cicatriz de BCG puede traducir una mala respuesta de tipo celular, aunque debemos tomar en cuenta que un 5 a 15% de los pacientes normales no presentan cicatriz, aunque la vacuna este bien aplicada. Otras como la presencia de características clínicas como telangiectasias oculares y ataxia que sugiere ataxia-telangiectasia, petequias con hemorragias, eczema e infecciones frecuentes en un niño que sugiera *Wiscott Aldrich*, albinismo óculo-cutáneo que sugiere *Chediak-Higash*, o la facies típica con malformación cardíaca e hipoparatiroidismo que sugiere síndrome de *DiGeorge*. También recordar que las enfermedades autoinmunes se acompañan muchas veces de inmunodeficiencias primarias (15).

¿Qué estudios vamos a realizar en estos pacientes? El estudio inicial incluye los siguientes exámenes:

- Hemograma completo
- Determinación de inmunoglobulinas (IgM, IgG, IgA, **IgE**).
- Respuesta anticuerpos específicos a vacunas previas (Tétanos, Difteria, Rubéola, Haemophilus influenzae para IgG funcional)
- Isoaglutininas (anti A y anti B) para función de IgM.
- Complemento hemolítico total (para valorar la cascada clásica de complemento).
- Evaluación de infecciones (velocidad de sedimentación, globular, cultivos, estudios radiológicos, sedimentario urinario).

Una vez hechos estos estudios y teniendo la sospecha que mecanismo de defensa puede estar alterado, se realizarán los exámenes correspondientes. En el caso de inmunodeficiencia humoral se sigue el siguiente esquema:

- Niveles de IgG, IgM, IgA, isoaglutinina y respuesta a anticuerpos específicos a antígenos vacunales. Test más avanzados incluyen marcadores para linfocitos B (CD19, CD20), subclases de IgG, IgD e IgE, títulos de anticuerpos naturales (antiestreptolisina), respuestas de anticuerpos a nuevas vacunas (vacuna neumocócica o tifoidea, radiografía lateral de cuello por tejido adenoideo y por último exámenes especiales con biopsia de ganglio, inmunofenotipo de células B, niveles de anticuerpos secretados o síntesis in vitro de anticuerpos, análisis de activación celular y mutación.
- Para estudios de inmunidad celular se realizan cuentas de linfocitos y su morfología, radiología de tórax para evaluar timo, pruebas cutáneas de hipersensibilidad retardada (PPD, candida, toxoide tetánico, panel multitest). Otros estudios más avanzados incluyen subpoblación de células T como CD3, CD4 y CD8, respuesta proliferativa a mitógenos, antígenos y células alogénicas, tipificación de HLA y análisis de citocinas y sus receptores, ensayos citotóxicos (NK, DAC, CTL), estudios enzimáticos (ADA, PNP), biopsia de piel, hígado y timo, análisis de activación celular y de mutación.
- Para análisis de fagocitosis se realiza hemograma con conteo de leucocitos y su morfología, NBT (test de reducción y nitroazul de tetrazolium) y niveles de IgE. Más avanzados incluyen quimio-luminiscencia, morfología especial, quimiotaxis, ensayos de fagocitosis y bactericidas. Estudios especiales son medición de moléculas de adhesión como CD11 b/CD 18, metabolismo oxidativo, enzimas como MPO, G6PD, NADPH oxidasa.
- Para complemento se estudia la actividad del complemento hemolítico (CH50), C3 Y C4, más

avanzados incluyen ensayo de opsonización, componentes del complemento y activación como C3a, C4a, D4d, C5a. Los especiales son actividad de la vía alterna, ensayos funcionales como factor quimio táctico, adherencia inmune, análisis alotipo C.

CONCLUSIÓN

Cuando se nos presenta un caso de infecciones recurrentes debemos tomar en cuenta muchos parámetros que nos sirvan como guía para saber si nos encontramos con un niño que sólo presenta las infecciones que consideramos "normales" o al contrario, se trata de un caso de inmunodeficiencia que requiera un abordaje oportuno y eficaz, ya que las consecuencias pueden ser devastadoras. Es importante determinar la edad de inicio, el número y severidad de los eventos infecciosos, duración tipo de gérmenes, terapia utilizada y su respuesta, complicaciones antecedentes familiares de cuadros similares, así como algunos datos clínicos como la detención de peso y talla, presencia o ausencia de tejido ganglionar y amigdalino u otros datos acompañantes como lesiones en piel o características faciales.

Necesitaremos del laboratorio para hacer un diagnóstico preciso, sin embargo, aún con las limitantes en nuestro medio si contamos con los elementos básicos para iniciar un estudio que junto con la sospecha clínica de que tipo de inmunodeficiencia se trata podemos iniciar un manejo oportuno. Es probable que estemos subestimando las inmunodeficiencias y aquellos casos de neumopatías crónicas sean una manifestación de un estado alterado en los mecanismos de defensa y tengamos que hacer un estudio más profundo y consumir un equipo de trabajo y estandarizar el abordaje de estos pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Onuma E. En el niño con infecciones recurrentes ¿Cuándo sospechar la posibilidad de una inmunodeficiencia primaria? *Alergia, Asma e Inmunol Ped.* 1999 Mayo-Junio 8 (3): 94-97.
2. Green M. *Pediatric diagnosis: Interpretation of symptoms and signs in infants, children and adolescents.* 1991, 385-392. 5ª ed. Philadelphia, W.B. Saunders Co.
3. Ozog DL, Poznanski AK, Primary immunodeficiency in children. *An Update. Curr Probl Pediatr.* 1989, 9-64.
4. Russel Hopp DO. Evaluation of recurrent respiratory tract infections in children. *Curr Probl Pediatr.* 1996; 26:145-184.

5. Coliet JP, Burtin P, Kramer MS, Fleret D, Bossard N, Duamet T. Type o day case settin and risk of repetead infections, JAMA, 1995; 266: 1547-1552.
6. WHO Reporí. Health effects of atmospheric acids and theirprecursors. Am Rev Rep Dis. 1991; 144: 464-467.
7. Jaakkola JK, Paunio M, Virtanen M, Heinonen O. Low level air pollution and upper respiratory infections in children. Am J Public Health. 1991; 81: 1060-1063.
8. Castillejos M, Gold D, Dochery D, Tosteson T, Baum T, Speizer F. Effects of ambiet ozone on repiratory function and sysmptoms in México city school children. Am Rev RespDis. 1992; 145:276-282.
9. Conley ME; stiehm ER. Immunologic disorders: general considerations. In stiehm (ed). Immunologic disorder in infant and children 1996, Philadelphia, WB Saunders Co., pp. 201-252.
10. Wahn V. Evaluation of the child with suspeted primary immunodeñciency. Pediatr Allergy Immunol 1995; 6: 71-79.
11. Borzmys, Wolf L, Gewurz A, Bulst NRM, Lourein E. Recurrent sepsis with deficiencies of Cz and galactokinase. Am J Dis. Child. 1984; 138: 186-191.
12. Figueroa JE, Densen Pl. Infectious diseases associates with complement deficiencies. Clin Microbiol Rev. 1991; 4: 359-395.
13. Hyatt AC, Altenburger Km, Johnston RB jr. Wilkenstein JA., Intereased susceptibility to severe pyogenic ínfections in patients with an inherited deficiency of the second component of complement. J. Pediatr. 1981; 98: 417-419.
14. Morgan BP, Walport MJ. Complement dificiency and diseas. Immunology Today, 1991; 12: 301-306.
15. Lee AH, Levinson AL, Schumacher RH. Hypogrammaglobulinemia and rheumatic disease. Sem ArthRheun. 1993; 22:252-264.

CALENDARIO DE ACTIVIDADES CIENTÍFICAS DE ASOCIACIÓN PEDIÁTRICA HONDURENA PARA EL AÑO 2001

FECHA	ACTIVIDAD	LOCALIDAD	RESPONSABLE
24-11-01	JORNADA DE ACTUALIZACIÓN	STA. ROSA DE COPAN	CAP. NOR-OCCIDENTAL
17-11-01	JORNADA DE ACTUALIZACIÓN	DANLÍ	CAPÍTULO DE ORIENTE
05-V-01	JORNADA DE ACTUALIZACIÓN	TOCOA	TEGUCIGALPA
26-V-01	JORNADA DE ACTUALIZACIÓN	EL PROGRESO	TEGUCIGALPA
17-VI-01	JORNADA DE ACTUALIZACIÓN	SIGUATEPEQUE	TEGUCIGALPA
31-VIII-01	JORNADA DE ACTUALIZACIÓN	COMAYAGUA	TEGUCIGALPA
06AL08-IX-01	CONGRESO NACIONAL DE PEDIATRÍA	SAN PEDRO SULA	CAPÍTULO NOROCCIDENTAL
22-IX-01	JORNADA DE ACTUALIZACIÓN	DANLÍ, EL PARAÍSO	CAPÍTULO DE ORIENTE
24-26-X-01	CURSO DE ACTUALIZACIÓN	TEGUCIGALPA	TEGUCIGALPA
13-X-2001	JORNADA DE ACTUALIZACIÓN	SANTA BARBARA	CAPÍTULO NOROCCIDENTAL
03-XI-2001	JORNADA DE ACTUALIZACIÓN	LA ESPERANZA	TEGUCIGALPA
TODO EL AÑO	BOLETÍN "EL PUERICULTOR"	TEGUCIGALPA	A.P.H. SEDE CENTRAL
TODO EL AÑO	REVISTA HONDURAS PEDIÁTRICA	TEGUCIGALPA	A.P.H. SEDE CENTRAL

HISTORIA DE LA PEDIATRÍA EN HONDURAS

*DR. CARLOS RIVERA WILLIAMS.

La historia de la Pediatría en Honduras ha pasado básicamente por tres etapas. En la primera la Pediatría permanece aprisionada dentro de la Medicina y la Cirugía General, al niño se le considera un adulto pequeño. Se extiende durante la primera mitad del siglo XX. En la segunda etapa la Pediatría adquiere su propia personalidad y se extiende hasta la segunda mitad del siglo XX; se inicia en la década del 50 con la enseñanza de la Pediatría formal en el Pabellón de Niños del Hospital General San Felipe, en cuya aula Magna compartida con Oftalmología, recibíamos las clases magistrales de los doctores Carlos M. Gálvez, Gilberto Osorio Contreras y Joaquín Romero Méndez, fieles exponentes de la Pediatría francesa.

Otros hitos relevantes de la década del 50 fueron la fundación de la Asociación Pediátrica Hondureña en 1952 (Personería Jurídica en 1959), creación del Patronato Nacional de la Infancia por iniciativa del P.M. Arturo Gálvez y de los doctores Gilberto Osorio Contreras y Carlos A. Delgado, Presidente y Secretario de la Asociación Pediátrica Hondureña respectivamente. Este suceso llevaría a la creación de un fondo especial para la construcción del Hospital Materno infantil que se inicia en 1958. Como miembro de la Federación Centroamericana de Asociaciones Pediátricas, se organiza en Diciembre de 1958 el IV CONGRESO CENTROAMERICANO DE PEDIATRÍA, siendo

su Presidente el Dr. José Martínez Ordóñez y su Coordinador el Dr. Carlos A. Javier, dos pioneros de la Asociación Pediátrica Hondureña. En la época de los sesenta se incrementa la membresía de la Asociación a 30 socios, predominando ya en ese entonces la Escuela Norte y Sudamericana— más específicamente México (Hospital Infantil) y Uruguay. Su principal actividad será la educación médica continua en la creación de las Jornadas Científicas en diferentes ciudades del país, siendo las primeras en Danlí, Juticalpa, La Ceiba y Choluteca. Además se realiza en 1962 la Primera Jornada Trinacional en Santa Rosa de Copan con la participación de Guatemala y El Salvador. Otro hito histórico es la fundación en 1963 de la Revista Honduras Pediátrica por iniciativa de otro pionero, el Dr. Luis Barahona, quien la dirige por muchos años. En 1969 se inaugura el Hospital Materno Infantil, siendo su primer Jefe del Departamento de Pediatría el Dr. Carlos A. Delgado, uno de los grandes pioneros de la Pediatría. En 1975 se inician los estudios de postgrado siendo Jefe del Depto. de Pediatría el Dr. Fernando Tomé Abarca. Las Jornadas de Pediatría son básicas para la formación de los Capítulos, que en la actualidad son cuatro: Nor-Occidental, Litoral Atlántico, Oriental y Centro.

En la década del 70 uno de los principales hitos históricos lo constituye la incorporación progresiva del Instituto Hondureño de Seguridad

^Miembro honorífico de la Asoc. Pediátrica Hondureña y de la Sociedad de Médicos del Hospital Infantil de México, Federico Gómez.

Social en el programa de postgrado; uno de los primeros pasos es la departamentalización del Hospital Central por medio de concurso médico, quedando como primer jefe del Depto. de Pediatría es el Dr. Carlos Rivera Williams, posteriormente el Dr. Danilo Castillo como Director General del IHSS. Logra constituir un fondo con la ayuda del gobierno japonés que se convierte en la Unidad Materno Infantil del IHSS, inaugurada en 1981 como unidad gemela en docencia y asistencia del Hospital Materno Infantil del Ministerio de Salud.

La tercera etapa se inicia con la graduación de la primera promoción de pediatras en Honduras. Es la etapa de cosechas que apenas tiene dos décadas y que nos ofrece frutos hermosos como la próxima inauguración, en pocos años del nuevo Hospital en el primer lustro de nuestro siglo, el Hospital de Especialidades Pediátricas, la Pediatría completa así su ciclo y se abren nuevas perspectivas para la niñez hondureña.

CONTENIDO

I. EDITORIAL

SITUACIÓN DEL PROGRAMA AMPLIADO DE INMUNIZACIONES DE HONDURAS

Dr. Francisco Rodríguez Quiroz 2

II. ARTÍCULOS ORIGINALES

1. MORTALIDAD PEDIÁTRICA; PERFIL EPIDEMIOLÓGICO Y CLÍNICO EN MENORES DE UN AÑO DE EDAD.

Dr. Enrique Ruiz Delgado, Dra. Martha Matamoros 3

III. REPORTE DE CASO CLÍNICO

1. PÚRPURA DE HENOCH-SCHÖENLEIN. REPORTE DE UN CASO.

Dr. Francisco Rodríguez Quiroz, Dr. Nery Cerrato 12

2. SÍNDROME DE ALCOHOLISMO FETAL, REPORTE DE UN CASO.

Dr. Cristóbal Rodríguez Caballero, Dr. Ana Novoa Álvarez, Dra. Karen Erazo 15

3. FIBRODISPLASIA OSIFICANTE PROGRESIVA. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Dr. Francisco Cleaves Tomé, Dra. Maribel Rivera Medina, Dr. Ramón Alvarenga Calidonio 18

IV. ARTÍCULO DE REVISIÓN.

1. EVALUACIÓN DEL NIÑO CON INFECCIONES RECURRENTES.

Dr. Francisco Rodríguez Quiroz 22

V. SECCIÓN INFORMATIVA.

1. CALENDARIO DE ACTIVIDADES CIENTÍFICAS DE LA ASOCIACIÓN PEDIÁTRICA HONDUREÑA 26

2. HISTORIA DE LA PEDIATRÍA EN HONDURAS 27