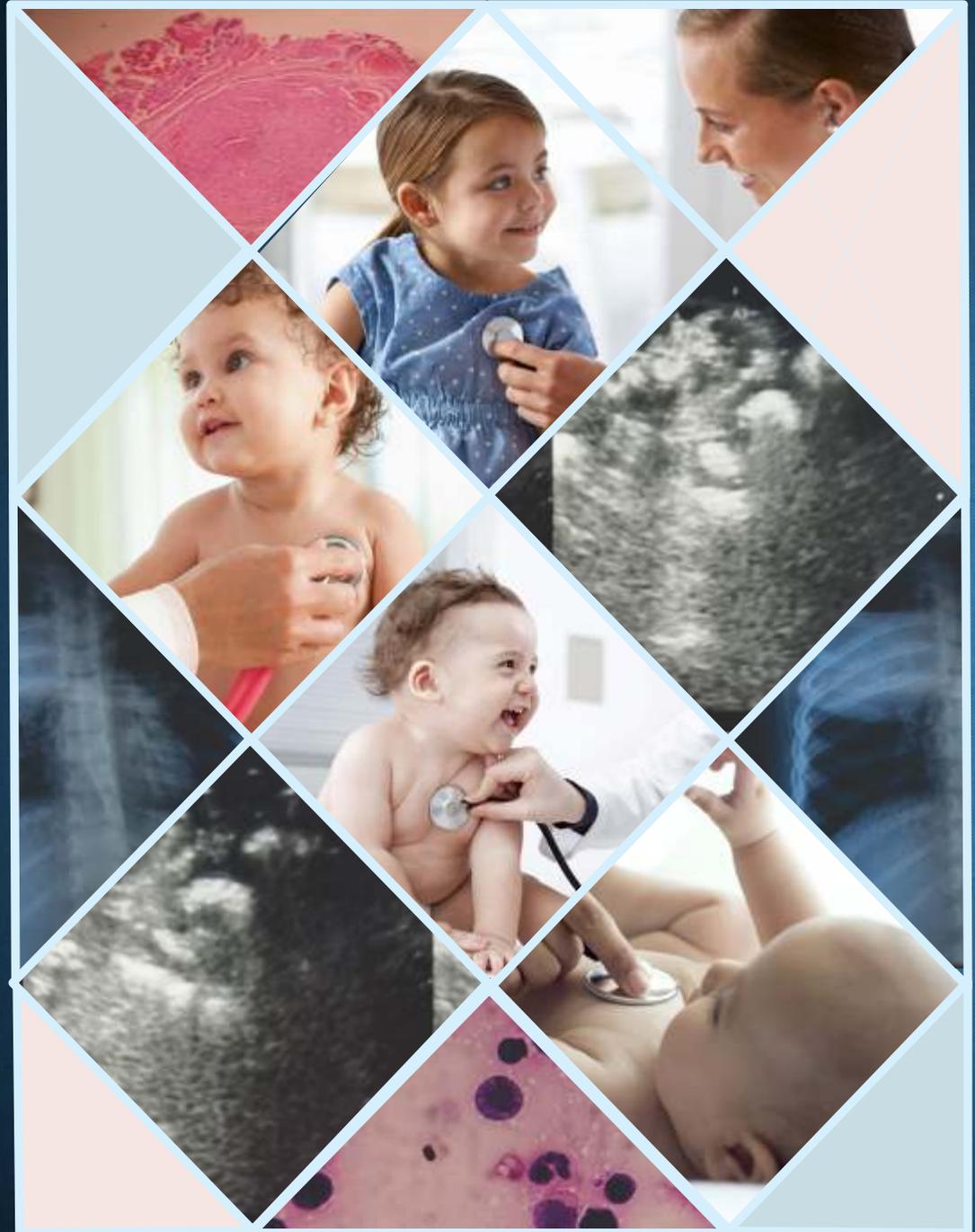


Honduras Pediátrica

**HONDURAS
PEDIÁTRICA**
Es una Publicación
Científica de la
Asociación Pediátrica
Hondureña con sede
en la ciudad de
Tegucigalpa,
Honduras, C.A.

**Vol. XXXIII
EDICIÓN
ESPECIAL
2019**



SOMOS LA INSTITUCIÓN NOBLE QUE TRABAJA POR EL BIENESTAR DEL PUEBLO HONDUREÑO



APOYO AL BINOMIO MADRE - HIJO



APOYO A LA POBLACIÓN CON
CAPACIDADES ESPECIALES



APOYO A LA NIÑEZ EN RIESGO SOCIAL



Patricia Asfura Mourra

Directora Ejecutiva del Patronato Nacional de la Infancia
(PANI)

LOTERÍA
NACIONAL

La
Chica
LA
GRANDE



Pani Honduras



loterianacionalthn



@loteria_pani



www.pani.gob.hn

Honduras Pediátrica

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

VOLÚMEN XXXIII SEPTIEMBRE - OCTUBRE, 2019

DIRECTOR COMITÉ EDITORIAL

Clarissa Lizeth Aguilar Molina

CONSEJO EDITORIAL

Karla Leversia Borjas Aguilar

Amy Espinal

Marco Tulio Luque

Sergio Villeda

Sara Rivera

EDITOR ASOCIADO

Dr. Carlos Rivera Williams

Tel./Fax: (504) 2239-0484

E-mail:

revistahonduraspediatria@gmail.com

Apartado Postal 3212

Tegucigalpa, M.D.C. Honduras, C.A.

Indexada

www.bvs.hn

www.pediatricahonduras.org

Impreso por:

Azer Impresiones

Tel.: 2238-0000

Contenido

I. PRÓLOGO Y EDITORIAL.....	2
II. SECCIÓN CIENTÍFICA	
Trabajos Originales	3
Casos Clínicos	9
Revisión Bibliográfica.....	15
Imagen en Pediatría	20
Reto diagnóstico.....	21
Resúmenes Trabajos Libres Congreso Internacional de Pediatría.....	23
III. SECCIÓN INFORMATIVA	
Listado de miembros por capítulo.....	33
Instrucciones para autores.....	40

Editorial

La ASOCIACIÓN PEDIÁTRICA HONDUREÑA (APH), como asociación científica -médica con el propósito de contribuir a la capacitación y actualización del equipo humano de salud que atiende a niños y niñas ; viene desarrollando desde 1975 un Programa de Educación Médica Continua, el : XXII CURSO INTERNACIONAL DE PEDIATRÍA; en especial orientado a Médicos Generales, Pediatras, Enfermeras Profesionales y Auxiliares.

En el año 2018 destinado a rendirle homenaje a uno de los pilares fundamentales de la Hemato-oncología Pediátrica en Honduras, el Dr. Stephan Hode. Un verdadero ejemplo de conocimiento, dedicación, entrega y servicio, ante patologías que por muchos años condenaron a miles de niños hondureños a una muerte rápida y sin otras opciones de tratamiento. En honor a este esfuerzo y abnegación del Dr. Stephan, el curso se llevó a cabo con la presencia de conferencistas internacionales, y nacionales, que le dieron mayor realce a tan magno evento. La temática correspondiente estuvo a cargo de las subespecialidades de: Infectología, Neonatología, Neumología, Urgencias y Gastroenterología.

Sin duda uno de los eventos más remarcables del año tanto en conocimiento científico como intercambio cultural; sobretodo debido a la participación de los estudiantes de pre y posgrado, egresados, médicos pediatras, que con sus investigaciones y casos clínicos dieron a conocer parte de la casuística de nuestros hospitales, así como la experticia en el diagnóstico, manejo y seguimiento en cada caso.

De esta manera los invito a todos a participar en nuestras actividades, de forma que cada día más profesionales tengan espacios para el aprendizaje, y actualización, a fin de brindar una atención de calidad y calidez a nuestros niños.

Clarissa Aguilar

MALFORMACIONES DE VÍAS BILIARES UN ESPECTRO CLÍNICO ASOCIADO A CITOMEGALOVIRUS

Dra. Alejandra Sabillón, Dr. Marco Tulio Luque **, Dr. José Lizardo Barahona****

*Residente de III año Postgrado de Pediatría, ** Servicio de Infectología Pediátrica

*** Servicio de Cirugía Pediátrica IHSS

RESUMEN

Las malformaciones de vías biliares constituyen un espectro clínico, que debido a su baja prevalencia pasa desapercibida por los servicios de atención primaria e incluso pediatras, siendo la principal causa de ictericia colestásica y de trasplante hepático en la edad pediátrica. En los últimos años ha aumentado el conocimiento sobre el potencial destructivo de ciertos virus con colangiotropismo, el caso del Citomegalovirus, que desde tiempos memorables ha sido citado en los intentos de explicar la etiopatogenia de esta enfermedad, sin embargo en la actualidad se cuenta con evidencia de que CMV paso de ser un espectador inocente, a ser un agente directo del espectro de atresia de vías biliares, por esta razón se informan dos casos de pacientes con malformación de vías biliares con IgM por CMV positiva, referidos al Instituto Hondureño de Seguridad Social (I.H.S.S) en los meses de febrero 2018, a quienes se les comprobó por PCR en orina la infección por CMV y ambos requirieron una portoenteroanastomosis de Morio-Kasai, y tratamiento con valganciclovir. No hay reportes en la literatura hondureña de malformaciones de vías biliares asociados CMV.

PALABRAS CLAVES

Atresia de vías biliares, Citomegalovirus.

ABSTRACT

The bile duct malformation is a clinical spectrum, which due to its low prevalence goes unnoticed by primary care services and even pediatricians, being the main cause of cholestatic jaundice and liver transplantation in the pediatric age. In recent years, knowledge has increased about the destructive potential of certain viruses with cholangiotropism, the case of Cytomegalovirus, which since memorable times has been cited in attempts to explain the etiopathogenesis of this disease, however, there is currently evidence that CMV went from being a related agent, without proven cause, to being a direct cause of the spectrum of biliary atresia, for this reason two cases of patients with malformation of the bile ducts with positive CMV IgM, referred to the Honduran Institute, are reported. of Social Security (IHSS) in February 2018, who were tested for urinary PCR by CMV infection and both required an Morio-Kasai portoenterostomy. There are no cases of reported bile duct malformation in Honduran literature.

INTRODUCCIÓN

La Atresia de las Vías Biliares es un proceso Obliterante, inflamatorio ascendente, progresivo y destructivo del árbol biliar, que se inicia en el período perinatal o neonatal, y condiciona el desarrollo de cicatrices fibro-obliterantes en las vías biliares extra e intrahepáticas, determinando

una obstrucción al flujo biliar¹. Desde 1817, año en que el Dr. John Burns de la Universidad de Glasgow describió los primeros casos como “un estado incurable del aparato biliar”². se intentó describir con exactitud la patología, para poder establecer técnicas que mejoraran la calidad de vida de estos pacientes. Es por lo que, a lo largo del tiempo, se han descrito diferentes etiologías que contribuyen a la obstrucción biliar progresiva. Su incidencia se estima en 1 de cada 5,000 nacidos vivos en Taiwán y Japón; 1 en 15-20,000 en Europa continental, Inglaterra y América del Norte (México: 1-9,000-12,000), y se ha reportado variación estacional³.

En los últimos años se habla de la influencia de muchos virus como agentes causales de atresia de vía biliar como reovirus, rotavirus y citomegalovirus por exhibir colangiotropismo, sin embargo, en los últimos años se han realizado series donde se reporta una incidencia del 10% al 30% de pacientes con atresia de vía biliar asociada a IgM positiva para CMV, reconociendo el papel etiológico de este virus en los casos de atresia de vía biliar⁴. En la literatura hondureña no se han reportado ningún caso de atresia de vía biliar, con asociación a IgM positiva por CMV por lo cual se informan los siguientes casos:

CASOS CLINICOS

Caso Número 1: Masculino de 83 días de vida, procedente de área rural, hijo de madre sin antecedentes de importancia en el embarazo, al nacer sin complicaciones, con peso de 3200 gramos, talla: 50 cm, adecuados para la edad gestacional con adaptación neonatal espontánea. Ingresa al Instituto Hondureño de Seguridad Social, en febrero 2018, referido por presentar tinte icterico generalizado desde el nacimiento, pero que al cabo de 20 días fue intensificándose, acompañado de acolia y coluria, signos que fueron evidenciados por su madre, por lo que acude en dos ocasiones a los servicios de salud donde le indican baños de sol, al no observar mejoría y encontrar circulación colateral, aumento del perímetro abdominal, consultan nuevamente, en esta ocasión realizan exáme-

nes laboratoriales en los que se evidenció hiperbilirrubinemia a expensas de bilirrubina directa, elevación de transaminasas, fosfatasa alcalina y gammaglutamiltransferasa, además ultrasonido abdominal,

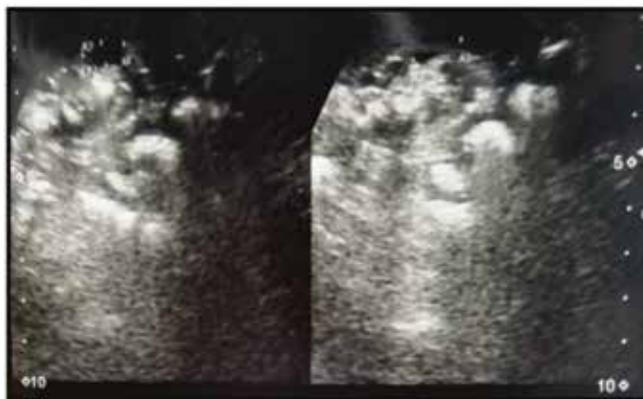


Figura N°1: USG abdominal donde se observa signo de la cuerda.

que reportó ausencia de vesícula biliar, (Figura 1) al llegar al centro de especialidades se realizó serología por Citomegalovirus IgG: 50.8 U/ml IgM: 3.2 U/ml, este se confirmó por PCR CMV en orina, siendo positivo, de inmediato se procedió a realizar enteroportoanastomosis de Kasai, sin complicaciones obteniendo disminución de los valores de bilirrubina directa y pigmentación de las heces. El reporte de histopatología encontró cirrosis micronodular, no se identificó efecto citopático viral, en vías biliares se encontró ausencia de canal luminal revestido de epitelio biliar, con células inflamatorias crónicas en tejido conectivo, vesícula fibrótica con epitelio degenerado. (Figura 2). Se mantuvo cumpliendo cobertura antibiótica, egresado con Valganciclovir por el servicio de infectología, así como con manejo colerético, evolucionando hacia la cirrosis e hipertensión portal, requiriendo trasplante hepático, por lo cual fue trasladado desde Honduras a otro centro para realizar el mismo.

Caso Clínico 2: Femenina de 60 días de vida procedente de área rural, hija de madre de 21 años, primigesta, sin antecedentes personales patológicos, ni infecciosos, con adecuado control prenatal, nace sin complicaciones, y es dado en alojamiento conjunto, sin embargo, desde los tres días de vida presenta vómitos alrededor de 4 episodios al día, contenido gástrico, que fueron manejados en el primer nivel de atención como reflujo gastroesofágico.

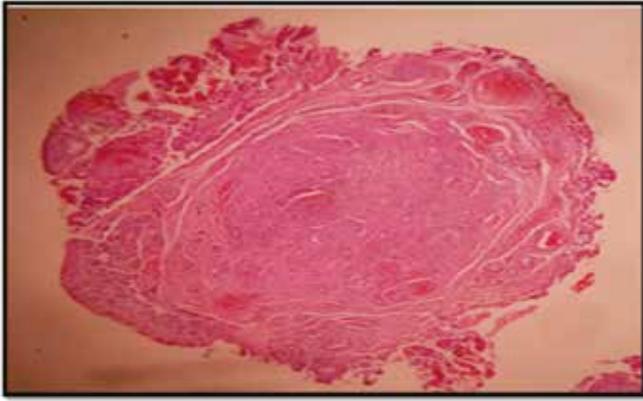


Figura N° 2. Histopatología de ductos biliares donde se observa ausencia de luz en el conducto.

A los 30 días de vida presenta acolia y coluria, por lo cual madre acude a los servicios de salud, donde observan tinte icterico generalizado, además distensión abdominal, sin embargo se indican baños de sol y uso de lámpara blanca, al no haber mejoría de estos signos, madre acude a pediatra indicándole USG abdominal que reporta hepatomegalia y quiste de colédoco tipo I, (Figura 3) además con hiperbilirrubinemia a expensas de bilirrubina directa, hipertransaminasemia y es referida al centro de Especialidades Pediátricas del Instituto Hondureño de Seguridad Social donde dentro del abordaje se realizó serología por Citomegalovirus encontrando: se evaluó por el servicio de infectología iniciando tratamiento con Valganciclovir, y se programó su resección del quiste y remanentes biliares (Figura N° 4) así como enteroportoanastomosis de Kasai, llevada a cabo sin complicaciones, posteriormente con disminución de la bilirrubina directa, y coloración de las heces.



Figura N° 3: USG abdominal donde se observa quiste de colédoco tipo I.

El reporte de patología encontró hepatitis de células gigantes, con colestasis severa secundaria a colangiopatía obstructiva (quiste de colédoco) con puentes fibrosos incompletos (Índice de fibrosis 5/6) e inflamación moderada (Índice de actividad necroinflamatoria 9/18). Requirió nutrición parenteral durante cinco días y cobertura antibiótica, con una buena evolución clínica, se egresó y es seguida por la consulta externa de Cirugía Pediátrica.

DISCUSIÓN

La atresia de vías biliares es una patología que a lo largo de la historia ha sido motivo de frustración para los cirujanos pediatras. Desde 1817, año en que el Dr. John Burns de la Universidad de Glasgow describió los primeros casos como “un estado incurable del aparato biliar”,² Posteriormente muchos cirujanos desarrollaron técnicas que daban esperanzas como el caso de William Ladd, pero simplemente porque él encontró conductos biliares donde anastomosar con asas intestinales, sin embargo, no todos los casos eran iguales, y la clasificó en atresia biliar corregible e incorregible.⁵

William Pott cirujano destacado del Children’s Memorial Hospital Chicago la denominó “el capítulo más oscuro de la cirugía pediátrica” y durante este tiempo el paciente que padecía de esta enfermedad era condenado a fallecer.³ No fue hasta 1958 en Japón, donde Morio Kasai⁶ describe una técnica radical y les permite a los niños con atresia de vías biliares una ventana para el trasplante hepático, esto se consideró el primer hito histórico en la atresia de vía biliar, seguido del trasplante hepático, del que es pionero el Dr. Thomas Starz en 1963.⁷

La atresia de las vías biliares es un proceso, inflamatorio, progresivo, obliterante y destructivo del árbol biliar, que se inicia en el período perinatal o neonatal, y condiciona el desarrollo de cicatrices fibro-obliterantes en las vías biliares extra e intrahepáticas, determinando una obstrucción al flujo biliar,¹ que sin detección y tratamiento

oportuno su historia natural conlleva a múltiples complicaciones asociadas a la formación de puentes fibrosos, con repercusión en la función hepática que culmina en la muerte a los dos años de edad.



Figura N° 4 Cirugía, Resección de quiste de colédoco tipo 1.

Antes del 2015, la literatura clasificaba la atresia de vía biliar en sindrómica o embrionaria, y aislada⁸, sin embargo, en la actualidad se reportan cuatro entidades diferentes de atresia de vías biliares, síndrome de poliesplenia asociado a atresia biliar (BASM) 5%, Atresia biliar quística 5-10%, atresia biliar asociada CMV-IgM que corresponde al 10% del total de las series, atresia biliar aislada de los cuales se reportan 80-70% de los casos.³

En los últimos años se habla de la influencia de muchos virus como agentes causales de atresia de vía biliar como reovirus, rotavirus y citomegalovirus por exhibir colangiotropismo⁹, sin embargo, en los últimos años se han realizado series donde se reporta una incidencia del 10% al 30% de pacientes con atresia de vía biliar asociada a IgM positiva para CMV, reconociendo el papel etiológico de este virus en los casos de atresia de vía biliar.⁴

Citomegalovirus es un virus humano muy bien adaptado, por lo que la prevalencia de infección es muy elevada en la población general,¹⁰ es capaz de infectar el epitelio del conducto biliar y la evidencia serológica de infección se ha visto en 30-40% de los lactantes con atresia de vía biliar en series de Brasil¹¹ Suecia¹² y China¹³.

La teo-

ría infecciosa, viral ha sido una de las más influyentes en el intento por explicar esta patología, es el caso de reovirus y citomegalovirus, y se han propuesto dos mecanismos patológicos para explicar la colangiopatía: un trastorno primario del desarrollo del conducto biliar^{14,15} o destrucción del conducto biliar ya formado debido a los efectos colangio-destructivos de virus hepatotrópos con una reacción autoinmune secundaria desencadenada por exposición viral, este último mecanismo ha sido apoyado en los estudios que han demostrado que la inyección de CMV en cobayas mostró tropismo biliar y lesión inflamatoria del epitelio del conducto biliar, con características similares detectadas en los pacientes atresia de vía biliar.¹⁶

Además se ha observado, más no comprobado, que la mayoría de los casos de malformaciones biliares que acuden a los centros de referencia tienen variación estacional, en los países tropicales se reporta una mayor prevalencia en los meses de enero hasta marzo, a diferencia de Europa que muestran una mayor incidencia en el mes de septiembre⁴, todo esto apoya la teoría viral como la mejor explicación de la etiopatogenia de la enfermedad.

Dentro del abordaje de un paciente con colestasis se intenta descartar como primera opción la patología quirúrgica de la vía biliar, que establece un reto diagnóstico en el entendido que el oportuno restablecimiento del flujo biliar es clave para evitar las complicaciones de estos pacientes, sumado a esto, los centros de referencia especializada investigan hoy por hoy de manera protocolizada, el estado inmunológico con respecto a CMV del paciente con malformación de vía biliar, ya que en estudios de casos y controles.

Se ha reportado que los pacientes con infección por CMV con malformación de vía biliar, tienen peores resultados en comparación con los pacientes con malformación biliar aislada, un estudio que podemos citar es el realizado por Zani, y cols, en Londres, con una media de seguimiento de 2.7 años, de pacientes con atresia de vía biliar donde evidencia que los niños con IgM por CMV se presentan más tarde, con mayor grado de in-

flamación y de fibrosis, con una pronta evolución hacia la muerte por causa de la hipertensión portal.⁴

El tratamiento oportuno de estos pacientes aun es motivo de estudio, ya que se ha propuesto que es necesario el manejo antiviral, y no solo el tratamiento quirúrgico junto al médico para evitar las secuelas propias de la injuria, algunos investigadores han utilizado de elección el ganciclovir intravenoso en un ensayo aleatorizado de 100 neonatos sintomáticos infectados con CMV que afecta al sistema nervioso central.¹⁸

Fischler et al. reportaron dos bebés con atresia biliar que habían sido tratados con ganciclovir, pero solo uno respondió dando como resultado una enfermedad hepática crónica compensada.¹⁹ No ha habido una experiencia amplia en atresia biliar con el uso de ganciclovir o su profármaco valganciclovir, aun hay mucho por estudiar con relación a este nuevo espectro clínico.

CONCLUSIONES

Atresia de vía biliar asociado a CMV impresiona ser una etiología distinta y un subgrupo pronóstico, con patología específica que permite que se discrimine eficazmente, con peor pronóstico. En nuestro medio se debe tener consciencia de la importancia de identificar el estado serológico materno de CMV y obtener datos sobre cuándo se adquirió el virus para así estar más pendientes de las complicaciones no solo neurológicas sino biliares que puede presentar este virus.

Se ha encontrado en los estudios que la respuesta de los lactantes con atresia de vía biliar con IgM positiva por CMV a la portoenteroanastomosis de Kasai es pobre y, por lo tanto, existe una necesidad urgente de una terapia adyuvante eficaz dirigido específicamente al componente viral sin olvidar las secuelas inflamatorias que se producen secundarias a la injuria biliar.

BIBLIOGRAFIA

- [1] Hartley JL, Davenport M, Kelly DA. Biliary atresia. *Lancet* 2009; 374:1704–13.
- [2] W.E. Ladd, Congenital atresia and stenosis of the bile ducts, *JAMA* 91 (1928) 1082e1085.
- [3] B. 2 Lakshminarayanan, M. Davenport / Biliary atresia: A comprehensive review. *Journal of Autoimmunity* 73 (2016) 1e9.
- [4] Zani A, et al, Cytomegalovirus-associated biliary atresia: An aetiological and prognostic subgroup, *J Pediatr Surg* (2015), <http://dx.doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2015.03.001>
- [5] A.P. Mowat, Biliary atresia into the 21st century: a historical perspective, *Hepatology* 23 (1996) 1693e1695.
- [6] M. Kasai, S. Suzuki, A new operation for “non-correctable” biliary atresia e portoenterostomy, *Shijitsu* 13 (1959) 733e739.
- [7] Orozco, Zepeda H, Un poco de historia sobre el trasplante hepático. *Rev Invest Clin* 2005; 57: (2): 124-128
- [8] E. Donat Aliaga, B. Polo Miquel y C. Ribes-Koninckx. Atresia de vías biliares. *An Pediatr* 2003;58(2):168-73
- [9] J. Burns, *Principals of Midwifery, Including the Diseases of Women and Children*, Longman, London, 1817.
- [10] S. Sanbonmatsu Gámez et al Infección por citomegalovirus humano, *Enferm Infecc Microbiol Clin*. 2014;32(Supl 1):15-22
- [11] Kosai K, KageM, Kojiro M. Clinicopathological study of liver involvement in cytomegalovirus infection in infant autopsy cases. *J Gastroenterol Hepatol* 1991;6:603–8.
- [12] Fischler B, Ehrnst A, Forsgren M, et al. The viral association of neonatal cholestasis

- in Sweden: a possible link between cytomegalovirus infection and extrahepatic biliary atresia. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1998;27:57-64.
- [13] Shen C, Zheng S, Wang W, et al. Relationship between prognosis of biliary atresia and infection of cytomegalovirus. *World J Pediatr* 2008;4:123-6.
- [14] Davenport M, Savage M, Mowat AP, et al. Biliary atresia splenic malformation syndrome: an etiologic and prognostic subgroup. *Surgery* 1993;113:662-8.
- [15] Davit-Spraul A, Baussan C, Hermeziu B, et al. CFC1 gene involvement in biliary atresia with polysplenia syndrome. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2008;46:111-2.
- [16] Wang W, Zheng S, Shong Z, et al. Development of a Guinea pig model of perinatal cytomegalovirus-induced hepatobiliary injury. *Fetal Pediatr Pathol* 2011;30:301-11.
- [17] Shen C, Zheng S, Wang W, Xiao XM. Relationship between prognosis of biliary atresia and infection of cytomegalovirus; *World Journal of Pediatrics* 2008; 4(2):123-6. <http://dx.doi.org/10.1007/s12519-008-0024-8> Mid: 18661768.

ABSCESO PULMONAR

*Dr. David Roberto Díaz Rodríguez**, *Dr. Samuel Urrutia ***, *Dr. Marco Tulio Luque****

*Residente de II año Postgrado de Pediatría, **Indiana University School of Medicine,

***Servicio de Infectología Pediátrica.

ANTECEDENTES

El absceso pulmonar es una entidad infrecuente aunque importante en niños¹. Se define como necrosis encapsulada y exudado inflamatorio que afecta al parénquima pulmonar causado por infección bacteriana o fúngica.

Puede presentarse como una complicación debido a la presentación tardía o al tratamiento equivocado de la neumonía adquirida en la comunidad (NAC)^{2,3}. La aparición de abscesos pulmonares es mucho menos común en niños que en adultos, donde su incidencia es mucho mayor⁴. La incidencia en niños es baja, se estima en 0.7 x 100,000 ingresos por año.^{1,9,10}

Los abscesos pulmonares pueden clasificarse de varias formas. Según el momento de la presentación, puede separarse en aguda o crónica (durando más de un mes).

También se puede definir como primario o secundario basándose en la presencia o ausencia de afecciones asociadas comunes tales como estados neurológicos, estructurales, intrínsecamente pulmonares (fibrosis quística) o estados inmunosupresos como aquellos con infección por virus de inmunodeficiencia humana (VIH) o síndromes de inmunodeficiencia congénita. Por último, el patógeno responsable también puede definir el absceso pulmonar^{3,4}.

La mayoría de los abscesos pulmonares son causados por infecciones polimicrobianas. Los patógenos que propician el proceso inflamatorio reflejan la flora predominantemente anaeróbica de la grieta gingival y pueden estar asociados con la enfermedad gingivales (gingivitis o periodontitis).

La mayoría de los pacientes afectados por bacterias anaeróbicas como *Streptococcus*, tienden a presentar síntomas indolentes que evolucionan durante un período de semanas o meses. Otros agentes incluyen *Staphylococcus aureus* y *Klebsiella pneumoniae*. Los términos como absceso pulmonar no específico se usan para aquellos en los que no se identifica ningún patógeno, suponiendo que su causa sea patógenos anaeróbicos en función de la ausencia de un patógeno con cultivos de rutina.³

Las características clínicas que sugieren infección pulmonar incluyen fiebre, tos y producción de esputo. También se puede encontrar evidencia de compromiso sistémico, como sudoración nocturna, pérdida de peso y anemia. En el examen físico, las características distintivas incluyen fiebre constante y enfermedad gingival. Además, también se pueden encontrar anomalías estructurales torácicas, disminución de la conciencia o disfagia.

Los exámenes de imágenes como las radiografías de tórax tienden a mostrar infiltrados con un nivel hidroaéreo. Debido al ángulo de ramificación del bronquio principal derecho, los abscesos se pueden encontrar en un segmento de un lóbulo pulmonar dependiente en la posición reclinada, a saber, el segmento posterior del lóbulo superior o el segmento superior del lóbulo inferior³.

Globalmente los reportes acerca de casos sobre abscesos pulmonares en población pediátrica son escasos. Las diferentes experiencias en todo el mundo apuntan a la broncoaspiración como el principal culpable y, como consecuencia, a los agentes anaeróbicos.⁵

Mark et. al. describió 83 casos de absceso pulmonar en diez años (25 primarios y 58 secundarios).⁶ McCracken informó 30 casos en 20 años,⁷ y Asher⁸ reportó 14 casos primarios entre 1961 y 1979.

En Honduras, como en otros entornos de recursos limitados, el acceso a la salud presenta un desafío para el médico. Como se muestra en la Figura 1, en Honduras, aparte de las anomalías congénitas y la prematurez, las enfermedades

transmisibles siguen ocupando la mayoría de las vidas entre 0-4 años de edad.

11 Aunque ha habido una tendencia decreciente en la mortalidad por infecciones de las vías respiratorias inferiores en los últimos diez años; sigue siendo la primera causa de muerte relacionada con la infección en este grupo de edad. Por esta razón, es fundamental que los médicos comprendan las complicaciones tardías de las infecciones respiratorias desatendidas en este entorno.

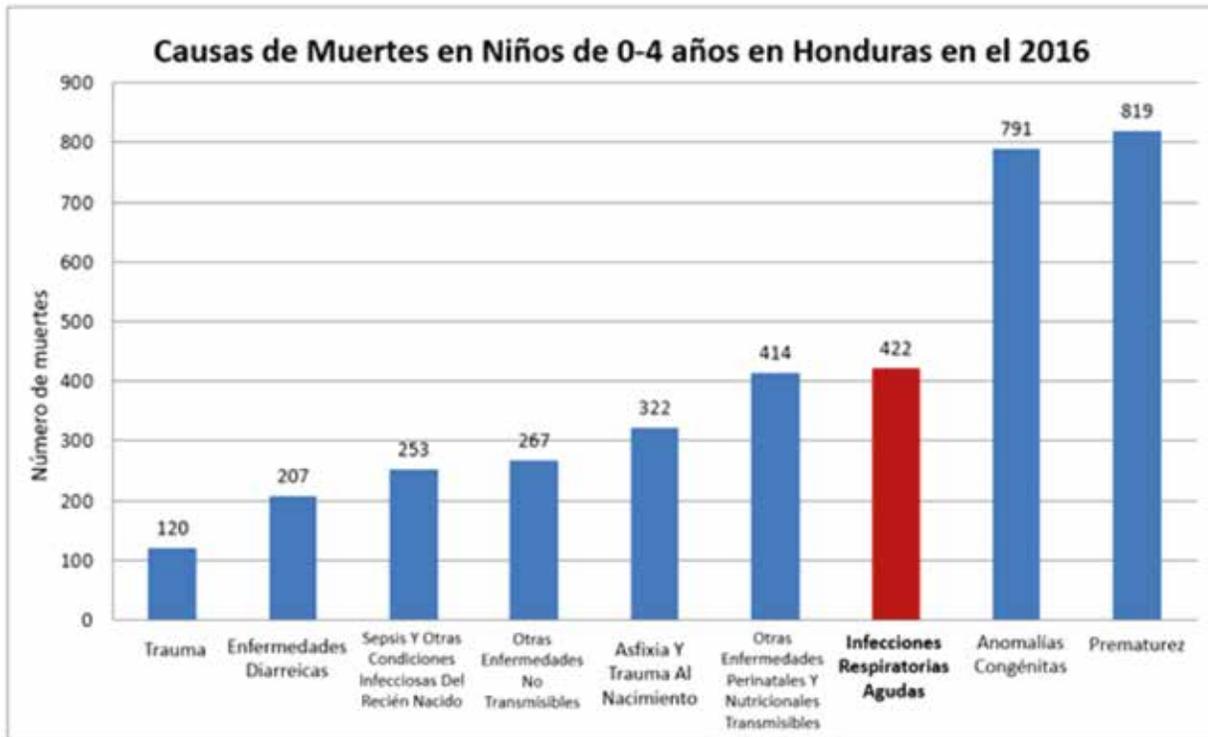


Figura 1. Causa de muerte entre niños de 0 a 4 años en Honduras en el año 2016. Observe que, entre las enfermedades transmisibles, las infecciones respiratorias inferiores agudas representan la mayoría de las muertes.

REPORTE DE CASO

HISTORIA DE LA ENFERMEDAD ACTUAL

Preescolar femenina previamente sana de 3 años de edad con antecedentes natales o postnatales sin importancia se presenta con dieciocho días de tos productiva hialina intermitente, sin cianosis ni vómitos. Además, la madre había notado una respiración rápida en los últimos quince días, presentando temperaturas cuantificadas de 39° con sudoración y escalofríos.

Sin embargo, sus niveles generales de actividad no se vieron afectados. La madre afirma que su hija recibió tres dosis de antibioticoterapia vía intramuscular en una clínica privada durante los tres días previos.

HISTORIAL MÉDICO

Según los informes, el paciente fue diagnosticado con asma a una edad desconocida, no siendo tratado en ese momento. Ella es alérgica a Claritromicina (erupción cutánea) con una tarjeta de vacunación completa para su edad. La abuela materna tiene una historia de hipotiroidismo.

A SU INGRESO

Despierta y alerta, sin angustia o dificultad respiratoria, con una disposición de estar agudamente enferma. Peso: 12.5kg (percentil 15) altura: 95cm (percentil 50). Los signos vitales no tenían nada especial. La puntuación de Wood Downes fue 1 (sibilancia). Las mucosas estaban húmedas, sin secreción nasal ni adenoides inflamadas. No se palparon ganglios. El tórax fue simé-



Figura 2. Radiografía de tórax posteroanterior en el momento de la admisión.

trico, no se apreciaron anomalías estructurales. Se escucharon fuertes crepitantes y sibilancias en el hemitorax izquierdo, con trabajo respiratorio normal. El examen físico abdominal, genital y de las extremidades no fue contribuyente.

PROGRESIÓN CLÍNICA

El paciente ingresó a sala de pediatría bajo la sospecha clínica de neumonía adquirida en la comunidad (NAC) y se inició terapia antibiótica con Ceftriaxona (100 mg /kg/día), Oxacilina (100 mg/kg/día) y terapia respiratoria con Salbutamol e Ipratropio. Se solicitó una radiografía de tórax posteroanterior (CXR) y una tomografía computarizada (TC) de tórax. Exámenes de laboratorio y cultivos también fueron solicitados.

Se interconsultó con servicio de Infectología y Radiología con respecto a CXR y TC de tórax (Figuras 2 y 3, respectivamente), recomendando continuar el tratamiento actual. El servicio de radiología consideró que la radioopacidad se tratase de un quiste broncogénico. Doce horas después, se consultó a Cirugía Pediátrica y se consideró que la lesión era compatible con un absceso pulmonar.

Setenta y dos horas después, los hemocultivos no mostraron crecimiento bacteriano. La terapia prescrita se continuó durante 10 días con recuperación parcial. Sin embargo, la fiebre no se resolvió y el recuento de glóbulos blancos se mantuvo alto (ver Tabla 1).

	Unidades	Valores de referencia por edad ¹²	9/07/2017 (Admisión)	9/20/2017 (Día 13)	9/29/2017 (Día 22)	10/5/2017 (Día 28)
Células blancas	x10 ³	5 - 15.5	22.3	19.7	30.6	9.1
Neutrófilos	x10 ³	1.5 - 8.5	15.2	17.9	15.9	3.1
Linfocitos	x10 ³	3 - 8.5	4	1.4	10.7	4.8
Hemoglobina	g/dl	11.5 - 13.5	10.2	10.1	11.5	11.4
Plaquetas	x10 ³	150 - 350	475	792	668	641

Tabla 1. Progresión hematológica desde el ingreso hasta el alta. Observe la reducción marcada de glóbulos blancos después de comenzar Clindamicina (10/1/2017).

Un seguimiento CXR (Figura 3) mostró una resolución parcial. Se tomó la decisión de cambiar a una terapia dual de Ceftriaxona y Clindamicina para cubrir mejor contra agentes anaerobios, teniendo en cuenta la ubicación (lóbulo superior derecho) y la naturaleza del absceso.



Figura 3. Tomografía computarizada del tórax en la admisión.

Después de diecinueve días de Ceftriaxona y 8 días de Clindamicina, se tomó un nuevo CXR (Figura 4) que muestra una resolución prácticamente completa del absceso. El paciente fue dado de alta con tres días más de Amoxicilina y Ácido Clavulánico.

DISCUSIÓN

Para comprender las complicaciones de las infecciones respiratorias inferiores no tratadas o parcialmente tratadas, es crucial reconocer los signos distintivos al evaluar a un paciente. Los antecedentes subagudos de tos, fiebre y malestar acompañados de visitas múltiples a centros de atención inmediata que han mejorado pero no han resuelto completamente los síntomas deben inducir al médico a sospechar alguna complicación presente.

Como se ha visto en este caso, un diagnóstico previo de una afección respiratoria crónica o una anomalía estructural de la pared torácica no justifica la sospecha de absceso pulmonar. Se puede encontrar en niños previamente sanos.

La presentación típica del absceso pulmonar puede incluir fiebre, tos, disnea, dolor en el pecho, anorexia, hemoptisis y aliento pútrido; puede haber evidencia de frémito secundario a fricción pleural y signos de derrame pleural asociado, empiema y pnoneumotórax¹⁸. En este caso, el

diagnóstico clínico fue especialmente desafiante ya que los padres no informaron aliento pútrido, hemoptisis o antecedentes de aspiración. Clínicamente, la única evidencia que sugirió una complicación fue la presentación tardía, el historial de tratamientos fallidos anteriores y la falta de resolución de los síntomas del paciente.

Los métodos radiológicos siguen liderando el inicio del diagnóstico y tratamiento inicial del absceso pulmonar.¹³ Una radiografía de tórax posteroanterior y lateral puede ser suficiente si se observa una cavidad con un nivel hidroaéreo en los sitios preferidos de aspiración, como el segmento posterior de la parte superior lóbulo o el segmento superior del lóbulo inferior derecho.⁵

Sin embargo, como se informa aquí, si inicialmente no se observa un nivel hidroaéreo, se puede utilizar una tomografía computarizada (TC) para reducir otras posibilidades como neoplasias, neumonía organizada o el caso de lesiones del lóbulo inferior o empiema.

Muchos expertos sugieren drenaje percutáneo guiado para pacientes con evidencia clara de absceso pulmonar.^{15, 16,17} Sin embargo, estos recursos no están disponibles en nuestro entorno y se prefiere la terapia antibiótica intravenosa agresiva entre los expertos locales. Si bien una muestra del sitio afectado puede producir un agente etiológico más preciso, los antibióticos empíricos que cubren estreptococos anaeróbicos, Klebsiella y Bacteroides pueden provocar una mejoría clínica rápida y significativa.⁵

No obstante, la falla terapéutica puede indicar la presencia de otros agentes como hongos, estafilococos aureus o Pseudomonas aeruginosa.¹ La recuperación parcial después de ocho días de cobertura contra gramnegativos puede indicar una colonización polimicrobiana³; pese a, la adición de Clindamicina al régimen, este aceleró considerablemente la resolución de la lesión (Figura 4).

A pesar del hecho de trabajar en una era de uso generalizado de antibióticos, todavía se producen complicaciones de enfermedades infecciosas. Por lo tanto, las revisiones retrospectivas y los informes de casos de infecciones respirato-

rias bajas son de gran valor para los médicos y la comunidad científica, especialmente en niños en edad preescolar. Los datos nacionales son escasos así como en estas regiones.

No hay estudios previos que detallen el comportamiento clínico, radiológico o microbiológico de la enfermedad de las vías respiratorias inferiores mal manejada o complicada. Por esta razón, la mayor parte de nuestra conducta médica se deriva de contextos similares (África, Sudeste de Asia) o en base de experiencia clínica.

En Honduras, la principal causa de muertes secundarias a enfermedades transmisibles entre los niños en edad preescolar son las que se encuentran en el tracto respiratorio inferior.

Por lo tanto, es imperativo aumentar la vigilancia entre los médicos para detectar infecciones mal tratadas y crear conciencia en los padres sobre los síntomas que no se resuelven. Se requiere una alta sospecha clínica, estudios de diagnóstico adecuados y una terapia antibiótica precisa para lograr una resolución completa.

BIBLIOGRAFIA

1. Tan TQ, Seilheimer DK, Kaplan SL. Pediatric lung abscess: clinical management and outcome. *The Pediatric infectious disease journal*. 1995 Jan;14(1):51-5.
2. Barson, William J.(2018). Community-acquired pneumonia in children: Clinical features and diagnosis. UpToDate. Retrieved March 17, 2017, from <https://www.uptodate.com/contents/community-acquired-pneumonia-in-children-clinical-features-and-diagnosis>
3. Bartlett, John G. (2017) Lung abscess. In Calderwood, Stephen B. (Ed). UpToDate. Retrieved March 17, 2018 from <http://www.uptodate.com/contents/lung-abscess>.
4. Nombera L. José Antonio, Acuña G. Rossana, Navarro M. Héctor, Caussade L. Solange, Zúñiga R. Sergio, García B. Cristián et al . Doce casos de absceso pulmonar en pediatría: revisión clínica. *Rev. chil. pediatr.* [Internet]. 2001 Mar [citado 2018 Mar 17];72(2):128-134. Disponible en: https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0370-41062001000200007&lng=es. <http://dx.doi.org/10.4067/S0370-41062001000200007>.
5. Takayanagi N, Kagiya N, Ishiguro T, Tokunaga D, Sugita Y. Etiology and outcome of community-acquired lung abscess. *Respiration*. 2010;80(2):98-105.
6. Mark PH, Turner JAP: Lung abscess in childhood. *Thorax* 1968; 23: 216-20.
7. Mc Cracken GH Jr: Lung abscess in childhood. *Hosp Pract* 1978; 13: 35-6.
8. Asher MI, Spier S, Beland M: Primary lung abscess in childhood: the long term outcome of conservative management. *Am J Dis Child* 1982; 136: 492-4.
9. Asher MI, Leversha AM: Lung abscess. En: Chernick and Boat eds. *Kendig's Disorders of the Respiratory Tract in children*. Philadelphia. W.B. Saunders Co. 1998; 552-60.
10. Tan QT, Selheimer DK, Kaplan SL: Pediatric lung abscess: clinical management and outcome. *Pediatr Infect Dis J* 1995; 14: 51-5.
11. The 2017 update, Global Health Workforce Statistics, World Health Organization, Geneva (<http://www.who.int/hrh/statistics/hwfs-tats/>).
12. Hughes, Helen K., Kahl, Lauren K. (Eds.) (2018) *The Harriet Lane handbook :a manual for pediatric house officers* Philadelphia, PA : Mosby Elsevier,
13. Stark DD, Federle MP, Goodman PC, Podrasky AE, Webb WR. Differentiating lung abscess and empyema: radiography and computed tomography. *American Journal of Roentgenology*. 1983 Jul 1;141(1):163-7.

14. Williford ME, Godwin JD. Computed tomography of lung abscess and empyema. *Radiologic clinics of North America*. 1983 Sep;21(3):575-83.
15. Sandora TJ, Harper MB. Pneumonia in hospitalized children. *Pediatric Clinics*. 2005 Aug 1;52(4):1059-81.
16. Hoffer FA, Bloom DA, Colin AA, Fishman SJ. Lung abscess versus necrotizing pneumonia: implications for interventional therapy. *Pediatric radiology*. 1999 Jan 1;29(2):87-91.
17. Zuhdi MK, Spear RM, Worthen HM, Peterson BM. Percutaneous catheter drainage of tension pneumatocele, secondarily infected pneumatocele, and lung abscess in children. *Critical care medicine*. 1996 Feb 1;24(2):330-3.

XERODERMA PIGMENTOSO

Iris Rosbinda Álvarez Montiel
Pediatra – Dermatóloga pediatra

Docente Universidad Nacional Autónoma de Honduras

CORRESPONDENCIA:

Iris Rosbinda Alvarez Montiel
Hospital Escuela Universitario,
Departamento de Pediatría, 7mo nivel
Mail: iramonti@gmail.com
No conflicto de intereses.

RESUMEN

El xeroderma pigmentoso (XP), es una genodermatosis de herencia autosómica recesiva, caracterizada por hipersensibilidad ocular y mucocutánea debida al daño irreparable del ADN especialmente por radiación ultravioleta (RUV) y radiación ionizante.

Los carcinomas espinocelulares, carcinomas basocelulares y melanoma maligno aparecen en la infancia, la mayoría de pacientes mueren antes de llegar a adultez, debido a metástasis.

La asignación al grupo de complementación específica es de acuerdo a la fusión de fibroblastos. El diagnóstico diferencial es con otros síndromes causados por deficiencia de reparación ADN como síndrome Cockayne y tricotodistrofia.

PALABRAS CLAVES

Carcinoma basocelular, carcinoma espinocelular, melanoma, xeroderma pigmentoso.

SUMMARY

Xeroderma pigmentosum (XP) is an autosomal recessive genodermatosis characterized by skin and eye sensitivity caused by irreparable DNA damage to ultraviolet and ionizing radiation. Squamous cell carcinomas, basal cell car-

cinomas and melanomas appear in childhood. Most patients die before reaching adulthood because of metastasis. The allocation to specific complementation group is made according to the fusion of fibroblast. The diagnostic must be differentiated from other syndromes caused by deficiency of DNA repair like Cockayne syndrome and trichothidystrophy.

KEYS WORDS:

basal cell carcinomas, squamous carcinomas, melanomas, xeroderma pigmentosum

DISCUSIÓN DEL TEMA

El xeroderma pigmentoso (XP) es una genodermatosis con herencia autosómica recesiva descrita en 1870 por Hebra y Kaposi, caracterizada por hipersensibilidad ocular y mucocutánea originado por daño irreparable del ADN causado por múltiples factores como la radiación ultravioleta (RUV) y radiación ionizante. La longitud de onda de la luz ultravioleta, que oscila entre 280 y 340 nm induce una lesión en el ADN o nucleótido y en condiciones normales, las células tienen capacidad de reparar este daño del DNA inducido por la luz ultravioleta. 1

El xeroderma pigmentoso ocurre por defecto en la escisión-reparación de nucleótidos en la reparación de nucleótidos del ADN 2,3, especialmente de pirimidinas produciendo el desarrollo de apoptosis y cambios degenerativos a la malignidad en lesiones cutáneas inducidas por la radiación UV.4 La prevalencia de XP es 1:1,000,000 en EUA y Europa y de 1:100,000 en Japón, siendo frecuente en poblaciones donde existe consanguinidad.

CLASIFICACIÓN

Se distingue entre ocho grupos de complementación (XP-A para XP-G) y la variante de xeroderma pigmentoso (XP-V) 1. El 80% de los pacientes presentan la forma clásica del síndrome.⁵

La capacidad para llevar a cabo la reparación por escisión se determina después de la irradiación UV por la captación de timidina radiomarcada en el ADN. En el xeroderma pigmentoso los fibroblastos crecen normalmente sin radiación, después de la radiación que muestran hipermutabilidad con fracturas cromosómicas y un mayor intercambio hermana cromatide (SCE = signo de hipermutabilidad). La radiación de XP-fibroblastos se realiza con 1mJ/cm² UVC y UVB, y muestra la elevación de la SCE de 15-17.3

La incidencia de los grupos de complementación varía geográficamente. Los grupos A y C tienen una alta frecuencia para desarrollar neoplasias cutáneas, los grupos D y F una frecuencia intermedia y los grupos B, E y G son raros. En general, el grupo de complementación más frecuente es el A, seguido de XP y XP-V-C. Todos los tres suman alrededor del 90% de los casos. En Alemania, los grupos de complementación C, D y E son los más frecuentes, mientras que el grupo de complementación A es más frecuente en Japón.

Los pacientes con grupos de complementación A y D tienen los trastornos neurológicos más frecuentes. XP-Grupos A y C están más frecuentemente asociados con carcinomas de células escamosas. Los carcinomas de células basales ocurren más frecuentemente en pacientes con XP-Grupo E y las variantes de XP, mientras que los melanomas malignos son más frecuentes en los pacientes con XP-Grupo D.^{3,11} Esta frecuencia tiene relación con la capacidad de reparación del ADN, siendo menor en el grupo A con 2% y la mayor en el grupo D con 25-50%.¹¹

ETIOPATOGENIA:

Los defectos genéticos de xeroderma pigmentoso se distribuyen entre varios cromosomas. Los

distintos segmentos de genes del código proteínicos de reparación, que están involucrados en varios sub-etapas del sistema de reparación por escisión de nucleótidos (NER). Por lo general, se distingue entre reparación global del genoma (GGR) y reparación de transcripción de acoplamiento (TCR).

Si bien la reparación global del genoma sirve para prevenir la mutagénesis y carcinogénesis, la reparación de transcripción de acoplamiento de los intentos de prevenir la apoptosis después de daño genotóxico. La proteína de reparación de la variante de XP es un componente del sistema de reparación post-replicación.^{1,2}

El efecto perjudicial de la radiación UV en las células se debe a la absorción selectiva de los rayos UV-por cromóforos. El ADN es el cromóforo más importante para longitudes de onda cortas.

Sus bases es determinar su comportamiento en la absorción de 200-260 nm (máximo a 260 nm). UVB (280-320 nm) es también capaz de estimular directamente el daño de las moléculas del ADN.

Por debajo de 200 nm, la absorción es principalmente por la desoxiribofosfatasa del ADN. Los dímeros de pirimidina entre dos bases de timina vecinos también llamado dímeros de ciclobutano-pirimidina (CPD), son las lesiones más frecuentes relacionadas con UV en el ADN.

Sin embargo, el daño también incluye dímeros entre las bases de citosina y timina, también llamada los fotoproductos de pirimidina (6,4). Los daños de este tipo que se erradique al sistema intacto por reparación escisión de nucleótidos (NER). Mientras que las reparaciones de dímeros de pirimidina ciclobutano NER es más rápidamente a través del TCR y los fotoproductos 6-4 son rápidamente erradicados por GGR.

Los pasos individuales en el procedimiento de reparación complejo de los sistemas de reparación por escisión de nucleótidos son el reconocimiento, la incisión, la eliminación de los daños en el ADN, llenando de nucleótidos intactos y el cierre del segmento del gen de nueva creación.^{1,5}

CARCINOGENESIS EN XERODERMA PIGMENTOSO

Aunque la tasa de carcinogénesis no se puede predecir, se sabe que la edad media de la carcinogénesis tipo melanoma en el xeroderma pigmentoso es antes de los 20 años y no melanoma (CBC, CEC) alrededor de los 8 años comparado con la población general después de 60 años. Los carcinomas de células escamosas, carcinomas de células basales y melanoma lentigo maligno son los tumores más frecuentes en xeroderma pigmentoso.¹

La incidencia de melanoma maligno se incrementa hasta 1.000 veces y la distribución anatómica es idéntica a la observada en la población normal, por lo tanto, los rayos UVB juegan un papel crucial. También se ha descrito el desarrollo de carcinoma sebáceo y triquelémico en el XP.⁸

El polimorfismo en el gen XP variante D en 751 A - C, lo que resulta en una alteración de aminoácidos de lisina (Lys) a la glicina (Gln) ha sido informado de la presencia con una mayor susceptibilidad al cáncer de pulmón y carcinoma de cabeza y cuello. El desarrollo de tumores malignos en el XP, se ha estudiado la asociación entre el polimorfismo XPD Lys751Gln y el cáncer de esófago (adenocarcinoma).⁴

MANIFESTACIONES CUTÁNEAS:

Hay tres etapas evolutivas y morfológicas del XP: en la primera, o fase eritematopigmentaria; hay eritema, edema, y en ocasiones vesículas y ampollas, después aparecen abundantes manchas lentificulares de color café, con tendencia a confluir. En la segunda etapa o fase atrófica-telangiectásica; estas lesiones se acompañan de adelgazamiento de la nariz, mutilación de los pabellones auriculares y microstomía, también hay verrugosidades y queratosis actínicas. En la tercera etapa, o tumoral, sobrevienen epitelomas basocelulares o espinocelulares, queratoacantomas, sarcomas, melanomas (5%) o diferentes neoplasias benignas.^{6, 11}

Al nacer la piel es normal y desde los primeros meses de vida los pacientes presentan sensibilidad de la piel expuesta a la radiación solar (cara, cuello, parte superior de tronco, brazos y manos) manifestándose con eritema, vesículas y edema.

Posteriormente alrededor de los 2 años aparecen los lentigos solares, xerosis y pigmentación solar,⁵ apoyándose para dar el nombre de "xeroderma"^{3, 7}, se manifiesta desde edades muy tempranas causando cambios cutáneos degenerativos y proliferativos, llamada dermatitis solar constituida por hiperpigmentación, manchas hipopigmentadas, telangiectasias, envejecimiento prematuro de la piel, atrofia de la piel, poikilodermia, quemaduras, cicatrices, queratosis actínica y el riesgo de desarrollo de queratoacantomas, carcinoma basocelular, escamocelular y melanoma maligno, al igual se han reportado el desarrollo de fibrosarcomas y angiosarcomas.^{1 3}

MANIFESTACIONES NEUROLÓGICAS:

Cerca del 40% de los pacientes con xeroderma pigmentoso presentan trastornos neurológicos que pueden ser leves o graves y en algunos casos ser estos más frecuentes que las manifestaciones cutáneas. Se presume que, como consecuencia de la defectuosidad de las vías del ADN relacionadas con genes mutados del XP, las neuronas acumulan endógeno genotóxico inducido por el daño del ADN y se someten a la apoptosis conduciendo a la pérdida de las neuronas.

Los síntomas son variables, los trastornos motores como hiporeflexia, síntomas extrapiramidales como ataxia y espasticidad, neuropatía periférica, retraso mental y del lenguaje. Los daños del ADN conducen a la neurodegeneración mayor, que es la máxima afectación neurológica conocida como síndrome de DeSanctis-Caccione, estos pacientes se caracterizan por presentar retraso del crecimiento, espasticidad, desmielinización segmentaria, microcefalia, sordera del oído interno, epilepsia.

El deterioro neurológico severo y progresivo se manifiesta desde los primeros meses de edad. Las alteraciones neurológicas reportadas incluyen retraso mental en todos los casos, espasticidad y ataxia (30%); hipoacusia (18%), sordera neurosensorial (7%), microcefalia (24%), reflejos osteotendinosos anormales (20%) y anormalidades en el electroencefalograma (EEG) (20%).

los pacientes cursan con retraso en el crecimiento con peso y talla por debajo del percentil 25 para su edad. 10 La incidencia de tumores del SNC es diez veces mayor que en la población normal y son astrocitomas, meduloblastomas, glioblastomas y schwannoma maligno.1, 3, 5,7

MANIFESTACIONES OCULARES:

Entre 40% y 80% de las personas con XP tienen anomalías oculares causadas por la alteración del ADN inducido por UV a células epiteliales de la conjuntiva, la córnea y el párpado.1 Alrededor del 40% de los pacientes con xeroderma pigmentoso presentan síntomas oftalmológicos, afectando las áreas expuestas a la luz y las secciones anteriores del ojo.

Entre las manifestaciones son inflamación conjuntival, fotofobia, blefaritis, queratoconjuntivitis, ectropión, simbléfaron, pterigión vascular, opacidad y úlceras corneales, también hiperpigmentación de los párpados, papilomas, displasias y neoplasias corneales como carcinomas de células basales y melanoma maligno, la queratitis progresa rápidamente ocasionando opacidad, pérdida de pestañas, entropión.1, 3

MANIFESTACIONES ORALES:

La leucoplaquia, eritroplasia, queilitis actínica y el carcinoma escamocelular de la punta de la lengua y de los labios se asocian con XP. Las lesiones precancerosas y cancerosas de la punta de la lengua, afecta a las personas menores de 20 años de edad y su curso es lento y progresivo.1, 7

DIAGNÓSTICO

El abordaje clínico es básico para el diagnóstico de esta genodermatosis. La prueba diagnóstica de elección es el cultivo de fibroblastos extraídos de una biopsia de la piel, fusionados con fibroblastos de líneas conocidas XP y expuestos a la radiación UV.

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIALES

El xeroderma pigmentoso debe distinguirse de los llamados síndromes de deficiencia de reparación del

ADN incluyendo el Síndrome de Cockayne (CS) y tricotiodistrofia (TTD). Ambas enfermedades se caracterizan por herencia autosómica recesiva y sensibilidad exagerada a la luz.

Entre los síntomas clínicos de los pacientes con CS son característicos los síntomas neurológicos (ataxia, retraso mental, sordera del oído interno), facies características (ojos grandes y hundidos, nariz prominente), pérdida progresiva de peso miopatía, microcefalia, enanismo, calcificaciones de los ganglios basales y la degeneración pigmentario de la retina1. Otros síntomas oculares son la atrofia del nervio óptico y cataratas. El síndrome de Cockayne se divide en dos grupos de complementación y de los correspondientes genes se conocen (CSA y CSB).

En el síndrome de tricotiodistrofia se caracteriza principalmente por la fragilidad del pelo, ictiosis y el enanismo. Los principales síntomas de tricotiodistrofia como el pelo corto, quebradizo, se deben a la deficiencia de azufre (déficit de proteínas ricas en cisteína) y bajo el microscopio de polarización, los cabellos muestran una característica "patrón de cola de tigre". Los síntomas adicionales de tricotiodistrofia son de inteligencia limitada y reducción de la fertilidad. El síndrome de tricotiodistrofia se divide en 3 grupos de complementación (TTD-A, Grupo B-XP y XP-Grupo D Grupo

TRATAMIENTO

Alrededor de dos tercios de los sujetos mueren antes de cumplir los 20 años, pero en climas con intensa exposición al sol los niños con XP que no ponen en práctica la protección solar y que tienen un acceso limitado a la atención médica, tienen una esperanza de vida de cerca de 10 años. Las personas con XP deben evitar la exposición a cualquier fuente de luz ultravioleta incluyendo la luz solar, lámparas fluorescentes, halógenas y las luces de vapor de mercurio y debe usar ropa, gafas y su uso debe tener alto factor de protección.1, 6, 8

En los pacientes con xeroderma pigmentoso el tratamiento se basa en la prevención con protec-

ción contra la radiación ultravioleta y la estrecha vigilancia de lesiones en la piel cada 3-6 meses. Los pacientes con alto riesgo de neoplasias cutáneas han utilizado retinoides orales y se ha demostrado significativamente índices más bajos de células escamosas. Las lesiones premalignas deben ser tratadas con la congelación con nitrógeno líquido o aplicación de 5-fluorouracilo.



3ra fase o fase tumoral

2da fase atrófica-telangiectásica

Las neoplasias cutáneas deben ser tratamiento con electrodesecación o escisión quirúrgica, dependiendo de la ubicación y profundidad de la invasión cutánea. 9, 11 Las gotas o ungüento oftálmico a base de metilcelulosa o de quinodina se pueden usar durante la noche. Hay que recordar que las personas con XP que están debidamente protegidos de la luz del sol pueden sufrir consecuencias como la deficiencia de vitamina D y deben tomar suplementos de vitamina D. 1

El pronóstico es pobre, la mayoría de los pacientes con xeroderma pigmentoso mueren en la edad adulta temprana debido al cáncer de piel. La experiencia clínica de la radioterapia en los pacientes con XP es limitada. 9, 10, 12

BIBLIOGRAFÍA

1. Feller, L. Xeroderma pigmentosum: a case report and review of the literature. *J prev med hyg* 2010; 51: 87-91
2. Karalis A; Tischkowitz M. and Millington G. Dermatological manifestations of inherited cancer syndromes in children. *British Association of Dermatologists* 2011; 164:245-256
3. Norgauer J. et al. Xeroderma pigmentosum. *European Journal of Dermatology*. 2003; 13(1) 4-9
4. Yuan L. et al. XPD Lys751Gln polymorphism and esophageal cancer risk: A meta-analysis involving 2288 cases and 4096 controls. *World J Gastroenterol* 2011 May 14; 17(18): 2343-2348
5. Halpern J; Hopping B. and Brostoff J. Photosensitivity, corneal scarring and developmental delay: Xeroderma Pigmentosum in a tropical country. *Cases Journal* 2008, 1:254
6. Yousaf S. et al. XRCC1 and XPD DNA repair gene polymorphisms: A potential risk factor for glaucoma in the Pakistani population. *Molecular Vision* 2011; 17:1153-1163
7. L.J.M.T. Parren and J. Frank. Hereditary tumour syndromes featuring basal cell Carcinomas. *British Association of Dermatologists* 2011; 165:30-34
8. Manne D. et al. Trichilemmal carcinoma associated with xeroderma pigmentosa: report of a rare case. *Journal of oral Science* 2010;52(3):505-507
9. C.C. Wei; N.J. Sanfilippo and Myssiorek D. Re-irradiation of metastatic disease in the neck from xeroderma pigmentosum. *Current Oncology* 2010; 17(3): 83-85
10. Liy M, Durán-McKinster C. et al. Xeroderma pigmentoso con retraso psicomotor: síndrome de De Sanctis Cacchione. Reporte de 2 casos de origen mexicano. *Dermatol Pediatr Lat* 2004; 2(1): 50-53
11. Rodríguez-García R. et al. Xeroderma pigmentoso en dos hermanas. *Rev Mex Pediatr* 2002; 69(4); 151-154
12. Itin P, Burgdorf W, Happle R, et al. *Genodermatoses*, Schachner LA, Hansen RC, eds. *Pediatric Dermatology*. Mosby, Edinburgh, 2003: 328-333

APLASIA CUTIS

Paciente femenina de 1 mes de vida con peso de 4.3 Kg, producto a término, cesárea por DCP, sin complicaciones durante el embarazo y sin antecedentes familiares de esta patología.



Al examen físico se encuentra dermatosis localizada en cabeza que afecta piel cabelluda a nivel coronal caracterizada por área ulcerativa desprovista de cabello que mide 5x6cm con tejido necrótico en la periferia a la paciente se le dio tratamiento con regeneradores cutáneos obteniendo buena evolución cicatrizando adecuadamente.

La Aplasia cutis congénita (ACC) es un defecto raro, caracterizado por falta de epidermis, dermis y a veces hipodermis en una o más áreas circunscritas, principalmente de la piel cabelluda.¹ La incidencia estimada de ACC es de 1 por cada 10,000 nacimientos y es más común en mujeres que en hombres.²

No se conoce con certeza su causa pero esta asociada a diferentes factores, como ser causas genéticas,

traumas, defectos amnióticos y problemas intrauterinos.³ Frieden ha clasificado esta entidad en nueve tipos según la presentación clínica, la herencia, y las anomalías asociadas.⁴

El tratamiento suele ser controvertido, puede manejarse de forma conservadora para lesiones pequeñas o quirúrgicas para defectos mas grandes de la piel y hueso.⁵El pronóstico es bueno a mediano y largo plazo, la mortalidad (20-50%) es proporcional a la extensión de las lesiones.⁶

BIBLIOGRAFÍA

1. Arenas, R. Dermatología, atlas, diagnóstico y tratamiento. (5ta ed.). Mexico: McGRAW-HILL INTERAMERICANA EDITORES, SA de CV; c2013.
2. shrager , S, Voin, V, Iwanaga, J. Extreme aplasia cutis congenita involving the skull. Childs Nerv Syst. 2017;33(8): 1395-1398.
3. Magliah, T, Alghamdi , F. Aplasia Cutis Congenita: A Case Report . Karger. 2018;10(2): 182-186.
4. Pieretti, M, Alcalá, R, Boggio, P. Aplasia Cutis Congenita Associated with Fetus Papyraceus. Pediatric Dermatology. 2015;32(6): 858-861.
5. Mesrati , H, Amouri, M, Chaaben, H. Aplasia cutis congenita: report of 22 cases. Int J Dermatol. 2015;54(12): 1370-1375.
6. Munoz , F, Munoz, A, Ornelas, J. Aplasia cutis congénita asociada a epidermólisis ampollosa. El Sevier. 2017;85(1): 76-79.

RETO DIAGNÓSTICO

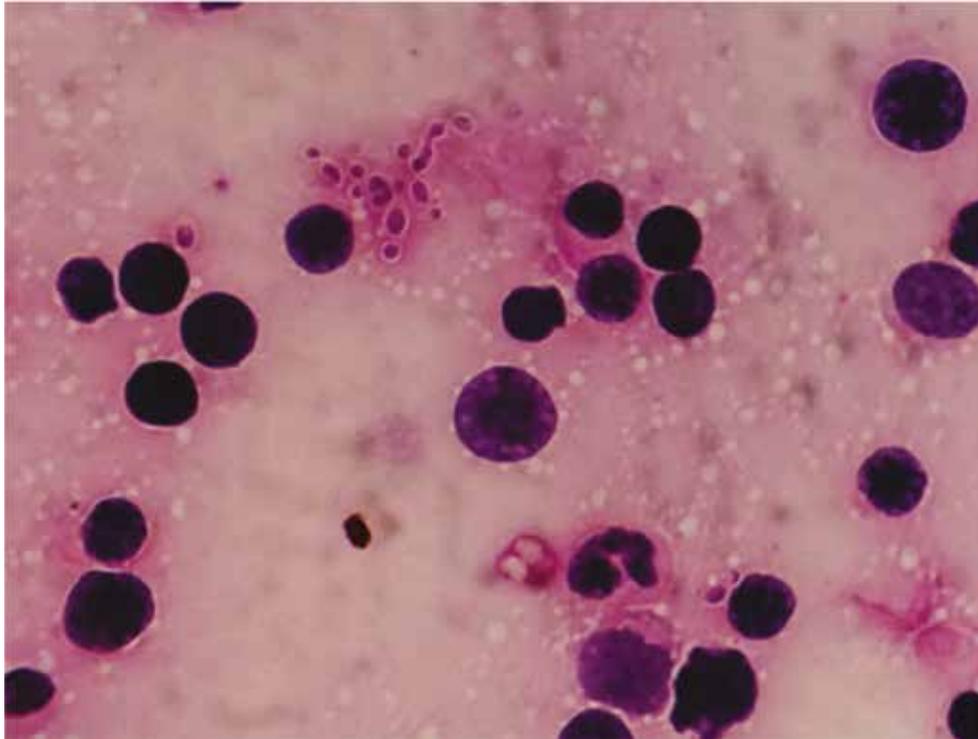
Paciente femenina de 8 años, con fiebre de 15 días de evolución, hepato esplenomegalia, pancitopenia.

Muestra AMO: con presencia de micro organismos intracelulares.

Su opción más probable es:

- a. Malaria
- b. Histoplasmosis diseminada
- c. Toxoplasmosis
- d. Leishmaniasis visceral

Enviar sus respuestas a:
revistahonduraspediatrica@gmail.com





Suplemento Especial



A PROPÓSITO DE UN CASO

TUBERCULOSIS ÓSEA

Wendy Murillo*, Emma Gonzalez-Baide**

*Médico pediatra, profesor titular II UNAH, **Médico Especialista HEU

Paciente femenina 7 años, procedente de Tegucigalpa. Historia de presentar dolor crónico 1 año de evolución en cadera izquierda, irradiado a región inguinal del mismo lado, tipo opresivo exacerbándose al correr o realizar actividades físicas, niega fiebre, tos, pérdida de peso, BCG aplicada, coombe negativo.

EXAMEN FÍSICO

Peso:20.4 kg, talla:126 cm, se encuentra marcha claudicante, dolor en cadera izquierda al realizar rotación interna y externa. Se realizó Rayos X de cadera que evidencia lesiones osteolíticas, IRM de cadera(22 nov 2017): se observa en la región infra acetabular imagen hiperintensa que parece separa las fibras del musculo pectíneo izquierdo y afecta el musculo obturador externo sospechancho neoplasia, se realiza biopsia a cielo abierto(15 mar 2018) reporta proceso inflamatorio granulomatoso crónico sugestivo de tuberculosis.

BAAR jugo gastrico negativo, PPD 4mm, cultivo de secreción cadera izquierda: negativo para micobacterias, GeneXpert (19 Mar 2018) negativo. Se inicio tratamiento con isoniazida, rifampicina, pirazinamida y etambutol con evolución favorable de la paciente.

La tuberculosis es un problema de salud pública a nivel mundial, las formas extrapulmonares corresponde el 10% de los casos y la ósea 1% de los casos, mas frecuente en los menores de 10 años. La tuberculosis a nivel de cadera es la segunda mas frecuente despues de la vertebral, y la manifestación clínica es la espondilitis y osteomielitis. La diseminación puede ser hemática o linfática.

El dolor sigue siendo el síntoma más importante, la evolución de la sintomatología puede ser corta o larga. El reporte de laboratorio más constante es la elevación de la VSG, radiológicamente predomina la presencia de osteólisis. En la mayoría de los casos todos los estudios diagnósticos pueden estar negativos. Se relaciona la presencia en niños desnutridos.

CARACTERIZACIÓN CLÍNICO-EPIDEMIOLÓGICA DE PACIENTES CON FIBROSIS QUÍSTICA AL MOMENTO DE DIAGNOSTICO DURANTE EL PERIODO 2016-2018 EN HOSPITAL ESCUELA UNIVESITARIO

Morales-Luna, L.1, Ponce-Chevez, K.2, Padilla-Cortes, T.3

INTRODUCCIÓN

La fibrosis quística (FQ) es una enfermedad crónica, de transmisión autosómica recesiva, causada por la mutación en el gen que codifica para la proteína conocida como regulador de la conductancia transmembrana (CFTR), ocasionando una alteración del transporte iónico en la membrana apical de las células epiteliales, incrementándose la viscosidad de las secreciones en las glándulas mucosas. El diagnóstico se establece con un valor ≥ 60 mmol de cloro en sudor por iontoforesis con pilocarpina.

En nuestro país aun hay retraso en el diagnóstico debido a la falta de sospecha clínica y a las limitaciones en los métodos diagnósticos. Mediante el estudio genético para 29 mutaciones y la medición de cloro en sudor que se realiza desde 2018 en Tegucigalpa, es que se ha logrado realizar el diagnóstico en edades tempranas

RESULTADOS

Se estudiaron 8 pacientes, el promedio de edad al momento del diagnóstico 11 meses ($r= 5-21$ meses), 62% del sexo masculino, 50% procedían de Choluteca, y resto de Comayagua, La Paz y Francisco Morazán. Dos pacientes fueron referidos de hospitales regionales con la sospecha diagnóstica de FQ, por colonización por *Pseudomonas aeruginosa*, y por antecedente familiar. Todos los pacientes presentaron síntomas en los primeros 6 meses de vida.

El 75% de los casos presentó neumonía recurrente, esteatorrea y el 100% alteraciones en el crecimiento pondo-estatural (Gráfico 1, Tabla 1). El 75% había tenido más de 3 exacerbaciones previas.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se realizó un estudio observacional, descriptivo, transversal de las características epidemiológicas y clínicas de todos los pacientes diagnosticados con Fibrosis Quística en el Hospital Escuela Universitario, en el periodo de Junio de 2016 a Junio de 2018.

CONCLUSIÓN

A pesar de ser una enfermedad poco frecuente, hay que tenerla presente en el abordaje diagnóstico, de niños con enfermedad pulmonar crónica y manifestaciones gastrointestinales. Asimismo, referirlos oportunamente para su confirmación diagnóstica lo cual permite la intervención temprana a fin de mejorar la calidad de vida.

BIBLIOGRAFÍA

1. Lezama, J. Et al. Fibrosis quística. Guía para el diagnóstico y tratamiento. Intersistema editores. México. 2015
2. Farrel, P. Et al. Nuevas Guías para el Diagnóstico de Fibrosis Quística. *Neumol Pediatr* 2018; 13 (2): 72-74

REPORTE DE CASO Y REVISIÓN DE LITERATURA

TRAUMA RAQUIMEDULAR, ABORDAJE INICIAL

Emma González-Baide / Amy Patricia Espinal
Médico pediatra profesor titular II UNAH/ Médico especialista HEU

Paciente masculino 14 años, Agricultor, procedente de Intibucá historia de sufrir precipitación de árbol de peras de aproximadamente 5 metros de altura, impactando contra el suelo toda el área dorsal del cuerpo, con pérdida de la conciencia de 1 minuto, sin vómitos, ni convulsiones, no hemotímpano, otorraquia, epistaxis o rinorraquia.

Referido al Hospital Escuela Universitario donde se recibe con Glasgow 15/15, sin presencia de collarín ni tabla espinal, con trauma torácico consistiendo de hemotórax bilateral, contusión pulmonar. Se realizó evaluación neurológica y se encontró Paraplejía A de ASIA bajo T4 con vejiga e intestino neurogénico y Listesis de T4-T10. Tomografía axial computarizada de columna torácica se observa luxofractura de T8-T9 con angulación mayor a 11 grados. IRM columna torácica evidencia lesión raquimedular Frenkel tipo A.

Traumatismo Raquimedular son todas las lesiones traumáticas que afectan las diferentes estructuras osteoligamentosas, cartilaginosas, musculares, vasculares, meníngeas, radicales y medulares de la columna vertebral a cualquiera de sus niveles. El tipo de trauma puede ser directo e indirecto.

Se considera el segundo trauma más severo por su potencial discapacidad y mortalidad. La incidencia en niños oscila entre 1-11%, predomina en el sexo masculino con relación 2-3:1 del sexo femenino y la edad promedio 5-14 años, las causas más frecuentes son accidentes de tránsito, caída de altura, seguido por armas de fuego y accidentes deportivos.

La localización de acuerdo a frecuencia en el paciente pediátrico es cervical, torácico, toracolumbar y lumbar.

El objetivo al evaluar un paciente con trauma raquimedular debe ser: preservar la vida, disminuir el déficit neurológico y prevenir una pérdida adicional de la función neurológica. Realizando siempre una evaluación primaria, colocar collar cervical rígido, inmovilización cefálica y tabla espinal.

Se puede utilizar diferentes escalas para la evaluación neurológica entre ellas la de ASIA y Frenkel, y de acuerdo con su compromiso de las áreas motoras, sensitivas y autonómicas podemos hacer uno de los siguientes 4 diagnósticos: Choque medular, contusión medular, compresión medular y lesión radicular.

Los estudios de imagen dependerán de la disponibilidad de cada centro y de la información que nos pueda brindar cada uno, se puede realizar: radiografía, TAC e IRM.

A PROPÓSITO DE UN CASO

SÍNDROME DE NICOLAU Y USO DE HIPEROXIGENACIÓN HIPERBARICA

Nefróloga Pediatra, Hospital Escuela Universitario / Médico Residente de 3er año de Pediatría, UNAH /
Médico Residente de 2do año de Pediatría, UNAH

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Nicolau, también conocido como dermatitis livedoide y embolia cutis medicamentosa. Es una necrosis cutánea que puede involucrar tejido subcutánea y capas de tejido muscular. Esta asociado administración de medicamentos vía intramuscular, subcutáneo, intravenoso, asociada frecuentemente antibiótico.

Oxigenoterapia hiperbárica técnica introducida hace unos 80 años en el tratamiento del síndrome por descompresión y que actualmente ha tenido múltiples aplicaciones como ser meningitis, osteomielitis y síndrome descompresión y procesos de isquemia/ necrosis, estimulando la angiogénesis, reduciendo la inflamación, la microembolia, y oclusión vascular, además es bactericida y reduce los radicales libres derivados de lesiones tisulares

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Preescolar masculino sin antecedente patológicos previos, se presenta con historia de fiebre de 3 días de evolución, cuantificada a 40 grados, acude la unidad de salud, diagnosticándose como faringoamidalitis bacteriana aplicándole penicilina benzatínica 1,200,000 UI IM como tratamiento.

Treinta minutos posterior de la aplicación, presento edema generalizado y doloroso en miembro inferior izquierdo con cambios agudos a nivel vascular caracterizado por lesión purpúrica, cambios isquémico y necrótico casi en la totalidad de pie.

Trasladado de hospital regional con tratamiento a base de esteroide al Hospital Escuela Universitario donde se diagnostica como Síndrome de Nicolau.

EVOLUCIÓN

Durante su estancia se inicio manejo con enoxaparina, pentoxifilina y cobertura antibiótica. Debido a los cambios isquémico, necrótico y la vasculitis que comprometia la vitalidad de miembro inferior con la probabilidad de amputación se decide iniciar terapia con camara hiperbárica como tratamiento alternativo

Se completo veinte sesiones de cámara hiperoxigenación tisular con duración de 40 minutos de cada sesión, observando respuesta favorable en el lapso de 25 días.

CONCLUSIÓN

El síndrome de Nicolau es un padecimiento poco frecuente y considerado como un síndrome iatrogenico; se desconoce la patogenia pero las hipótesis es una lesión vascular inicial con inflamación local, con espasmo reflejo de la arteria y una oclusión vascular por microembolia. La camara hiperbarica representa actualmente una opción terapeutica que abarca en los sistemas inmunologico, vascular e infeccioso.

REPORTE DE CASO

PÚRPURA FULMINANS

Litza Saucedo / Josué Zuniga, Rafael Santos M.
Médico Residente de 2do año de Pediatría, UNAH / Médicos Residentes de 3er año de Pediatría, UNAH

La púrpura fulminans (PF) es una coagulopatía por consumo, rara, exclusiva de la infancia. Las lesiones cutáneas se caracterizan por una progresión de áreas equimóticas a lesiones circunscritas a áreas negro-purpúreas de la piel que contienen bullas hemorrágicas, que finalmente culminan en necrosis.

El objetivo del tratamiento es detener el proceso de fibrinólisis con heparina, plasma fresco congelado y plaquetas; y actualmente se ensaya la administración de concentrados de proteína C.

Paciente de 2 años de edad, sexo femenino, previamente sana, con esquema de vacunación completo; con historia de 2 días de fiebre, vómitos y convulsiones tónico clónicas generalizadas, con hipoglicemia, datos de choque séptico y de irritación meníngea, se confirma Meningitis bacteriana con citología de líquido cefalorraquídeo que reportó células incontables con 100% de predominio de neutrófilos con crecimiento de bacilos gram negativos.

Inicia el primer día de enfermedad con cianosis distal en las 4 extremidades que progresa rápidamente hasta cambios necróticos en ambas manos y pies.

Evaluada por Inmunología pediátrica quien indica se trata de Púrpura fulminans, se envía perfil inmune y se inicia tratamiento con Inmunoglobulina humana a 2 g/kg/dosis cada 20 días, se corrigen tiempos de coagulación con plasma fresco congelado y vitamina K, sin embargo sin presentar mejoría clínica por lo que se realiza Angiotomografía que reporta oclusión completa de las arterias de los arcos palmares y plantares de las 4 extremidades, actualmente pendiente programar para desarticulación de ambas manos y pies.

DISCUSIÓN

La PF puede presentarse en 3 diferentes grupos clínicos: el primero, el más común en el transcurso de una sepsis, siendo la causa más frecuente la meningococcemia.

El segundo grupo corresponde a niños con deficiencias hereditarias de proteína C o S y el tercer grupo se trata de etiología idiopática rápidamente progresiva a los pocos días o semanas del inicio de una enfermedad febril.

La enfermedad comienza de repente formando áreas cutáneas hemorrágicas y de necrosis que se distribuyen de forma simétrica a nivel de extremidades inferiores y glúteos, pudiéndose extender hasta el tronco y extremidades superiores, acompañada de trastornos de la coagulación.

Se han reportado casos donde hay reabsorción de los hematomas sin dejar lesión residual. Se ha reportado mortalidad en el 18% de los casos.

BIBLIOGRAFÍA

G. Angeles Fernández. An Esp Pediatr, 1998; 49: 412-414

PRESENTACIÓN DE CASO

HISTOPLASMOSIS DISEMINADA EN PACIENTE PEDIÁTRICA

Sandra Melissa Ramos*, Clarissa Aguilar Molina**, Marco Luque***

*Médico Pediatra Hospital, Departamento de Pediatría, UNAH,

**Pediatra Sub-especialista en Oncología, Servicio de Oncología Pediátrica,

***Pediatra Infectólogo, Servicio Infectología Pediátrica, Hospital Escuela Universitario.

INTRODUCCIÓN

La histoplasmosis es una infección causada por *Histoplasma capsulatum*, un hongo dimórfico, endémico de Centroamérica, Caribe y Sudamérica. El conocimiento de la distribución del patógeno a nivel mundial es incompleta. La incidencia de la enfermedad oscila entre 0.1 a 0.29 casos por cada 100 000 habitantes y de estos 1 de cada 2 000 casos se presenta de forma diseminada. Se manifiesta más en hombres que en mujeres en una proporción de 6:1. Pocos casos han sido descritos en Honduras en la población pediátrica y menos aún en inmunocompetentes. La verdadera incidencia en nuestro país es desconocida.

OBJETIVO

Describir caso de paciente con histoplasmosis diseminada procedente de zona central de Honduras.

MATERIAL Y MÉTODOS

Presentación de caso. Datos obtenidos de la historia clínica, familiares.

PRESENTACIÓN DE CASO

Paciente de sexo femenino, de 5 años de edad procedente de Reitoca, con antecedente patológico de adenitis tuberculosa a los 2 meses de edad, recibió tratamiento antifímico por 6 meses; esquema de vacunas completo. Se presenta con historia de tos seca y fiebre diaria de un mes de evolución, sin presentar dificultad respiratoria. Recibió tratamiento con amoxicilina durante 7 días y acetaminofén, sin mejoría. Posteriormente con aparición de masa en cuello y región axilar, además astenia, adinamia, hiporexia, pérdida de peso de 6 libras en un mes.

EXAMEN FÍSICO PESO:

15.4 kg, FC: 100x, FR: 23x', Sat O₂: 97%, masa cervical de 4 cm y axilar de 5 cm, hepatomegalia. Se ingresó con sospecha de linfoma. Se realizó aspirado de Médula Ósea sin alteraciones, VIH negativo, pruebas inmunológicas negativas; hemograma, electrolitos, creatinina, pruebas de función hepática, inmunoglobulinas, complemento, dentro de límites normales. TAC de cráneo, cuello, tórax y abdomen, reportando múltiples adenopatías (fig.1) Se sospecha posteriormente histoplasmosis realizando antígeno en orina con resultado negativo y Buffy Coat negativo. Se realiza biopsia de ganglio cervical derecho reportando presencia de levaduras compatibles con histoplasmosis (fig.2); por lo que se inicia tratamiento con anfotericina B por 14 días, continuando con Itraconazol por tres meses, con buena respuesta al tratamiento y actualmente asintomática.

CONCLUSIONES

El abordaje diagnóstico de la histoplasmosis diseminada es complejo por la baja sospecha clínica; es de suma importancia para el médico considerar esta enfermedad en niños que proceden de zonas endémicas, con factores de riesgo epidemiológico y cuadro clínico sugestivo. Hacer un enfoque diagnóstico correcto, solicitar las pruebas de laboratorio adecuadas y el inicio oportuno del tratamiento es de vital importancia, ya que sin tratamiento, presenta una letalidad del 100%.

REPORTE DE CASO

PUBERTAD PRECOZ PERIFÉRICA

Ana Cecilia Vásquez, Lesby Espinoza Colindres, Guillermo Villatoro Godoy, Anaí Núñez Mejía
Servicio de Endocrinología Pediátrica, Hospital María Especialidades Pediátricas, Honduras, C.A.

- La pubertad precoz es la aparición de signos puberales antes de los 8 años en la niñas, siendo la telarquia el primer signo clínico.
- Pubertad precoz puede ser: 1. Central, 2. Periférica y 3. Mixta
- La pubertad precoz periférica (PPP) es el resultado de la aparición anormalmente precoz de la pubertad, debido al aumento de esteroides sexuales sin activación del eje hipotálamo-hipofisiario-gonadal.
- Las causas incluyen un origen gonadal, adrenal, ectópico o una fuente exógena de producción hormonal.
- En las niñas con signos de PPP es menester descartar tumores secretores de estrógenos localizados en ovario o en glándula suprarrenal, sin olvidar la posible presencia de quistes ováricos funcionales benignos como causa de hiperestrogenismo

ETIOLOGÍA PPP

- Quistes o tumores ováricos secretores de estrógenos
- Tumores Adrenales
- Síndrome de McCune- Albright
- Yatrogenia
- Quistes Ováricos

Clínicamente se presenta con episodios recurrentes de desarrollo mamario, sangrado vaginal y concentraciones MUY ELEVADAS DE ESTRADIOL.

Tu. Ováricos Secretores de Estrógenos

Se debe de sospechar ante un rápido y progresivo desarrollo mamario y genital, con aumento de estrógenos y valores bajos de LH y FSH. El más frecuente es el que deriva de las células de la teca y de la granulosa.

Tu. Secretores de FSH

Los adenomas secretores de FSH se han descrito recientemente y son una causa extremadamente rara.

CASOS CLÍNICO

Paciente femenina de 6 años de edad, con historia de un mes de presentar aumento del tamaño mamario con dolor a la palpación, con sangrado menstrual de 5 días de duración.

EXAMEN FÍSICO

No pubarquia, no axilarquia, no olor apocrino. No lesiones en piel.

CONCLUSIÓN

La pubertad precoz periférica es una patología mucho más infrecuente que la pubertad precoz central y es secundaria a trastornos de origen genético o a patologías adquiridas muy heterogéneas.

Las técnicas de imagen y la cuantificación hormonal han permitido mejorar el diagnóstico precoz de trastornos adquiridos, especialmente, patología tumoral causante de PPP.

A PROPÓSITO DE UN CASO

MASA SUPRARRENAL CONGÉNITA

Annel Becker, Rosa Aguilar, Gerardo Silva, Clarissa Aguilar Molina,
Residente de Pediatría, Oncóloga Pediatra
Departamento de Pediatría, Hospital Escuela Universitario.

INTRODUCCIÓN

El neuroblastoma es el tumor maligno más frecuente en el primer año de vida, también el tumor sólido extracraneal más frecuente en la infancia. (1). Al contrario que en otras neoplasias, los lactantes menores de 1 año son los que tienen mejor pronóstico, independientemente de la extensión de la enfermedad (2). Con el uso de la ecografía obstétrica se han ido descubriendo casos de neuroblastoma prenatal, la mayor parte con características favorables, se presentan como lesiones quísticas (2) Se comunica el caso de un neuroblastoma retroperitoneal diagnosticado mediante examen ultrasonográfico prenatal.

OBJETIVO

Conocer el abordaje de masa suprarrenal diagnosticada en el período prenatal.

MATERIAL Y MÉTODOS

Producto del cuarto embarazo de una madre de 34 años con hipertensión arterial, a quien se le practicó control prenatal rutinario. A las 32 semanas de gestación se le realizó ultrasonido que reportó riñones poliquísticos, nace sin complicaciones vía parto, es referida a hospital de tercer nivel por éste hallazgo, asintomática.

Al ingreso con USG abdominal que reporta riñón derecho comprimido por la presencia de masa septada a nivel suprarrenal con ecos internos que mide 77.5x59.5x70mm con volumen de 179 cc, riñón izquierdo normal. TAC abdominal: masa hipodensa de 77x60x67mm, de 14 a 28 UH que realza al medio de contraste, (Figura 1).

HEMOGRAMA Y COAGULACIÓN

normales. Ferritina 331 U/mL LDH: elevada 518 UI. (Valor normal: 200-400 UI). Estudios de función hepática y renal normales.

Se realizó extirpación de la masa encontrándose un tumor de glándula adrenal derecha 10 cmsx8cms que comprimía la vena cava, aorta abdominal y las desplazaba, y comprimía el riñón derecho hasta el hueco pélvico. Se extrajo en su totalidad, se envió pieza a patología.

BIOPSIA

Neuroblastoma, pobre en estroma schwanniano, pobremente diferenciado, MKI bajo. Negativo para amplificación del gen MYC-N
E Inició quimioterapia como estadio 4S.

CONCLUSIONES

El diagnóstico prenatal del tumor permite planear el parto en un hospital de tercer nivel, con el fin de ofrecer asistencia necesaria al recién nacido. El diagnóstico prenatal del neuroblastoma adrenal por ecografía es posible, sobre todo en el tercer trimestre del embarazo, la ecografía tridimensional puede volverse un examen de gran ayuda. (3)

BIBLIOGRAFÍA

- (1) Barrena Delfa S y cols. Neuroblastoma. Cir. Pediatr. 2018, 31: 57-65
- (2) V. Castel Sánchez y cols. Neuroblastoma en niños menores de 1 año. Anales Españoles De Pediatría. 1997
- (3) Araujo Júnior E. Diagnóstico prenatal ultrasonográfico de neuroblastoma adrenal. Ginecol Obstet Mex 2005;73:451-5.

A PROPÓSITO DE UN CASO

TOS PERSISTENTE Y MASA MEDIASTINAL

Clarissa Aguilar Molina*, Sandra Melissa Ramos**

*Pediatra Sub-especialista en Oncología, Servicio de Oncología Pediátrica,

**Departamento de Pediatría, Hospital Escuela Universitario; Tegucigalpa. Honduras.

INTRODUCCIÓN

La tos en uno de los principales motivos de consulta, generalmente de carácter autolimitado, puede ser el síntoma de presentación de una enfermedad pulmonar o extrapulmonar subyacente.

Tos crónica o persistente en Pediatría es aquella que dura más de 4 semanas. La historia clínica y el examen físico son herramientas esenciales para el diagnóstico de los niños con tos persistente, siendo la edad un factor importante que nos va a orientar sobre una posible etiología.

OBJETIVO

Presentar la evolución clínico-radiológica de un caso de tos persistente secundario a masa mediastinal de origen tumoral.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Masculino de 13 años, con cuadros de tos seca no cianotizante a repetición, durante 2 meses, manejado ambulatorio con inhaladores sin mejoría. Acude por exacerbación de la tos, con disnea de medianos a grandes esfuerzos, dolor torácico, pérdida de peso, diaforesis y fiebre de 39°C.

EXAMEN FÍSICO:

adenopatías cervicales bilaterales, FR. 40x', hipoventilado ambos campos pulmonares, saturación 88%, hepato-esplenomegalia. A su ingreso se realiza rayos x de tórax. (fig.1)

Hemograma: Leucocitos: 28,950; Neutrófilos: 22660 Linfocitos :4320; Hemoglobina: 9,5g/dl
Plaquetas: 509,000 LDH: 650

Aspirado de Médula Ósea: sin datos de infiltración; LCR: no células neoplásicas

Se realizó toma de biopsia por aspiración de ganglio cervical derecho reportando: Enfermedad de Hodgkin, con lo cual se inició protocolo de quimioterapia.

Al final del mismo se evaluó nuevamente mostrando respuesta completa por imagen.

CONCLUSIONES

El mediastino tiene características embriológicas, fisiológicas y anatómicas particulares, lo que constituye asiento de malformaciones congénitas, procesos inflamatorios, traumáticos y neoplásicos, con un compartimiento muy complejo, por lo anterior el paciente pediátrico con tos persistente debe ser estudiado. El retraso en el diagnóstico causal, puede conllevar a la progresión de la enfermedad subyacente con mal pronóstico.

BIBLIOGRAFÍA

- Chang, Anne B. Altman, Kenneth W. et al. Etiologies of Chronic Cough in Pediatric Cohorts. CHEST 2017;152:607 – 617
- Chang, A.B., Oppenheimer, J.J., Weinberger, M.M. et al, Use of management pathways or algorithms in children with chronic cough: systematic reviews. Chest. 2016;149:106–119.

A PROPÓSITO DE UN CASO

SÍNDROME DE CREST

Sindy Sarahí Aguilar*, Karen Girón**

*Pediatra y Residente 1er año Posgrado Cuidado Intensivos Pediátricos,
Hospital Escuela Universitario, UNAH.

**Inmunóloga Pediatra Departamento de Pediatría Hospital Escuela Universitario.

INTRODUCCIÓN

El síndrome CREST es una forma de esclerosis sistémica cutánea limitada, en la que se dan los siguientes hallazgos clínicos: Calcinosi, Raynaud, afectación Esofágica, Esclerodactilia (Sclerodactily) y Telangiectasias. Para realizar el diagnóstico deben estar presentes al menos tres hallazgos. Es una forma limitada de esclerodermia en la que existe depósito de cristales de hidroxapatita como resultado de un trastorno localizado del tejido conectivo de la piel, bolsas serosas, tendones, cápsula articular, membrana sinovial y cartílago.

De etiopatogenia desconocida, pero se asocia con la aparición de anticuerpos antinucleares y anticuerpos anti centrómeros, más disfunción de linfocitos B. Se ha encontrado clones de células T dominantes cuya disfunción puede dar origen a las colagenosis. Su diagnóstico está dado por su cuadro clínico característico y las determinaciones serológicas, las alteraciones clásicas de la biopsia de piel y músculo que demuestra adelgazamiento de la epidermis, el aumento de la colágena y su distribución anormal, así como las manifestaciones vasculíticas.

OBJETIVO

Comunicar un caso compatible con síndrome de CREST en una adolescente, y contribuir a un diagnóstico y tratamiento oportuno.

CASO CLÍNICO

Femenina 17 años, procedente de Morazán, Yoro, Honduras. Diagnosticada como Lupus Eritematoso Sistémico a los 11 años de vida, manejada por un reumatólogo de adultos con metrotexate 0.3mg/kg.

A los 16 años se le diagnostica insuficiencia tricúspidea e inician furosemida y digoxina. Acude a la Emergencia de Pediatría del Hospital Escuela Universitario con historia fiebre, dolor suprapúbico, poliaquiuria y disuria un día de evolución.

AL EXAMINARLA PRESENTA:

Fascie cushinoide, luce envejecida, cara alargada, la boca está desproporcionadamente pequeña, mentón pequeño.

Alteración en la agudeza visual de tipo refractivo.

- Disfagia a sólidos desde hace un año
- Hemorroides no trombosadas
- Las articulaciones pequeñas de las manos, rodillas y tobillos están deformes inflamadas y anquilosadas manteniéndola postrada desde hace 3 años.
- Las extremidades se observa fenómeno de Raynaud y la piel es gruesa con arañas vasculares generalizadas y áreas hiperpigmentadas y placas escleróticas en espalda.

CONCLUSIÓN

Presentamos un caso compatible con síndrome de CREST, donde hubo un retraso en el diagnóstico de 6 años lo cual ocasiono deformidad a nivel de extremidades volviendo a la paciente totalmente dependiente de una tercera persona. De aquí recae la importancia de un diagnóstico oportuno para prevenir secuelas a futuro.

Agradecimiento a nuestros pacientes que nos permiten día a día poder seguir creciendo.

Los autores declaran que no hay conflicto de intereses.

Fuente de financiación ninguno.

Datos de contacto: ssae26@Hotmail.com



MIEMBROS ACTIVOS Y RECONOCIDOS POR
LA ASOCIACION PEDIATRICA HONDUREÑA (APH)
FEDERACION MESOAMERICANA Y DEL CARIBE DE PEDIATRIA (FEMACAP)
ASOCIACION LATINOAMERICANA DE PEDIATRIA (ALAPE)

JUNTA DIRECTIVA 2017 - 2019 ASOCIACION PEDIATRICA HONDUREÑA



NOMBRE	CARGO
Dr. Mario Rafael Castillo Cantarero	Presidente Secretario del Comité de Lactancia Materna de la Asociación Latinoamericana de Pediatría (ALAPE) Vocal 1 de la Federación Mesoamericana y del Caribe de Pediatría – FEMACAP
Dra. Mirza Yamileth Lara Castillo	Vicepresidente
Dra. Blanca Carolina Lagos Rivera	Secretaria
Dra. Emily Betty Ordoñez Rodas	Prosecretaria
Dra. Ingrid Carolina Arambú Elvir	Tesorera
Dr. Ramón Humberto Alvarenga Calidonio	Fiscal Secretario General Asociación Latinoamericana de Pediatría (ALAPE) Asesor Federación Mesoamericana y del Caribe de Pediatría (FEMACAP)

SEDE: TEGUCIGALPA, FRANCISCO MORAZAN

Dr. Adolfo Martin Diaz Flores	Dr. Danilo Castillo Molina
Dra. Alejandra M. Munguia M. **	Dra. Delmy E. Castillo Madrid
Dra. Allison Marie Callejas Salgado	Dra. Diana Patricia Fonseca Mondragon
Dra. Amy Patricia Espinal Jones	Dra. Dina Rojas Izaguirre
Dra. Ana Delia Suarez Gaytan	Dra. Dina Raquel Alvarez Corrales
Dra. Ana Cecilia Hernandez Soto	Dra. Doris Maribel Rivera Medina
Dr. Armando Peña Hernandez	Dr. Douglas Marlon Varela Gonzalez
Dra.bertha Nazareth Owen Guillen	Dra. Ediltrudys Colindres C.
Dra. Bessy Italia Turcios Gomez	Dra. Emily Betty Ordonez Rodas
Dra. Blanca Carolina Lagos Rivera	Dra. Eneida Anai Nuñez Mejia
Dr. Carlos Godoy Arteaga	Dr. Enrique Alvarado Ramirez
Dr. Carlos Amilcar Godoy Mejia	Dr. Enrique Antonio Tome Zelaya
Dr. Carlos Rivera Williams	Dr. Evandro Valladares
Dr. Carlos Eduardo Bulnes Ferrera	Dr. Francisco Cleaves Tome
Dr. Carlos Ramon Vides Babun	Dr. Fernando Tome Abarca
Dr. Cesar A. Caceres Mendoza	Dr. Fernando Augusto Enamorado Padilla
Dra .Clarissa Lizeth Aguilar Medina	Dr. Francisco Rodriguez Quiroz

Dr. Franklin N. Rodriguez Medina	Dr. Luis R. Garcia Orellana
Dra. Gabriela Alejandra Ochoa Posse	Dr. Luis Carlos Hernandez Motiño
Dr. Gerardo Said Napky Osorio	Dra. Mabel P. Portillo Ordonez
Dra. Girasol Estrella Ramirez Nolasco	Dra. Maria Martha Matamoros Aguilar
Dra. Gisela Margarita Fontecha Gomez	Dra. Maria Zudora Berlioz Bendaña
Dr. Guillermo Villatoro Godoy	Dr. Mario Rafael Castillo Cantarero
Dr. Gustavo Adolfo Lizardo Castro	Dr. Marco Raimundo Molinero Carias
Dr. Gustavo Adolfo Hernandez Bustillo	Dr. Marco Antonio Rodriguez R.
Dra. Gladys Marcela Carcamo Lopez	Dr. Marco Tulio Luque Torres
Dra. Hilda Yamileth Zeron Coello	Dr. Mauricio Rene Benitez Lopez
Dr. Hector Augusto Velasquez Rodriguez	Dra. Mirza Yamileth Lara Castillo
Dra. Hena Ligia Madrid De Torres	Dra. Nancy Lisseth Blanco Salgado
Dra. Ileana Eguigurems Zamora	Dr. Nery Conrado Cerrato Ramirez
Dra. Ingrid Carolina Arambú Elvir	Dr. Octavio Vasquez Rodriguez
Dra. Jackeline Alger Pineda**	Dr. Omar Elias Mejia Zuniga**
Dr. Javier Alcid Duron Martinez	Dr. Oscar Gonzalez Ardon
Dra. Jenny Nohemy Funes Mendez	Dr. Ovidio Edgardo Alvarado A.**
Dr. Jesus Alberto Pineda Garcia	Dr. Pablo Andres Caceres Cano
Dr. Jorge Mauricio Pinel Godoy	Dr. Paulo Cesar Carvajal Sierra
Dr. Jose Angel Guillen Leiva	Dr. Ramon H. Alvarenga C.
Dr. Jose Antonio Samra Vasquez	Dr. Ramon Rosa Lagos Andino**
Dr. Jose Armando Berlioz Pastor	Dr. Rene Stefan Hode
Dr. Jose Francisco Aguilar Riveiro	Dr. Renato Valenzuela Castillo
Dr. Jose Miguel Zaldaña Estrada	Dr. Rigoberto Valladares Garcia
Dr. Jose Ranulfo Lizardo Barahona	Dr. Rolando Aguilera Lagos
Dr. Juan De Jesus Flores	Dr. Salvador Lovo Lopez
Dr. Juan J. Navarro Bustillo	Dr. Samuel F. Garcia Diaz
Dra. Julia Isabel Guardado Nuñez	Dra. Sandra M. Ramos Rodriguez
Dra. Karen Iveth Giron Calix	Dra. Sandra N. Tovar Calderon
Dra. Karen Yulissa Cordova Lainez	Dra. Sara Carolina Lopez Lopez
Dra. Karla Guadalupe Andino Martinez	Dra. Sara Eloisa Rivera Molina
Dra. Karla Leversia Borjas Aguilar	Dr. Sergio David Villeda Rodriguez
Dra. Lesby M. Espinoza Colindres	Dra. Sonia Consuelo Solorzano G.
Dra. Liliam Jayne Discua Flores	Dra. Soraya Ninoska Alberto Ramos
Dra. Ligia Dolores Fu Carrasco	Dra. Tania Mariel Gutierrez Bardales
Dra. Ligia Carolina Zuniga Zuniga	Dra. Tonantzin Padilla Cortes
Dra. Lizeth Garcia Amador	Dr. Victor M. Muñoz Molina
Dra. Lideny Z. Sabillon Flores	Dr. Victor M. Vallejo Larios
Dra. Lorena Medina Medrano	Dra. Waldyna Trejo Alfaro
	Dr. Wilfredo Argueta Reyes

Dr. Wilfredo Caceres Morales
Dra. Wendy Sorayda Murillo Castro
Dra. Xenia Josefina Pineda Mendoza**

Dra. Zonia Ivelina Valenzuela Castillo
** *Miembros Activos Adherentes*
NO PEDIATRAS

CAPÍTULO DEL VALLE DE SULA, CORTES

Dra. Ana Maria Thompson	Dra. Karen Sobeida Erazo Martinez
Dra. Alejandra Valladares	Dra. Kimberly Ruiz
Dra Arlen Caballero Castellanos	Dra. Linda Yajeira Banegas Pineda
Dr. Alvaro Jose Perez	Dra. Lourdes Araug
Dra.bessy Arely Reyes De Guevara	Dr. Luis Enrique Jovel Lopez
Dra. Bilma Ondina Maldonado	Dr. Luis Enrique Jovel Banegas
Dra Carol Yadira Alvarado	Dr. Luis Alejandro Cousin Inestroza
Dr. Cesar Aguilar	Dra. Maria Elizabeth Hasbun Lara
Dr. Darwin Yassir López Banegas	Dra. Marlin Del Carmen Erazo
Dr. Denis Carcamo	Dra. Marly Yamileth Castellanos
Dra. Dinora Carolina Paredes	Dra. Miriam Elizabeth Andonie
Dra. Dioxana Catalina Lopez	Dr. Maynor Hugo Sabillon
Dr. Douglas Vigil	Dr. Maynor Jovel Mata
Dra. Ericka Elena Cole	Dr. Mario Lanza
Dr. Elio Lino Viera	Dr. Mario Maldonado
Dra. Emely Trochez	Dr. Marco Aurelio Matamoros
Dr. Elmer Herrera	Dra. Melida De Jesus Galeas
Dra. Gardenia Aleman	Dra. Milisxa Ordoñez
Dra. Gina Mariela Grande	Dr. Morgan Medina
Dr. Guillermo Cruz	Dr. Nasry Handal
Dr. Guilmer Dubon Merlo	Dr. Nicolas Rivera Paredes
Dra. Hadassa Flores	Dra. Norma Gonzalez Hernandez
Dr. Hector Fonseca	Dra. Norma Echeverria Elvir
Dr. Héctor Rubén Caballero Castro	Dr. Oscar Zuniga
Dra. Isaira Evengelina Sanchez	Dr. Oscar Antonio Sagastume Paz
Dr. Jose Leonardo Lando	Dr. Oscar Armando Ponce Quesada
Dr. Jose Maria Paz	Dr. Oscar Ponce Barahona
Dr. Joaquín Velásquez Zavala	Dr. Oscar Gerardo Banegas Gonzales
Dr. Jorge Osorio	Dr. Oscar Ivan Salinas
Dr. Jorge Mauricio Rodriguez	Dr. Osman Fajardo
Dr. Jorge Villacorta Alas	Dr. Pablo Cesar Guardado
Dr. Juan Craniotis Ríos	Dr. Rafael Hernandez
Dr. Julio Cesar Ortega	Dr. Roberto Lopez Vallecillo
Dr. Justo Pastor Ramirez	Dra. Ruth Maricela Banegas

Dra. Roxana Ester Martinez
Dr. Salvador Paredes
Dra. Sandra Gale
Dr. Sergio Boris Pineda
Dr. Silvia Lorena Martinez

Dra. Suyapa Carolina Reyes Melgar
Dra. Teresa Ondina Lanza Fernandez
Dr. Virgilio Alvarado Fernandez
Dr. Wilmer Salvador Madrid Milla
Dr. Wilmer Salvador Madrid Mejia

CAPITULO LITORAL ATLÁNTICO ATLÁNTIDA Y COLON

Dra. Carmen Munguia
Dra. Dioselina Ramos
Dra. Frances Castro
Dra. Francis Orellana
Dra. Ileana Rosales
Dr. Jose Almendares
Dra. Karen Santos
Dra. Karen Madrid
Dra. Liana Gutierrez
Dr. Luis Fernandez

Dra. Matilde Palou
Dra. Mirna Juarez
Dr. Oscar Banegas
Dr. Oscar Moreno Mejia
Dr. Rene Fernandez
Dr. Roberto Palacios
Dra. Rosangel Lagos
Dr. Sergio Quintanilla
Dra. Yessica Tejada

CAPITULO ORIENTAL, EL PARAISO

Dra. Cidy Margarita Duron Merlo
Dra. Cinthia Virginia Flores Quan
Dra. Diana Lucia Herrera Torres
Dr. Félix Javier Mejía Napky
Dr. Héctor De Jesús Zepeda
Dra. Gilma Janethe Castillo Morales

Dra. Ibeth Georgina Cedillo Velasquez
Dra. Jennifer Lizeth Quintero Lira
Dr. Max Vijil Ferrari
Dra. Patricia Lizeth Pavón Rodriguez
Dr. Rodolfo Eduardo Rovelo
Dr. Samuel De Jesús Lara

CAPITULO ZONA CENTRO COMAYAGUA, LA PAZ E INTIBUCA

Dra. Bessy Suazo
Dra. Dina Carias Escoto
Dra. Emma Andara Flores
Dra. Gaby Paola Carbajal Matute
Dr. Jairo Caballero Valle
Dr. Julio Ochoa Quan

Dra. Kely Barahona Santos
Dra. Lilliam D. Cerritos Mateo
Dra. Monica Suyapa Romero
Dra. Mercedes Perez
Dra. Reina Margarita Hernández
Dra. Thania Berenice Fernandez

CAPITULO DE OCCIDENTE COPAN, OCOTEPEQUE Y LEMPIRA

Dra. Alina Lanza Consuegra	Dra. Karina Rodriguez
Dra. Belkis Lizzet Lopez Lopez	Dra. Karla Patricia Escolán Rodezno
Dra. Claudia Carolina Calix Garcia	Dra. Liliam Ismenia Romero Lanza
Dr. Douglas Carranza	Dr. Melvin Yovany Ramirez Ortega
Dra. Gabriela Mendoza	Dra. Mirna Catalina Turcios España
Dra. Isis Osiris Lopez Salgado	Dr. Nelson Pennman
Dra. Jennifer Viera	Dra. Suyapa Elizabeth Vásquez Paz
Dr. Johanna Michelle Tabora Cárcamo	Dra. Vesna Valladares
Dr. Jorge Alberto Maldonado Espinoza	Dra. Yadira Carcamo
Dr. Jorge Luis Henriquez Pineda	Dra. Yasmin Chavez

CAPITULO ZONA SUR CHOLUTECA

Dr. Carlos Galeas (Mg)	Dra. Martha Cano
Dra. Clara Maria Lainez	Dra. Nelsy Reyes
Dra. Delmy Donaire	Dra. Oneyda Cornelio
Dr. Edgar Duarte	Dra. Patricia Rodas
Dr. Edgar Flores	Dra. Siria Melgar
Dr. Jose Roberto Carrillo	

INSTRUCCIONES PARA AUTORES:

ANEXO 1. INSTRUCCIONES PARA AUTORES PARA PRESENTACION DE MANUSCRITOS

A. CRITERIOS GENERALES PARA LA ACEPTACIÓN DE MANUSCRITOS

La Revista Honduras Pediátrica se reservará todos los derechos legales de reproducción del contenido. Los manuscritos se reciben en el entendido de que son originales e inéditos; que no han sido publicados parcial o totalmente ni sometidos para publicación a ningún otro medio y que no lo serán sin autorización escrita del Consejo Editorial de la Revista.

La selección del material propuesto para publicación se basa en los siguientes criterios generales: idoneidad del tema para la Revista, solidez científica, coherencia del diseño (planteamiento lógico del problema y plan para lograr el objetivo del estudio), originalidad, actualidad y aplicabilidad de la información; acatamiento de las normas de ética de la investigación y de la publicación.

Los artículos deben seguir las instrucciones para autores aquí descritas.

B. ESPECIFICACIONES

La Revista Honduras Pediátrica sigue, en general, las pautas marcadas en la revistas biomédicas, elaborado por el Comité Internacional de Directores de Revistas Médicas (ICMJE) también conocidas como "normas de estilo de Vancouver".

C. ENVÍO DEL MANUSCRITO

El manuscrito original deben ser elaborados en una sola fila, en letra arial 12 y 1.5 de interlineado y ser enviados vía electrónica (revistahonduraspediatria@gmail.com) donde se acusara de recibo, además deben de incluir su respectiva carta de solicitud de publicación con la declaración de autoría y conflicto de intereses si lo existir.

D. ARTÍCULOS:

Dependiendo el artículo se implementaran las siguientes indicaciones:

d.1 Titulo: deberá anotarse el nombre del artículo en español e inglés; nombres primero y segundo apellidos del autor (es); con una referencia en la parte inferior izquierda de la pagina, describiendo cargo, departamento e institución en que trabaja el autor (es). Además de agregar datos para contacta al autor principal como dirección, correo electrónico y número telefónico.

d.2 Resumen: debe ser conciso y aportar el máximo de información posible sobre el contenido del trabajo, las conclusiones importantes y la nueva información cada trabajo debe de ir acompañado de una síntesis de su artículo en escrito en español e inglés, no debe exceder de 350 palabras para artículos originales y para revisión; para el resto no debe exceder de 200 palabras.

d. 3 Palabra clave: se debe colocar al final del resumen, utilizándose de 3 a 10 palabras claves ó frases cortas que capten los temas principales del artículo.

d.4 El cuerpo de los Artículos, deberán ser dirigidos según su categoría, se desglosa a continuación cada una de las características respectivas:

d.4.1 Artículo Original: no debe de exceder mas de 3500 palabras y se debe presentar según el siguiente formato:

- **Introducción.** Se debe redactar en un máximo de tres párrafos, debe brindar información sobre el problema a investigar, así como justificarse la investigación y ponerse en contexto basados en referencias pertinentes. No debe contener cuadros ni figuras.
- **Metodología.** Debe redactarse en tiempo pasado. Esta sección debe explicar de manera detallada el tipo de estudio realizado, tiempo de duración del mismo, lugar donde se realizó, describir claramente la selección y características de la muestra, las técnicas, procedimientos, equipos, fármacos y otras herramientas utilizadas, de forma que permita a otros investigadores reproducir la experiencia. Así mismo, se deberán incluir los métodos estadísticos utilizados y especificar los aspectos éticos observados durante la investigación como el consentimiento informado de los sujetos que participaron en el estudio. Se podrán usar referencias bibliográficas pertinentes.
- **Resultados.** Debe redactarse en tiempo pasado. Se presentarán los hallazgos más importantes de la investigación realizada, utilizando de preferencia la forma expositiva y sólo cuando sea estrictamente necesario los cuadros, figuras o ilustraciones. No debe repetirse en el texto lo que se afirma en las ilustraciones, cuadros o figuras. Los resultados no deben expresar interpretaciones, valoraciones, juicios o afirmaciones, ni utilizar expresiones verbales como estimaciones cuantitativas (raro, la mayoría, ocasionalmente, a menudo) en sustitución de los valores numéricos. El número máximo de cuadros permitido es de cinco.
- **Discusión.** Debe redactarse en tiempo pasado. Esta sección va de lo particular (los hallazgos más importantes de la investigación) a lo general, interpretándose los principales resultados del estudio en el contexto de la literatura general pertinente y estableciéndose comparaciones con otros estudios. Debe destacarse el significado y la aplicación práctica de los resultados, las limitaciones y las recomendaciones para futuras investigaciones. Se debe enfatizar en aquellos aspectos nuevos e importantes del estudio y en las conclusiones que se deriven de ellos. Podrán incluirse recomendaciones cuando sea oportuno. Se considera de especial interés la discusión de estudios previos publicados en el país por lo que se sugiere revisar y citar la literatura nacional o regional relevante relacionada con el tema con el propósito de respaldar la idea central que se está discutiendo. Se debe evitar que la discusión se convierta solamente en una revisión bibliográfica y que se repitan los conceptos que aparecieron en otras secciones.

d.4.2 Artículo para presentación de casos clínicos: no debe de exceder de 3000 palabras y debe contener el siguiente formato

- **Introducción.** Como se explico en articulo original
- **Presentación de caso.** En esta sección se debe concretar de manera sencilla el caso o casos a describir, tomando en cuenta antecedentes de importancia, exámenes de laboratorio o de imagen que apoyen el caso.
- **Discusión:** debe de redactarse en tiempo pasado, debe ir orientado en comparar la literal tanto nacional como internacional sobre el caso expuesto, se debe enfatizar en aspectos nuevos y de importancia referente al tema.
- **Conclusiones:** este apartado se debe incluir, comentarios o recomendaciones sobre la solución del caso, particularidades científicas y concluir clarificando los aspectos discutibles y destacando el mensaje que debe quedar al final.

d. 4.3 Artículos de Revisión Bibliográfica: no exceder más de 5000 palabras, debe contener el siguiente formato:

- Introducción
- Epidemiología
- Etiología
- Clínica
- Diagnóstico
- Tratamiento
- Conclusiones

d.4.4 Series de Educación Medica Continua:

- Anatomía Patológica en Pediatría: se puede presentar como un artículo de presentación de caso o revisión bibliográfica (actualización de tema) ya descritos anteriormente.
- Terapéutica Pediátrica e Imágenes en Pediatría: este ítem contendrá información, imágenes o boletines resumidos de temas de actualidad.
- Retos Diagnósticos: este apartado será destinado a enfermedades de difícil diagnóstico o de desafío para el médico, con poca frecuencia de presentación, pero que es importante reconocerlas con precisión. Serán casos clínicos cortos con datos claves (historia clínica exploración física e incluyendo imágenes). Su presentación será sin exceder una hoja, se puede dar opciones de respuesta para el lector y así mismo poder responder a dicho reto, enviando su sospecha diagnóstica por medio de la página de la Asociación Pediátrica de Honduras en el ítem de Revista Hondurasa Pediátrica "Reto Diagnóstico"

d. 4.5 Algoritmos de Abordaje en sub-especialidades en Pediatría.- se referirá a Abordajes o guías breves de temas especializados con el objeto de divulgar la información de sub-especialidades pediátricas.

d.4.6 Salud Publica y Administración de Servicios de Salud. Temas de interés general de los problemas que inciden sobre la población infantil. Informes del Ministerio de Salud Pública en materia de Salud Infantil.



Nuevo

PAÑALES DESECHABLES

HUGGIES

Natural Care®

Cuidado

Puro y natural

