



# Honduras Pediátrica

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

## HONDURAS PEDIÁTRICA

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

Volumen XXXIV

Número 2

Julio - Diciembre 2021

ISSN: 1998-7307

Edición Impresa

ISSN: 0018-4535

Edición Electrónica



Página electrónica:  
[www.pediatricahonduras.org](http://www.pediatricahonduras.org)

Revista de acceso abierto de la  
Asociación Pediátrica de Honduras  
Indexada en: CAMJOL

# Pediatría Honduras

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

## Consejo Editorial

Volúmen XXXIV, Número 2, Julio - Diciembre de 2021

### Directora:

**Clarissa Lizeth Aguilar Molina**  
Pediatra Oncóloga, Hospital Escuela,  
Instituto Hondureño de Seguridad Social,  
Tegucigalpa, Honduras.  
claguilar01@gmail.com

### Editora Administrativa:

**Karla Leversia Borjas Aguilar**  
Pediatra Alergo-Inmunóloga,  
Instituto Hondureño de Seguridad Social,  
Hospital María, Especialidades Pediátricas,  
Tegucigalpa, Honduras.  
leverborjas@gmail.com

### Secretaría:

**Amy Patricia Espinal Jones**  
Pediatra, Profesor Titular II,  
Departamento de Pediatría,  
Universidad Nacional Autónoma de Honduras,  
Tegucigalpa, Honduras.  
amyespinalj@gmail.com

## Comité Editorial

**Sergio David Villeda Rodríguez**  
Pediatra Cirujano,  
Instituto Hondureño de Seguridad Social,  
Tegucigalpa, Honduras.  
sergioldvilleda@gmail.com

**Marco Tulio Luque**  
Pediatra Infectólogo,  
Instituto Hondureño de Seguridad Social,  
Tegucigalpa, Honduras.  
mtluque@yahoo.com

**Sara Eloisa Rivera Molina**  
Pediatra Infectóloga,  
Hospital María, Especialidades Pediátricas,  
Tegucigalpa, Honduras.  
eloisari61@yahoo.com

Publicación Científica de la  
Asociación Pediátrica de Honduras  
Volumen 34, No.2, 2021

Publicación Semestral de Julio a Diciembre 2021

## Asociación Pediátrica de Honduras

Hospital Escuela, Calle de la salud,  
Tegucigalpa, Honduras.  
Tel - 2239-0484, Apdo Postal 3212,  
aspehon@yahoo.com  
www.pediatricahonduras.org

## CONTENIDO

	Pág.
<b>I. EDITORIAL</b>	
El Trabajo Multidisciplinario <i>Clarissa Aguilar</i> .....	A
<b>II. SECCIÓN CIENTÍFICA</b> .....	1
<b>Artículos Originales</b>	
<b>Sobrevida de Pacientes Pediátricos con Cardiopatía Congénita Operados en Hospital María, Especialidades Pediátricas en 2017.</b> Survival of Pediatric Patients with Congenital Heart Disease Operated at Hospital María, Especialidades Pediátricas in 2017. <i>David R. Díaz Rodríguez, Josué A. Vásquez Alvarado, Sonia Solórzano Gutiérrez, Dilcia Saucedo Acosta, Dr. Víctor Paz Flores, Dra. Dina Álvarez Corrales</i> .....	1
<b>Casos Clínicos</b>	
<b>Colitis Ulcerativa, Reporte de Caso</b> .....	8
Ulcerative Colitis, Case Report <i>Alejandra Fonseca, Delia Padilla</i>	
<b>Síndrome de Bardet Biedl: Reporte de Caso</b> .....	14
Bardet Biedl Syndrome: Case Report <i>María Manuela Ávila Andino, Linda Stephany Vásquez Pacheco, Daniel Mairena Escobar, José Antonio Samra Vasquez</i>	
<b>Síndrome Hemofagocítico: Reporte de 4 casos en el Hospital María, Especialidades Pediátricas.</b> .....	18
Hemophagocytic Syndrome: Report of 4 cases in Hospital María, Especialidades Pediátricas. <i>María José Sarmiento, Karla Fernández Zelaya</i>	
<b>III. SECCIÓN INFORMATIVA</b>	
Instrucciones para Presentación de Manuscritos .....	24
Anexo 1. Requisitos de Extensión según Artículo .....	33
Anexo 2. Carta de Autoría .....	34
Anexo 3. Declaración de Conflicto de Intereses .....	35
Anexo 4. Declaración de Conflicto de Intereses de Pertenencia o Familiares .....	36

## LISTADO DE EDITORES ASOCIADOS POR ESPECIALIDADES HONDURAS PEDIATRICA

Douglas Varela,  
Kadie Melissa Paz,  
Carol Zúniga,  
Allison Callejas,  
Yency Peralta,  
Karen Girón,  
Selma Scheffler,  
Delia Padilla,  
Pablo Cáceres,  
Ligia Fú,  
José Antonio León,  
Luis Romero,  
Gustavo Lizardo,  
Iris Álvarez,  
Lesby Espinoza,  
Sandra Velásquez,  
Carlos Sánchez,  
Miriam Raquel Wong,  
Ricardo Toro,  
Dilcia Pagoaga,  
Ana Marcela López,  
Walter Pacheco,  
Edín Rosa Luque,  
Claudia Aguilar,  
Gaspar Rodríguez,  
Héctor Antúnez,  
Adoní Josué Duarte,  
José Arnulfo Lizardo,

Neurología Pediátrica  
Neurología Pediátrica  
Neurología Pediátrica  
Neonatóloga  
Neonatóloga  
Alergia e Inmunología Pediátrica  
Alergia e Inmunología Pediátrica  
Gastroenterología Pediátrica  
Gastroenterología Pediátrica  
Hematóloga Pediatra  
Oncología Pediátrica  
Infectología Pediátrica  
Dermatología Pediátrica  
Dermatología Pediátrica  
Endocrinóloga Pediatra  
Endocrinóloga Pediatra  
Intensivista Pediatra  
Oftalmóloga Pediatra  
Oftalmólogo Pediatra  
Cardiología Pediátrica  
Radióloga Pediatra  
Radiólogo Pediatra  
Neurocirujano  
Nefróloga Pediatra  
Nefrólogo Pediatra  
Patólogo Pediatra  
Patólogo  
Cirujano Pediatra



## Edítorial

### El Trabajo Multidisciplinario

Clarissa Aguilar Molina 

En la actualidad existe evidencia que respalda que la atención basada en equipos multidisciplinarios mejora los resultados, e impacta de manera directa en el pronóstico y resolución de los problemas de salud que aquejan a nuestros pacientes.

Desde diversos enfoques el modelo de atención basado en equipos multidisciplinarios ofrece el logro de objetivos concretos que derivan en resultados satisfactorios para los niños en el contexto hospitalario. Es imperativo que exista una redistribución estratégica del trabajo en la que cada uno de los involucrados en la atención del paciente, pueda ofrecerle a partir de su conocimiento y experiencia siempre la mejor opción al niño.

Estos equipos de profesionales comparten responsabilidades y especial motivación por brindar un manejo integral al paciente, ya que todos los miembros desempeñan un papel importante, y contribuyen en el abordaje diagnóstico y planificación de intervenciones oportunas y eficaces para el niño, siendo este último el centro merecedor de todos nuestros esfuerzos.

Sin duda alguna conformar equipos multidisciplinarios eficaces representa una tarea enriquecedora, a todo nivel: personal y profesional ya que se requiere de mucho compromiso, conciencia, disciplina, responsabilidad, respeto y valoración por el rol que cada uno juega en la toma de decisiones en conjunto, virtudes que es necesario implementar desde la formación profesional en pre grado y posgrado, de las diferentes disciplinas, hasta llevarlo finalmente a cada uno de nuestros ámbitos de trabajo.

## Sobrevida de Pacientes Pediátricos con Cardiopatía Congénita operados en Hospital María, Especialidades Pediátricas en 2017.

### Survival of Pediatric Patients with Congenital Heart Disease Operated at Hospital María, Especialidades Pediátricas in 2017.

David R. Díaz Rodríguez\*<sup>ID</sup>, Josué A. Vásquez Alvarado\*<sup>ID</sup>, Sonia Solórzano Gutiérrez\*\*<sup>ID</sup>,  
Dilcia Saucedo Acosta\*\*\*<sup>ID</sup>, Dr. Víctor Paz Flores\*\*\*\*<sup>ID</sup>, Dra. Dina Álvarez Corrales\*\*\*<sup>ID</sup>

\*MD, Especialista en Pediatría, Universidad Nacional Autónoma de Honduras

\*\*MD, Jefe de Servicio de Cardiología, Hospital María, Especialidades Pediátricas

\*\*\*MD, MSc, Docencia e Investigación, Hospital María, Especialidades Pediátricas

\*\*\*\*MD, Cirugía Cardiovascular, Malformaciones Congénitas y Adquiridas,  
Jefe Servicio Cardiocirugía Hospital María, Especialidades Pediátricas

#### RESUMEN

**Antecedentes:** las cardiopatías congénitas son la principal causa de defectos anatómicos en los recién nacidos a nivel mundial. En las últimas décadas ha mejorado la sobrevida de los pacientes que requieren cirugías correctivas o paliativas, aún las de mayor complejidad.

**Objetivo:** determinar la sobrevida de pacientes con cardiopatías congénitas operados en el Hospital María, Especialidades Pediátricas (HMEP) en el 2017.

**Metodología:** se trata de un estudio transversal con componente analítico de 120 pacientes intervenidos quirúrgicamente en el año 2017. Se estimó la tasa de sobrevida a 1 año posterior a la cirugía. Los datos fueron extraídos de los expedientes clínicos y fueron registrados en una base de datos de Microsoft Access, para el análisis de datos se utilizó STATA 15.0.

**Resultados:** la tasa de sobrevida a 1 año fue del 87.5 por cada 100 cardiocirugías realizadas. Se encontró diferencias significativas entre los vivos y fallecidos para nivel socioeconómico, clasificación RACHS-1, y Escala ROSS. Además, se encontró asociación con mortalidad en aquellos pacientes que presentaron cardiopatías cianóticas, otras malformaciones congénitas y complicaciones durante la estancia hospitalaria.

**Conclusiones:** la tasa de sobrevida encontrada en este estudio está acorde con la literatura internacional. Se recomienda profundizar en nuevos estudios que establezcan factores de riesgo de mortalidad en estos pacientes.

**Palabras Clave:** Cardiopatía Congénita, Cirugía Cardiovascular, Sobrevida.

#### SUMMARY

**Background:** congenital heart disease is the leading cause of anatomical defects in newborns worldwide. In the recent decades the survival of patients who require corrective or palliative surgeries, even those of greater complexity, has improved.

**Objective:** to determine the survival of patients with congenital heart disease operated at the Hospital María, Especialidades Pediátricas (HMEP) in 2017.

**Methods:** this is an analytical cross-sectional study of 120 patients surgically operated in 2017. The survival rate was estimated at one year after surgery. The data was extracted from the clinical records and were registered in a Microsoft Access database, for data analysis STATA 15.0 was used.

**Results:** the 1-year survival rate was 87.5 per 100 heart surgeries performed. Significant differences were found for socioeconomic level, RACHS-1 classification, and ROSS scale. In addition, an association with mortality was found in those patients who presented cyanotic heart disease, congenital malformations and complications during hospital stay.

**Conclusions:** the survival rate found in this study is accordance with the international literature. It is recommended to deepen in new studies that establish mortality risk factors in these patients.

**Keywords:** Congenital heart disease, Cardiovascular Surgery, Survival.

#### Correspondencia:

Dra. Dina Alvarez  
Docencia e Investigación, Hospital María, Especialidades Pediátricas,  
Tegucigalpa, Honduras  
dalvarez@hospitalmaria.org / +504 22713395  
Recibido 28 de Junio 2021, Aceptado 10 Noviembre 2021.

## Introducción

Las cardiopatías congénitas (CC) corresponden a aquellas entidades que por definición son anomalías estructurales del corazón y/o grandes vasos intratorácicos y que están presentes desde el nacimiento, producidos por defectos en el mismo durante el periodo embrionario. En diferentes estudios se evidencia un aumento en la prevalencia de CC a nivel mundial, pasando de 0.6 por 1000 nacidos vivos en 1930 a 9.4 por 1000 nacidos vivos en el periodo de 2010 a 2017 esto en parte se debe a la mejoría de técnicas diagnósticas (1,2.).

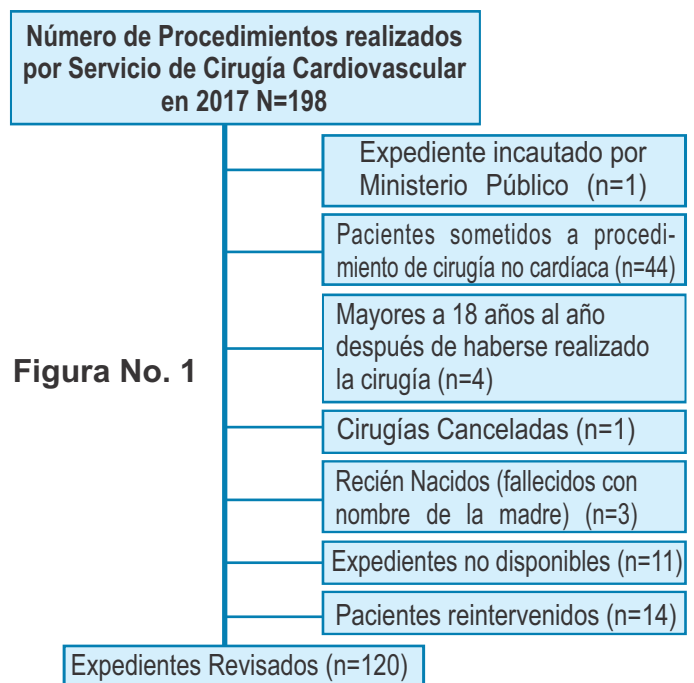
En Latinoamérica, de acuerdo con el reporte del Estudio Colaborativo Latinoamericano de Malformaciones Congénitas (ECLAMC) la frecuencia de cardiopatías congénitas es de 2.6 por 10,000 aunque los datos en la región son variables de un país a otro (3). Además, se estima que sin ningún tipo de intervención médica el 14% de los pacientes no sobrevive al primer mes de vida y el 30% al primer año. La tendencia actual es la realización de cirugía precoz y correctora, o paliativa realizadas antes del 1 año de vida para mejorar la morbi-mortalidad (4,5). Honduras por su parte cuenta con publicaciones que indican una incidencia de CC de 2.66 por cada 1000 nacidos vivos en el año 2006 en pacientes atendidos en el Instituto Hondureño de Seguridad Social (6).

En nuestro medio, los pacientes con estas patologías tienen oportunidades de diagnóstico y tratamiento limitadas debido a la escasez de personal especializado y tratamientos quirúrgicos disponibles. A partir del año 2016 el HMEP inicia el programa nacional de Cardiocirugía y ya para el 2020 se han realizado en total 941 procedimientos (7). En cuanto a la sobrevivencia de los pacientes postquirúrgicos está determinada por diversos factores como: tipo de cardiopatía, tiempo de diagnóstico, tipo de cirugía, lesiones residuales, presencia de cromosopatías, estado nutricional, entre otros. Además existen diferentes métodos para estimar el riesgo de mortalidad según el tipo de cirugía, en este estudio utilizamos el método de estratificación de riesgo RACHS-1 (por sus siglas en inglés (Risk Adjustment in Congenital Heart Surgery) dividida en seis niveles, siendo el RACHS-1 el menor riesgo y el RACHS-6 el mayor (8). La información de la evolución de

pacientes pos operados de Cardiocirugía publicada en nuestro medio es escasa, por lo que este estudio plantea un análisis de la sobrevivencia de pacientes pos operados de cardiopatías congénitas en Hospital María, Especialidades Pediátricas durante el año 2017.

## Metodología

Realizamos un estudio transversal analítico en pacientes sometidos a cirugía cardíaca en HMEP que es un hospital público de referencia nacional para pacientes menores a 18 años, hasta el momento es la Institución que presta mayor atención clínico-quirúrgica a pacientes con cardiopatías congénitas. Durante el 2017, se realizó cirugía a 184 pacientes; para este estudio se excluyeron los pacientes a los cuales no se logró obtener acceso a su expediente clínico, mayores de 18 años al año después de haberse realizado la cirugía. Finalmente se tomaron en cuenta 120 pacientes para el análisis. (Figura No. 1)



**Figura No. 1**

Previo al inicio de la investigación contamos con la aprobación del Comité de Bioética de Investigación del HMEP así como de las autoridades del mismo. Se realizó la revisión de los expedientes clínicos por los investigadores, registrando la información en la base de datos de Microsoft Access. El análisis de datos se realizó en STATA 15.0. Se calcularon medidas de frecuencia, medidas de tendencia central y

dispersión. Para variables cualitativas se utilizó prueba de chi cuadrado con el objetivo relación de variables entre grupos de pacientes (vivos y fallecidos), para variables cuantitativas se utilizó prueba t de Student y diferencia de proporciones, además se calcularon Odds ratios de prevalencia para establecer asociación entre variables. Se estimaron intervalos de confianza (IC) al 95%.

## Resultados

Se estudiaron un total de 120 casos, de los cuales 15 fallecieron dentro del primer año posterior a la cirugía. La tasa de sobrevivida fue del 87.5 por cada 100 cirugías. Dentro de las características epidemiológicas encontramos que los varones son ligeramente más afectados (50.4%) que las niñas, el 47.6% son pre-escolares, el 42.5% de los pacientes proceden de Francisco Morazán, seguido de Cortés y Olancho con el 11%, los departamentos con menor procedencia fueron Atlántida, Gracias a Dios, Yoro, Copán, Santa Bárbara, La Paz, Ocotepeque y Valle con porcentajes entre el 1% y 4%. Se destaca que se encontraron diferencias estadísticamente significativas para los pacientes con nivel socioeconómico bajo y su condición, lo que significa que hay relación entre estas variables. El grupo con nivel socioeconómico bajo fue el que presentó mayor mortalidad. El cuadro No. 1 resume los factores sociodemográficos.

### Cuadro No 1. Factores sociodemográficos de pacientes con cardiopatía congénita operados en Hospital María, Especialidades Pediátricas año 2017.

Variable n=120	Condición		p
	Vivos (n=105)	Fallecidos (n=15)	
<b>Sexo</b>			
Hombre	53 (50.4)	5(33.3)	0.21
Mujer	52(49.6)	10(66.7)	
<b>Edad Pediátrica</b>			
Neonato	4(3.8)	2(13.3)	0.24
Lactante menor	27(25.7)	7(46.7)	
Lactante mayor	11 (10.4)	1(6.7)	
Preescolar	36(34.3)	2(13.3)	
Escolar	16(15.2)	2(13.3)	
Adolescente	11(10.5)	1(6.7)	
<b>Nivel Socioeconómico</b>			
No Pobre	23(21.9)	0(0)	0.03*
Pobre	65(61.9)	15(100)	
Bajo la Línea de la Pobreza	13(12.4)	0 (0)	
Pobreza Extrema	4 (3.8)	0(0)	

\*Estadísticamente significativo  $p < 0.05$ . Fuente: encuesta.

La edad al diagnóstico tuvo una media de 25 meses para los pacientes vivos y 24 para los fallecidos, dentro de este grupo el 67% correspondieron a Cardiopatías cianóticas, encontrando que el 60% estaba asociado a otras malformaciones extracardíacas. El tiempo promedio para la realización de la cirugía de los pacientes que sobrevivieron fue de 33 meses posterior al diagnóstico. El tipo de cardiopatía congénita que más se intervino fueron las cardiopatías congénitas acianóticas en un 75% como Coartación de Aorta, PCA y CIV. El 34% de las cirugías fueron en pacientes con cardiopatías cianóticas, siendo el diagnóstico más frecuente la Tetralogía de Fallot; se encontraron diferencias significativas entre ambos grupos.

Para la clasificación de riesgo quirúrgico se utilizó la escala RACHS-1 siendo 1 el riesgo más bajo y 6 el más alto. Encontramos que el mayor número de pacientes se catalogó dentro de la escala RACHS-2 (35%) con una sobrevivida del 92.8%. RACHS 5 y 6 no fueron intervenidos en el 2017. La genopatía encontrando con más frecuencia fue el Síndrome de Down (12.5%) de los cuales el 40% falleció. De acuerdo con la clasificación ROSS, que estratifica el grado de severidad de insuficiencia cardíaca el 71.6% corresponde al grado I. En cuanto a la estancia hospitalaria en días se encontró una media de 12 días para los pacientes vivo y 13 días fallecidos, no encontrando diferencias significativas entre ambos grupos. Se encontró diferencias para tiempo en ventilador mecánico y tiempo de camplaje aorta (TCA), otras variables relacionadas con la estancia hospitalaria se encuentran descritas en cuadro No. 2.

## Cuadro No. 2. Características de atención en pacientes operados de cardiopatía congénita en HMEP año 2017.

Variable	Condición		P
	Vivos	Fallecidos	
Edad al diagnóstico (meses)	25	24	0.00*
Edad a la cirugía (meses)	33	16	0.89
Estancia intrahospitalaria (días)	12	13	0.66
Estancia en UCI (días)	4	7	0.21
Estancia en sala (días)	7	6	0.48
Tiempo de Ventilador mecánica (días)	2	7	0.02*
Tiempo ECMO** (minutos)	46	129	0.15
Tiempo de TCA (minutos)	28	69	0.00*
<b>Tipo de Cardiopatía Congénita</b>			
Cianótica de Flujo Pulmonar Aumentado	6(5.7)	4(26.7)	0.01*
Cianótica de Flujo Pulmonar Disminuido	25(23.8)	6(40)	
Acianótica de Flujo Pulmonar Aumentado	70(66.7)	5(33.3)	
Acianótica de Flujo Pulmonar Normal	4(3.8)	0 (0)	
<b>Tipo de Cirugía</b>			
Correctiva	95(90.4)	13(86.7)	0.65
Paliativa	10(9.6)	2(13.3)	
<b>Riesgo RASCH</b>			
1	43(41)	2(13.3)	0.00*
2	39(37.1)	3(20)	
3	21(20)	7(46.7)	
4	2(1.9)	3(20)	
<b>Malformación Congénita Asociada</b>			0.00*
Si	12(11.4)	9(60)	
No	93(88.6)	6(40)	
<b>Clasificación de ROSS</b>			
I	85(81)	1(6.7)	0.00*
II	16(15.2)	1(6.7)	
III	2(1.9)	8(53.3)	
IV	2(1.9)	5(33.3)	

\* Estadísticamente significativo  $p < 0.05$ ,

\*\* Oxigenación por membrana extracorpórea.

Fuente: encuesta

El 59% de los pacientes presentaron complicaciones posteriores a la intervención quirúrgica. Dentro de las complicaciones cardíacas el síndrome de bajo gasto postoperatorio se presentó en 41.3% de los pacientes y disfunción ventricular en el 13.7%; de las complicaciones no cardíacas el derrame pleural se presentó en 23.5%, neumotórax en 21.5%, y choque hipovolémico en un 13.7%. Como resultado de estas complicaciones el 10.8% presentó parada cardiorrespiratoria. El 46.6% de los pacientes que fallecieron lo hicieron en las primeras 24 horas y el 53.4% falleció antes de los 30 días posterior a su cirugía catalogándose como muertes tempranas. Este estudio encontró que las cardiopatías cianóticas tienen mayor probabilidad de mortalidad que los pacientes con cardiopatías acianóticas. Asimismo, los pacientes con malformaciones congénitas y complicaciones durante su estancia hospitalaria. Ver cuadro No. 3.

## Cuadro No. 3. Factores asociados a defunción en pacientes operados de cardiopatía congénita en HMEP, año 2017

Factores	Condición				OR <sub>p</sub>	IC 95%	p
	Fallecidos		Vivos				
	n	%	n	%			
<b>Tipo de cardiopatía</b>							
Acianótica	5	33	74	71	0.21	0.05-0.75	0.00
Cianótica	10	67	31	29			
<b>Malformaciones</b>							
Si	9	60	11	11	12.81	3.25-51.4	0.00
No	6	40	94	89			
<b>Complicaciones</b>							
Si	14	93	45	43	18.67	2.61- 801	0.00
No	1	7	60	57			

Fuente: Encuesta

## Discusión

En el presente estudio la tasa de sobrevida en la población sometida a procedimiento quirúrgico por presentar malformación congénita cardíaca fue de 87.5% a un año. Esta tasa de sobrevida es mayor a la presentada en otros estudios como ser en el estudio de García et al. (9), realizado en México en donde la tasa de sobrevida a 1 año postquirúrgico fue de 44%; siendo similar en otros estudios a este como lo publicado por



Magliola et al. (10), quien reportó una tasa de sobrevida del 88% así como Wren et al. (11) quienes encontraron sobrevida de 82% y 93.7% descrito por Jenkins et al (14); se encontraron también otros estudios latinoamericanos como el publicado por Rodríguez et al (12) en donde encontraron sobrevida de 79.3% en neonatos con cardiopatía compleja.

Queda manifestada la gran importancia de realizar cirugías tempranamente, encontrando en este estudio que el tipo de cirugía correctiva tiene cifras más altas de sobrevida a un año en comparación con la paliativa, con 88% y 83% respectivamente. Es importante destacar que en esta investigación se encontraron cifras mayores a lo encontrado en otras investigaciones como la de Magliola et al.(10) en donde para las cirugías paliativas se apreció una sobrevida cercana al 58%. Esto podría explicarse por las altas listas de espera para cirugía lo que provoca manejo tardío; ya que se diagnostican e intervienen a los pacientes hasta un año posterior al nacimiento. En este estudio se encontró que la intervención se realizó en alrededor de 16 meses posteriores al diagnóstico, cuando los tiempos quirúrgicos ya no son favorables y resulta muy difícil cambiar el desenlace fatal (12,13,14).

Aunque el puntaje RACHS-1 es un buen predictor de mortalidad, no aborda los factores individuales y estructurales de un servicio que pueden afectar directamente los resultados quirúrgicos. En este estudio el 96.8% de los pacientes se concentraron en los grupos quirúrgicos de más bajo riesgo (categoría 1,2,3) al igual que en otros estudios como Clavería et al (15), en donde el 90% de sus procedimientos se encontraron en las mismas categorías por ende con tasas más altas de sobrevida. Los procedimientos de más alto riesgo (categorías 4,5 y 6) representan solamente 4.1% de los pacientes intervenidos pero con una mortalidad del 60%, siendo esta alta al igual que en el estudio de Clavería et al en donde presentaron sólo el 12% del total de procedimientos y el 45% de toda las defunciones (15). En este estudio el riesgo quirúrgico fue determinado por la clasificación de RASCH-1 encontrando tasas de mortalidad de 4.5% en la categoría 1; 7.2% en categoría 2; 25% en categoría 3; y 60% en la categoría 4; no se intervinieron pacientes

correspondientes a categoría 5 y 6. En una investigación realizada en São Paulo (7) en 2011 la mortalidad fue de 0.9%; 4.7%; 8.5%; 20.4%; 42.9% y 50%, en la categorías 1, 2, 3, 4, 5 y 6, respectivamente, mostrando una disminución en sus porcentajes de mortalidad, desestimando otras afecciones presentadas por los pacientes al momento de la intervención (16).

En un estudio realizado en Bélgica en paciente operados por cirugías complejas como las cirugías realizadas para la corrección de transposición de grandes arterias después de 30 años de haber realizado procedimientos. Se encontró que de 339 pacientes estudiados, 24.2% murieron durante el posoperatorio inmediato o tardío; la mortalidad temprana se dio en el 16.5% de los pacientes y mortalidad tardía se dio en el 7.7% de los casos (17). En nuestro estudio no se ahondó sobre factores relacionados con mortalidad temprana o tardía y deben ser considerados para estudios posteriores. En los países en desarrollo, además de la complejidad del procedimiento, deben tenerse en cuenta otros determinantes al evaluar la mortalidad. Aproximadamente el 90% de los nacimientos en todo el mundo ocurren en estos países y solo una pequeña parte de la población (7%) tiene acceso al tratamiento de cardiopatías congénitas, debido a la falta de recursos en el área, lo que lleva a un aumento de la morbilidad y la mortalidad (18,19) como en nuestro estudio en donde se encontró retraso en las intervenciones donde el promedio los pacientes tendrían que esperar hasta 32.9 meses antes de lograr ser intervenidos. Otro factor en la población que falleció fue el tiempo de estancia en TCA encontrando tiempos promedios de 129.3 minutos y tiempos de circulación extracorpórea y 68.7 minutos siendo establecido de forma general que un tiempo de pinzamiento aórtico inferior a los 60 minutos y un tiempo circulación extracorpórea (TCEC) menor de 90 minutos presenta una menor mortalidad en los casos. Este estudio no hizo énfasis en factores de mortalidad quirúrgica temprana y tardía que podrían dar mejores resultados para la comprensión de los pacientes fallecidos (20,21). La limitante principal de este estudio fue la utilización de fuente secundaria como fuente

de datos, que por consiguiente los datos faltantes no pueden ser recuperados. De igual forma la falta de disponibilidad de algunos expedientes clínicos redujo la cantidad de datos obtenidos. De igual manera, la cantidad no muy robusta de pacientes estudiados limitó el análisis para variables muy importantes como ser: tasa de sobrevida por tipo de cardiopatía y tipo de corrección quirúrgica. A pesar de las limitantes consideramos que se aportan datos que pueden servir para la formulación de hipótesis en estudios futuros.

### Conclusión:

Encontramos una tasa global de sobrevida del 87.5% en aquellos pacientes que fueron intervenidos quirúrgicamente, con pronóstico desfavorables aquellos cuya complejidad era superior según el calificativo que otorga la puntuación RASCH1, lo que es acorde a la literatura disponible. Los factores dependientes desfavorables que se involucran significativamente en la mortalidad de los pacientes operados se conducen en base a la variante anatómica de cardiopatías cianóticas de flujo pulmonar aumentado o disminuido, esto implica cirugías de mayor complejidad, así como el prolongado tiempo de espera entre el diagnóstico y la cirugía. Se hacen necesarios más estudios que profundicen en factores asociados a mortalidad quirúrgica temprana y tardía en pacientes con CC.

### Declaración

Los autores hemos asumido la responsabilidad del contenido y resultados. Los autores del manuscrito declaramos no tener conflicto de intereses.

### Agradecimientos

A Dios por sus misericordias cada día, al Hospital María, Especialidades Pediátricas por abrirnos las puertas.

**Conflicto de interés:** Ninguno declarado

### Bibliografía

1. Linde DV, Konings EE; Slager M; Witsenburg M; et all. Birth prevalence of congenital heart disease worldwide: a systematic review and meta-analysis. *Journal of the American College of Cardiology* 58(21), 2241-2247,2011.
2. Liu Y, Chen S, ZuhlkeL; Black GC, Choy;L. Li N, Keavney BD. Global birth prevalence of congenital heart defects 1970-2017:update systematic review and meta-analysis of 260 studies. *Journal Epidemiology*. 2019 Apr 1;48(2); 455-463.
3. Nazer HJ, Cifuentes OL. Congenital malformations in Latin America in the period 1995-2008. *Rev Medi Chil*. 2011; 139-72-8. Disponible en :
4. Tassinari S; Martínez V.S; Erazo N; Pinzón MC; García G; Zarante I. Epidemiología de las cardiopatías congénitas en Bogotá Colombia, entre 2001-2014: ¿mejoría en la vigilancia o aumento en la prevalencia?. *Biomédica* 2018;38-141-8.
5. Ruiz A; Castillo M; García S, Peiro C y col. Perspectiva actual de la cirugía de las cardiopatías congénitas. *Rev. Española de Pediatría* Vol 71 N5, 2015.
6. Carvajal-Sierra P, Aronne-Gulllen E. Incidencia de cardiopatías congénitas en recién nacidos en el Hospital Materno Infantil diagnosticados entre octubre 2001 y mayo 2003. *Honduras Pediátrica*. 2006; Vol XXVI(No. 2):12-16.
7. Hospital María, Especialidades Pediátricas. Tecnología Comunicación e Información. Departamento de Estadística. Servicio Cardiología 2017.
8. Calderón-Colmenero J, Ramírez MS, Cervantes SJ. Métodos de estratificación de riesgo en la cirugía de cardiopatías congénitas. *Arch Cardiol Mex*. 2008;78(1):60-67
9. García H, Ramos J, Villegas S, Rodríguez L, Vera C. Sobrevida al egreso hospitalario de recién nacidos con cardiopatías congénitas sometidos a cirugías cardíacas o cateterismo intervencionista. *Rev Inv Clin* 2002; 54 (4): 311-9.
10. Magliola R, Althabe M, Moreno G, Lenz AM, Pílan ML, Landry L. Cardiac surgical repair in

- newborns: five years' experience in neonatal open surgery. *Arch Argent Pediatr* 2009; 107: 417-22.
11. Wren C, O'Sullivan JJ. Survival with congenital heart disease and need for follow-up in adult life. *Heart* 2001; 85: 438-43.
  12. Rodríguez GA, Soler RM, Jiménez AI, Ortiz EA, Expósito ZM. La supervivencia en neonatos con afecciones complejas en Cirugía Pediátrica. *Correo Científico Médico*. 2018 Oct 8;23.
  13. Ministério da Saúde. [Internet] Sistema de informações hospitalares do SUS (SIH/SUS). [Accessed on: 15/06/2015]. Available at: <http://w3.datasus.gov.br/datasus/datasus.php>.
  14. Jenkins KJ, Castañeda AR, Cherian KM, Couser CA, Dale EK, Gauvreau K, et al. Reducing mortality and infections after congenital heart surgery in the developing world. *Pediatrics*. 2014;134(5):e1422-30.
  15. Clavería C, Cerda J, Becker P, Schiele C, Barreno B, Urcelay G et al. Mortalidad operatoria y estratificación de riesgo en pacientes pediátricos operados de cardiopatía congénita: experiencia de 10 años. *Revista chilena de cardiología*. 2014;33(1):11-19
  16. Mayer M, Gold J. Postoperative heart failure after stage 1 palliative surgery for single ventricle cardiac disease. *Ped cardiology*. 2019; 40 (5): 943-949
  17. Moons P; Gewilling M; Sluysmans T; Verhaaren H; Viart P et al. Long term outcome up to 30 years after the Mustard or Senning operation: a nationwide multicentre study in Belgium. *Interventional Cardiology and Surgery*. *Heart* 2004; 90:307-313.
  18. Burkhardt B, Rücker G, Stiller B. Prophylactic milrinone for the prevention of low cardiac output syndrome and mortality in children undergoing surgery for congenital heart disease. *Chrocrane library*. 2015. Issue 3.
  19. Kuraim et al. Predictors and outcomes of early postoperative veno-arterial extracorporeal membrane oxygenation following infant cardiac surgery *Journal of Intensive Care*. 2018; 56(6): 1-12.
  20. Agarwal H, Hardison D, Saville B, Donahue B, Lamb F, Bichell D. Residual lesions in postoperative pediatric cardiac surgery patients receiving extracorporeal membrane oxygenation support. *J Thoracic Cardiovasc Surg*. 2014;147(1):434-441.
  21. Thiagarajan R. et al. Extracorporeal life support organization registry international report 2016. *ASAIO J*. 2017; 63:60-67.

## Colitis Ulcerativa, Reporte de Caso Ulcerative Colitis, Case Report

Alejandra Fonseca\* , Delia Padilla\*\* 

\* Médico en Servicio Social, Hospital Santa Teresa Comayagua, Honduras. Facultad de Medicina y Cirugía. Universidad Católica de Honduras.

\*\* Jefe del Servicio de Gastroenterología Pediátrica, Hospital María, Especialidades Pediátricas

### RESUMEN

La enfermedad inflamatoria intestinal (EII) se define como una entidad cuya característica principal es la inflamación crónica en diferentes localizaciones del tubo digestivo, caracterizada en periodos de inactividad ó remisión, inducido en la mayoría de ocasiones por el tratamiento médico establecido, alternando con otros de actividad, que se conocen como brotes. Dentro de este grupo se engloban otras enfermedades con diferentes características y evolución como la colitis ulcerativa (CU) caracterizada por ser una enfermedad inflamatoria crónica que afecta de manera difusa, continua y exclusiva la mucosa del colon.

**Descripción de caso clínico:** escolar masculino de 8 años de edad, con antecedente de Hepatitis A, con historia de diarrea con moco, sangre, dolor y distensión abdominal de 4 meses de evolución, acompañado de anemia y acropaquias; se realizó estudio endoscopio que evidencio gastropatía nodular moderada de antro, duodenitis nodular moderada y colitis ulcerosa, su biopsia reporto colitis ulcerosa crónica inespecífica.

**Conclusión:** la CU siendo una enfermedad inflamatoria de predominio de intestino grueso, se debe sospechar en pacientes con manifestaciones crónicas gastrointestinales crónicas, a continuación, se presenta caso de paciente en rango pediátrico, donde se puede observar manifestaciones gastrointestinales, así como extragastrointestinales no habituales.

**Palabras Claves:** colitis ulcerosa, diarrea crónica, enfermedad inflamatoria intestinal, sangre, reporte de caso.

### ABSTRACT

Inflammatory bowel disease (IBD) is defined as an entity whose main characteristic is chronic inflammation in different locations of the digestive tract, characterized by its clinical course, periods of inactivity or remission, induced in most cases by established medical treatment, alternating with others of activity, which are known as outbreaks. This group includes other diseases with different characteristics and evolution, such as ulcerative colitis (UC) characterized by being a chronic inflammatory disease that affects the colon mucosa in a diffuse, continuous and exclusive way.

**Description of clinical case:** 8-year-old male schoolboy, with a history of Hepatitis A, with a history of diarrhea with mucus, blood, pain and abdominal distension of 4 months of evolution, accompanied by anemia and clubbing; An endoscope study was carried out that showed moderate nodular gastropathy of the antrum, moderate nodular duodenitis and ulcerative colitis, his biopsy reported ulcerative colitis.

**Conclusion:** UC being an inflammatory disease predominantly of the large intestine, it should be suspected in patients with chronic gastrointestinal manifestations. The following is a case of a pediatric patient where you can observe gastrointestinal manifestations as well as unusual extragastrointestinal.

**Key Words:** ulcerative colitis, chronic diarrhea, inflammatory bowel disease, blood, case report.

### Introducción:

CU es una enfermedad inflamatoria crónica que afecta al colon, se observa en pacientes que presenten alguna predisposición genética, sin embargo con varias hipótesis descrita, su causa hasta el momento se describe como idiopática. La CU conforma una de las entidades de la EII, según la su clasificación se describen 3 variantes: enfermedad de Crohn, colitis ulcerativa, enfermedad inflamatoria intestinal

Correspondencia:  
Alejandra Fonseca

alefonso@gmail.com, Telefono: 96596825  
Medico en Servicio Social, Hospital Santa Teresa, Comayagua, Honduras.  
Recibido: 8 Noviembre del 2021. Aceptado: 10 Diciembre del 2021.

indefinida o no clasificada, sin embargo, en las guías publicadas en el 2018 por la sociedad europea de gastroenterología pediátrica, hepatología y nutrición junto con la organización europea de Crohn y colitis ulcerativa, han planteado 5 categorías: colitis ulcerativa típica, colitis ulcerativa atípica, Enfermedad de Crohn, Colitis por Crohn, Enfermedad inflamatoria intestinal indefinida (1). Estas enfermedades son generadas por una respuesta inflamatoria aumentada frente a la propia microbiota intestinal (2), además se ha descrito que el estímulo antigénico alimentario o infeccioso incita al sistema inmunológico; en pacientes con tendencia genética o lesiones previas de la mucosa, la cascada inflamatoria no se autolimita y las células inmunitarias activas producen mediadores inflamatorios como citocinas (IL-1, IL-6, IL8, factor alfa de necrosis tumoral), metabolitos de ácido araquidónico, sustancias intermedias de oxígeno reactivo y factores de crecimiento, de manera continua causando fibrosis características en la EII. Se han identificado autoanticuerpos que son dirigidos contra proteínas epiteliales colónicas como la proteína citoesquelética tropomiosina, estos autoanticuerpos hacen reacción cruzada con antígenos en los tejidos comúnmente afectados por las manifestaciones extra esofágicas, en las que se incluyen epitelio biliar, piel, condrocitos y cuerpo ciliar del ojo (3). Aunque estas entidades tengan características en común y ciertas particularidades pueden distinguirse con la predisposición genética y su afectación de mucosa descrita en según su histología (4). La clasificación de Montreal en adultos, clasifica la colitis ulcerativa según la localización en proctitis, si el proceso inflamatorio se restringe al recto, colitis izquierda (cuando la inflamación se extiende más allá del recto y al ángulo esplénico) y colitis extensa (cuando la inflamación alcanza la mucosa proximal al ángulo esplénico), sin embargo en pediatría según la clasificación de Paris, la pancolitis 55-75% es la localización mas frecuente, así como lo describen en Europa en un 55-72% y un 58% en Asia (5).

#### Presentación de caso:

Masculino de 8 años, procedente de Aldea Cauquira, Puerto Lempira, Gracias a Dios, Honduras; antecedente de importancia: hepatitis A, un mes antes de inicio de síntomas.

Refería historia de evacuaciones disminuidas de consistencia (semilíquidas), con sangre de 4 a 6 deposiciones al día, intermitente, sin moco de 4 meses de evolución; acompañado de dolor abdominal del mismo tiempo de evolución, tipo cólico, generalizado, sin predominio de horario, de leve intensidad, sin atenuantes y sin exacerbantes; ingresando por esta causa en un centro hospitalario regional, donde se evidenció hemoglobina de 7.1 gr/dl por lo que requirió transfusiones en ese momento, sin poder contar con mayores estudios, requirió su traslado a nuestro centro de 3er nivel donde se ingresó. A su ingreso refirió madre pérdida de peso no cuantificada, lucia emaciado, encontrándose en el percentil de índice de masa corporal -2, llamando la atención la presencia de acropaquias en ambas manos, ver figura 1.



Figura.1 Acropaquias. Fuente expediente clínico.

A nivel abdominal distendido, sin visceromegalias, no palidez, no ictericia en ese momento; y evidenciando las características descritas de sus evacuaciones, por lo que se decide abordaje por diarrea crónica disenteriforme, además de hepatopatía crónica por evidencia de alteraciones a nivel de enzimas hepáticas, ver Tabla No.1.

#### Tabla No.1. Exámenes Laboratoriales

<b>Hemograma</b>	HB: 11.1 gr/dl HTC: 34.3%
	LEU: 19.35 10 <sup>3</sup> mm <sup>3</sup> NEU:1067 cel EOS: 280 cel LINF: 3010 cel PLT: 867,000 mil
	Frotis de sangre periférica: Serie roja hipocromía más anisocitosis. Serie blanca leucocitosis con ligera neutrofilia; Serie plaquetaria trombocitosis.

<b>Química Sanguínea</b>	TGO: 231.07 U/L
	TGP: 147.05 U/L
	Fosfatasa Alcalina: 637.33 U/L
	Gamma glutamil transpeptidasa: 293.60 U/L
	Creatinina: 0.48 mg/dl
	Sodio: 133.6 mmol/l
	Potasio: 4.29 mmol/l
	Albumina: 3.83g/dl
	VES <sub>4</sub> mm/h
	PCR: 6.0
	Bilirrubinas:
	Total: 0.47 mg/dl
	Directa: 0.29 mg/dl
	Indirecta: 0.18 mg/dl
<b>Estudios Inmuno-lógicos</b>	IgA: 252.99 mg/dl (Valor normal 27.00 a 195.00)
	IgG: 1889.43 mg/dl (valor normal 572.00 a 1474.00)
	IgM: 175.90 mg/dl (valor normal 31.00 a 208.00)
	Anticuerpo Anti Músculo liso: Positivo
	Anticuerpos ANA: 0.9 (negativo < 1.0)
	Hepatitis B: Negativo
	Hepatitis C: Negativo
	Anticuerpos Antigliadinas IgA 1.1U/ml (valor normal 0 a 12.0)
	Anticuerpos Antigliadinas IgM 8.3 U/ml (valor normal 0 a 12)
	Anticuerpos Epstein Barr IgG 53.5 U/ml (negativo < 20)
	Anticuerpos Epstein Barr IgM 9.8 U/ml (negativo < 20)
	Anticuerpos Citomegalovirus IgG 186.8U/ml (VN 0 a 1.20)
	Anticuerpos Citomegalovirus IgM 0.362U/ml (VN 0 a 1.00)
	Anticuerpos Toxoplasmosis IgG 66.56IU/ml (VN 0.00 a 5.00)
	Anticuerpos Toxoplasmosis IgM 0.255 (negativo < 0.8)
	<b>Estudios Microbio-lógicos</b>
Guayaco positivo.	
VIH: Negativo	
Coprocultivo negativo.	
Gota gruesa: negativo	
KOH: escasas levaduras con pseudohifas a nivel de esófago. (Raspado realizado durante la endoscopia).	

Fuente: Expediente Clínico.

Dentro de sus estudios de imagen se realizó ultrasonido abdominal sin alteraciones a nivel hepático, vesícula no distendida u otra estructura, además endoscopia y colonoscopia, donde se evidencio lesiones blanquecinas sugestivas de candidiasis, gastropatía nodular moderada de antro, duodenitis nodular moderada y colitis ulcerativa con patrón nodular moderado ulcerativo en todos los segmentos colónicos, con mucosa edematosa, friable desde canal anal hasta ciego;

distensibilidad, contractibilidad y dirección normal de los segmentos colónicos respectivamente, ver Figura No.2.



Figura 2. A. Mucosa colónica edematosa y pérdida de la vasculatura normal. B. 1. Mucosa edematosa, 2. Fibrina, 3. Friabilidad. Fuente: expediente clínico.

Además, se realizó ecocardiograma que reportó no contar con dilatación de cavidades, sin defectos cardiacos, función sistólica ventricular izquierda normal, no derrame pericárdico, agregado un electrocardiograma normal, por lo que se descartó afectación cardiaca. Al obtener el resultado de la biopsia de colon reportó colitis aguda, sub aguda y crónica con focos de criptitis, confirmando la sospecha diagnóstica de colitis ulcerativa; además de contar con biopsia de esófago, antro y duodeno reportando gastritis crónica. De igual forma se le realizó biopsia hepática por contar con anticuerpos positivos para hepatitis autoinmune, reportando hepatitis lobulillar con actividad necro-inflamatoria leve. La histología fue atípica para hepatitis autoinmune (HAI), sin embargo, este paciente cumplió 12/60 en la puntuación para criterios diagnósticos del Grupo Internacional sobre la HAI indicando un diagnóstico probable, cabe recalcar la presencia de anticuerpos específicos y que paciente de igual forma presenta asociación con otra patología autoinmune como el cuadro actual de CU (9). Se inició tratamiento con budesonida oral por 15 días, metronidazol y fluconazol por cuadro de amebas y micosis respectivamente, en este momento con uso de esteroide sistémico, azatioprina, sulfasalazina, esomeprazol, ácido fólico (5mg/día), sulfato de zinc y multivitaminas como manejo de su patología de base, con el cual el paciente ha evolucionado de manera satisfactoria manteniendo un adecuado acto defecario sin

evidencia de sangrado, ni dolor abdominal, hasta la actualidad.

### Discusión:

La CU provoca una inflamación crónica y difusa de la mucosa del colon, el cual compromete el recto y una extensión variable del colon, extendiéndose de manera continua hacia el proximal, pudiendo llegar al ciego. En los niños suele debutar como pancolitis en un 70%, siendo menos frecuentes las colitis izquierdas y las proctitis (5). En años recientes se han realizado avances en el descubrimiento de genes que conlleven a una susceptibilidad a desempeñar formas en EII (6):

- Mutaciones en el gen NOD2 / CARD15 que afectan la capacidad de reconocimiento de las paredes bacterianas.
- DLG5 codifica una proteína de andamiaje involucrada en el mantenimiento de la integridad epitelial
- IL23R, que codifica una subunidad del receptor de la citosina pro inflamatoria interleucina - 23

Al ser una enfermedad poligénica, hay un subconjunto de genes involucrados que se encuentran en investigación, se estima que, si uno de los padres está afectado, hay un 6.2% de posibilidades de padecer colitis ulcerosa, este riesgo aumenta a un 30% si ambos padres están afectados. (6). Otros factores descritos para riesgo de presentar EII es familiares en primer grado con antecedentes con EII, antígenos leucocitario humano con alelos DRB1 01 Y DRB2 02, mayor susceptibilidad para enfermedad de Crohn en cromosomas 6 y 16 y posiblemente con infecciones previas con *Listeria*, *Escherichia coli* y *Streptococcus*, sarampión, que este momento nuestro paciente no contaba con estos antecedentes sin embargo desconocemos su alteraciones alelicas ya que no se cuenta con ese tipo de estudios (7). Clínicamente los pacientes presentan en un 90% diarrea con sangre y un 70% se acompaña de dolor de predominio en el cuadrante inferior

izquierdo (7), además de alteraciones hidroelectrolíticas e hipoalbuminemia. Pero según la severidad y la extensión del proceso inflamatorio, las manifestaciones serán mayores, presentándose como peritonitis, megacolon toxico y colitis fulminante (3). En cuanto las manifestaciones extraintestinales un 25 a 35 % de los pacientes con EII, se agrupan en patologías articulares, músculo esqueléticas, dermatológicas, orales, oculares, vasculares, renales, hepatobiliares, pancreáticas, óseas y hematológicas. En las manifestaciones articulares se han descrito una variedad periférica en un 10% en orden de frecuencia: rodillas, tobillos, caderas, muñecas y codos (artritis colítica o sinovitis enterohepática) y una variedad axial (espondilitis anquilosante o sacroileitis) y es más común cuando la enfermedad se sitúa en colon (3). En niños con EC es común encontrar dedos hipocráticos, que es un tipo de osteoartropatía hipertrófica, en especial cuando afecta intestino delgado (3). La presencia de acropaquia puede ser un indicador de la enfermedad intestinal, como lo observamos en nuestro caso, en la actualidad existe diferentes hipótesis asociados a esta manifestación extra intestinal, Olm, et al (8) considera que el origen podría ser por agentes humorales vasodilatadores circulantes del tipo prostaglandinas o la presencia de anastomosis arteriovenosa de los extremos distales de los dedos y la capa de la uña. Romeo et al (9) describió otra hipótesis donde refiere que esta manifestación inusual es secundaria a la impactación plaquetaria en los capilares de las yemas de los dedos, debido a la aparición más frecuente de trombocitosis en la EII, causando hipoxia local y activación plaquetaria, con expresión del factor de crecimiento derivado de plaquetas y factor de incremento endotelial vascular (VEGF). Esta hipótesis también está respaldada por los niveles más altos de VEGF sistémico y mucoso reportado en pacientes con EII activa. Las acropaquias fueron significativamente más frecuentes en la enfermedad de Crohn que en la colitis ulcerosa, Kitis, et al, refirió observar esta manifestación en un 15% y un 38% respectivamente (10), además de sugerir un posible papel importante de las prostaglandinas en la patogenia de la enfermedad inflamatoria intestinal, porque sus tasas

aumentan tanto en la sangre como en las mucosas.(8) Todas estas hipótesis respaldan aún más que las lesiones del intestino delgado, en particular las lesiones del tracto gastrointestinal superior, pueden representar un factor de riesgo para los dedos en palillo de tambor como es la Enfermedad de Crohn pero no descarta su presentación en CU (9). Por lo anterior descrito se sospechó en el caso que anteriormente se describió, que esta manifestación a nivel de manos fuera una repercusión debido a la EII y no a una patología de origen cardíaco, la cual hubiese sido la primera sospecha ya que es la causa más común en pediatría. Aunque la patogénesis de la fisiopatología de las manifestaciones extraintestinales no está bien definida, si comparten aparentemente mecanismos dependientes del factor de necrosis tumoral con las manifestaciones intestinales, por lo que varios estudios han demostrado el efecto benéfico de los tratamientos anti- FNT. Igualmente, en el 30% de los pacientes con manifestaciones extraintestinales, aparecen antes del diagnóstico de la enfermedad inflamatoria intestinal(11).

Tras una rigurosa historia clínica, se debe proceder a la realización de pruebas diagnósticas correspondientes que incluyen marcadores de inflamación sistémica, (velocidad de eritrosedimentación, proteína C reactiva), además comprobar niveles de electrolitos donde la hipokalemia es el trastorno hidroelectrolítico más común debido a las pérdidas gastrointestinales (12). La colitis ulcerativa debe descartarse en aquellos pacientes con diarrea intermitente, con característica de cronicidad, sangre en heces, reactantes de inflamación alterados así como sospecharlo en aquellos que muestra manifestaciones inusuales como lo evidenciamos en nuestro caso. Otra prueba que se puede realizar es calprotectina fecal, es de las más sensibles para detectar actividad mucosa que varía en rangos del 70 al 100%, ha sido propuesta como biomarcador de inflamación intestinal (13); así como pruebas serológicas P- ANCA (Apunta a una proteína llamada mieloperoxidasa (MPO) y ASCA (anti-Saccharomyces Cerevisiae) que sirven como pruebas diagnósticas y de seguimiento, para el

caso no pudo realizar por su costo. En cuanto los estudios de imagen no están recomendadas las series radiográficas, pero si se sugiere podría servir la realización de un enema de bario de doble contraste ya que pueden ofrecer detalle de la mucosa intestinal. Sin embargo, las pruebas de elección para el diagnóstico de la CU es la realización de colonoscopia y proctosigmoidoscopia, ya que es posible encontrar anomalías vasculares, mucosa intestinal friable, úlceras, granulaciones que siguen un patrón circunferencial incluyendo toma de biopsia (12). En cuanto su pronóstico de vida se equipará a la población general o es ligeramente menor; pero se ha visto relacionada con el cáncer colorrectal (37%) y complicaciones quirúrgicas (44%) cuando son requeridos como tratamiento, por ende, con mayor probabilidad de mortalidad (14).

### Conclusiones:

La Colitis Ulcerosa, es parte de lo que se describe como enfermedad inflamatoria intestinal, produciendo manifestaciones clínicas características como diarrea con moco con sangre, dolor abdominal y anemia, cabe recalcar que la historia clínica y un examen físico detallado resulta de mucha ayuda al clínico. En nuestro caso llamo la atención sus manifestaciones extraintestinales de la CU, tomados como un dato de importancia sumado a los estudios laboratoriales, los que evidenciaron la sospecha diagnóstica en nuestro paciente, donde se corroboró con el estudio colonoscópico y su respectiva evaluación histológica. Consideramos que realizando una adecuada marcha diagnóstica y tomando en cuenta todos los puntos relevantes en una evaluación clínica completa nos llevara al diagnóstico correcto y por ende iniciar el tratamiento correspondiente que generara una buena evolución como el caso que se presentó anteriormente.

### Bibliografía


1. Management of Paediatric Ulcerative Colitis, Part 1: Ambulatory Care—An Evidence-based Guideline From European Crohn's and Colitis Organization and European Society of Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition. JPGN, Volume 67, Number 2, August 2018



2. Samanta Romeoa, Benedetto Neria, Michelangelo Mossaa, Emma Calabrese, Elisabetta Lollia, Giorgia Sena, Cristina Gesualea, Carlo Chiaramontec and Livia Biancone . (June 2021). Finger clubbing in inflammatory bowel disease: association with upper small bowel lesions and need of surgery in Crohn's disease. *European Journal of Gastroenterology & Hepatology*, vol.33, pages 844-845. 23 de octubre del 2021. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33136723/>.
3. Hyams, W, Crohn's Disease/ Ulcerative colitis in children and adolescents, 5ª edición. Capítulo 43, página 508-546.
4. Ungaro R, Mehandru S, Allen PB, Peyrin-Biroulet L, Colombel JF. Ulcerative colitis. *Lancet*. 2017 Apr 29;389(10080):1756-1770. doi: 10.1016/S0140-6736(16)32126-2. Epub 2016 Dec 1. PMID: 27914657; PMCID: PMC6487890 <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22914296/>.
5. González, Mónica; Cristóbal Ossa, Juan; Alliende G, Francisco; Canales R, Paulina; Colomba Cofré, D; Faúndez, Rossana; Toledo, Marcela; Busoni, Verónica; Contreras, Mónica; Enfermedad Inflamatoria Intestinal en pediatría (EII): revisión. Grupo de trabajo de la Sociedad Latinoamericana de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica (SLAGHNP) *Acta Gastroenterológica Latinoamericana*, vol. 48, núm. 3, 2018. <https://www.redalyc.org/articulo.oa?id=199359022019>.
6. Scaldaferrri F, Fiocchi C. Inflammatory bowel disease: progress and current concepts of etiopathogenesis. *J Dig Dis*. 2007 Nov;8(4):171-8. doi: 10.1111/j.1751-2980.2007.00310.x. PMID: 17970872. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17970872/>.
7. Kucharzik T, Koletzko S, Kannengiesser K, Dignass A. Ulcerative Colitis-Diagnostic and Therapeutic Algorithms. *Dtsch Arztebl Int*. 2020 Aug 17;117(33-34):564-574. doi: 10.3238/arztebl.2020.0564. PMID: 33148393. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33148393/>
8. Olm, M., Fuster, J., & Visa, J. (1989). Finger clubbing, inflammatory bowel disease, and circulant vasodilators. *Diseases of the colon and rectum*, 32(2), 176. <https://doi.org/10.1007/BF02553837>. [nlm.nih.gov/2914532/](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/2914532/)
9. Samanta Romeoa, Benedetto Neria, Michelangelo Mossaa, Emma Calabrese, Elisabetta Lollia, Giorgia Sena, Cristina Gesualea, Carlo Chiaramontec and Livia Biancone . (June 2021). Finger clubbing in inflammatory bowel disease: association with upper small bowel lesions and need of surgery in Crohn's disease. *European Journal of Gastroenterology & Hepatology*, vol.33, pages 844-845. 23 de octubre del 2021. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33136723/>
10. Kitis G, Thompson H, Allan R N. Finger clubbing in inflammatory bowel disease: its prevalence and pathogenesis. *Br Med J* 1979; 2 :825 doi:10.1136/bmj.2.6194.825. <https://www.bmj.com/content/2/6194/825.short>
11. Extraintestinal Manifestations of Pediatric Inflammatory Bowel Disease: Prevalence, Presentation, and Anti-TNF Treatment. *JPGN*. Volume 65, Number 2, August 2017.
12. Langan RC, Gotsch PB, Krafczyk MA, Skillinge DD. Ulcerative colitis: diagnosis and treatment. *Am Fam Physician*. 2007 Nov 1;76(9):1323-30. Erratum in: *Am Fam Physician*. 2008 Apr 15;77(8):1079. PMID: 18019875. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18019875/>.
13. Francisco Rodríguez-Moranta Triana Lobatón, Lorena Rodríguez-Alonso, Jordi Guardiola. Servicio de Gastroenterología, Hospital de Bellvitge, Hospitalet de Llobregat, Barcelona, España. Calprotectina fecal en el diagnóstico de enfermedades inflamatorias. Vol. 36. Núm. 6. páginas 400-406 (Junio - Julio 2013).
14. da Silva BC, Lyra AC, Rocha R, Santana GO. Epidemiology, demographic characteristics and prognostic predictors of ulcerative colitis. *World J Gastroenterol*. 2014 Jul 28; 20(28):9458-67. doi: 10.3748/wjg.v20.i28.9458. PMID: 25071340; PMCID: PMC4110577. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25071340/>

## Síndrome de Bardet Biedl: Reporte de Caso

### Bardet Biedl Syndrome: Case Report

María Manuela Ávila Andino\* , Linda Stephany Vásquez Pacheco\* , Daniel Mairena Escobar\*\* ,  
José Antonio Samra Vasquez\*\*\* 

\*Médico General, Hospital Dr. Roberto Suazo Córdova, Sala de Emergencia La Paz, Honduras.

\*\*Médico Especialista en Pediatría, Hospital Dr. Roberto Suazo Córdova, La Paz, Honduras.

\*\*\*Médico Especialista en Pediatría, Hospital Escuela Universitario, Tegucigalpa, Honduras.

#### RESUMEN:

**Antecedente:** el Síndrome de Bardet Biedl (SBB) es una ciliopatía con afectación multisistémica, de herencia autosómica recesiva, siendo una patología poco conocida por su presentación clínica variable con 325 casos descritos a nivel mundial; en Honduras se ha reportado un caso únicamente en 2010. Este síndrome es caracterizado por obesidad central, déficit de aprendizaje, distrofia de retina, hipogonadismo, anomalías renales, genitales y en extremidades.

**Descripción de caso clínico:** escolar femenina, de 11 años de edad, con antecedente de disminución de agudeza visual y déficit cognitivo severo, acudió al servicio de emergencia por presentar signos asociados a infección del tracto urinario. Al examen físico obesidad central, fenotipo peculiar con hipertelorismo, epicanto, puente nasal plano, alteración del lóbulo de oreja izquierda, polidactilia en los cuatro miembros y genu valgo por lo que se sospechó de SSB.

**Conclusión:** Los reportes de caso del síndrome de Bardet Biedl son escasos, siendo este el segundo descrito en el país, sus características clínicas permitieron orientar su diagnóstico y así brindarle un manejo integral.

**Palabras Clave:** Nistagmos, obesidad, polidactilia, reporte de caso.

#### ABSTRACT:

**Background:** Bardet Biedl Syndrome (SBB) is a ciliopathy with multisystem involvement, of autosomal recessive inheritance, being a little-known pathology due to its variable clinical presentation with 325 cases described worldwide; in Honduras, only one case was

reported in 2010. This syndrome is characterized by central obesity, learning deficit, retinal dystrophy, hypogonadism, renal, genital and limb abnormalities.

**Description of clinical case:** 11-year-old female schoolgirl, with a history of decreased visual acuity and severe cognitive deficit, went to the emergency service due to signs associated with urinary tract infection. On physical examination, central obesity, peculiar phenotype with hypertelorism, epicanthus, flat nasal bridge, alteration of the left ear lobe, polydactyly in all four limbs and genu valgus, for which SSB was suspected.

**Conclusion:** The case reports of Bardet Biedl syndrome are scarce, this being the second described in the country, its clinical characteristics allowed to guide its diagnosis and thus provide comprehensive management.

**Key Words:** Nystagmus, obesity, polydactyly, case report.

#### Introducción

El Síndrome de Bardet Biedl es una ciliopatía con afectación multisistémica, con herencia autosómica recesiva. Bardet y Biedl en 1920-1922 respectivamente reportaron la existencia de este síndrome (1). Su prevalencia en la población general es de 1 por cada 125,000 nacimientos, en Europa de 1:140.000 y en América del Norte de 1: 160.000 (2). Es una enfermedad rara, genéticamente heterogénea y con amplia variabilidad en sus manifestaciones clínicas (3). El diagnóstico es básicamente clínico y se requiere la presencia de cuatro criterios mayores o tres mayores asociados a dos menores para hacer el diagnóstico, ver Tabla No. 1 (4). No existe un tratamiento específico para este síndrome, y las complicaciones asociadas deben tratarse en relación a los síntomas (5).

#### Correspondencia:

María Manuela Ávila Andino

Correo: [maryavi0508@gmail.com](mailto:maryavi0508@gmail.com), Teléfono: +50499408956

Médico General, Sala de Emergencia, Hospital Dr. Roberto Suazo Córdova, La Paz, Honduras

Recibido: 15 septiembre del 2021. Aceptado: 20 de diciembre del 2021.

**Tabla No. 1. Criterios diagnósticos en el SBB.**

Mayores Criterios	Criterios Menores
Distrofia Retiniana	Trastorno del Lenguaje
Polidactilia	Estrabismo / catarata / astigmatismo
Obesidad de Tronco	Braquidactilia / sindactilia
Problemas de aprendizaje	Retraso en el desarrollo
Malformaciones renales	Alteraciones del comportamiento
Hipogonadismo (varones) Anormalidades genitales (mujeres)	Apiñamiento dental / hipodontia / raíces pequeñas / paladarjival Dismorfismo craneofacial Poliuria / polidipsia (diabetes insípida) Anormalidades cardíacas congénitas Diabetes Mellitus Fibrosis Hepática Enfermedad de Hirschprung Anosmia

Fuente: Acosta-Ochoa M. Isabel. Síndrome de Bardet-Biedl, modelo de ciliopatía e importancia del compromiso renal. Servicio de Nefrología, Hospital Universitario Hortega, Valladolid, España. Rev Nefro [internet] 2013 [consultado 10 Junio 2021]; 33 (5). Disponible en: <https://www.revistanefrologia.com/es-sindrome-bardet-biedl-modelo-ciliopatia-e-articulo-X021169951305305X>.

### Caso clínico

Escolar femenina de 11 años de edad, procedente de la aldea Palo Pintado, Comayagua, Honduras, con antecedente personal patológico de déficit cognitivo severo, disminución de la agudeza visual y aumento de peso, sin antecedentes familiares patológicos. Acudió a centro médico con historia de fiebre de dos días de evolución subjetivamente elevada, no cuantificada, sin predominio de horario, acompañada de disuria de misma evolución, sin otro síntoma acompañante. Ingresó febril 39.2 C° y taquicardia de 136 pulsaciones por minuto con un peso de 36 Kg, talla 1.16 m, IMC: 26.8 kg/m<sup>2</sup>, perímetro abdominal 90 cm. Llamó la atención el fenotipo peculiar con hipertelorismo, epicanto, puente nasal plano, apiñamiento dental, deformidad a nivel de lóbulo de oreja izquierda (ver figura No. 1) y retrognatia.



Figura No.1 A. Opacidad mitad inferior de la córnea, B. Alteración del lóbulo de la oreja, Fuente: expediente clínico.

A su evaluación neurológica con ataxia, además de déficit cognitivo severo, retraso del lenguaje, problemas del comportamiento como frustración y violencia. Disminución significativa de la

agudeza visual (fija la luz, pero no la sigue, ni mantiene la mirada) nistagmos horizontal en ambos ojos, opacidad en mitad inferior de las córneas (ver figura No. 1), leucocoria en ambos ojos, fondo de ojo no valorable debido a opacidad en cristalino. Además obesidad central (ver figura No. 2), circulación colateral en abdomen con esplenomegalia, genitales normales.



Figura No. 2. Obesidad central. Fuente: expediente clínico.

También polidactilia en ambas manos y pies, braquidactilia en pies (ver figura No. 3) y genu valgo.



Figura No. 3 A. Polidactilia, B. Braquidactilia. Fuente: expediente clínico

Al analizar de forma integral a la paciente se encontraron características compatibles con SBB, cumpliendo con 4 criterios diagnósticos mayores (obesidad central, polidactilia, problemas de aprendizaje, alteración de visión) y 6 criterios diagnósticos menores (retraso de desarrollo, alteraciones de la audición, poliuria,

olidipsia, déficit cognitivo severo y trastorno del habla). Asimismo, presentó manifestaciones clínicas y datos de laboratorio asociados (ver Tabla No. 2) a infección del tracto urinario por lo que fue tratada con ceftriaxona intravenosa (75 mg/kg/día) cada 12 horas por 3 días y posteriormente uso de antibiótico vía oral con excelente evolución, dicho cuadro infeccioso permitió que la paciente acudiera a un servicio médico y así contar con un adecuado diagnóstico permitiendo derivar a la paciente con las diferentes especialidades que se requieren como ser genética, oftalmología, cardiología y nefrología para su posterior manejo y seguimiento. Actualmente paciente no cuenta con seguimiento por cambio de domicilio y limitando que completaran estudios o valoración genética.

**Tabla No. 2. Exámenes Complementarios y evaluación Psicológica.**

Hemograma	
Globulos blancos	12.4 x10 <sup>9</sup> /L
Linfocitos	2.6 x10 <sup>9</sup> /L
Monocitos	1.5 x10 <sup>9</sup> /L
Granulocitos	8.3 x10 <sup>9</sup> /L
Linfocitos	29.9%
%Monocitos	12.2%
%Granulocitos	66.9%
%Hemoglobina	11 g/dl
Hematocrito	33.5%
*MCV	79.1 fL
**MCH	25.9 pg
***MCHC	32.8 g/dL
Plaquetas	153,000 mm <sup>3</sup>
Química Sanguínea	
Creatinina	0.8 mg/dl
Glicemia en ayuno	65 mg/dl
Urea	43 mg/dl
Fosfatasa alcalina	295 u/l
Transaminasa glutámico oalacética	35 U/l
Transaminasa glutámico pirúvica	19 U/l

### Examen General de Orina

Globulos blancos	10-12/campo
Globulos rojos	15-20/campo
Proteinas	+
Leucocitos	+
Cuerpos cetonicos	+
Radigrafía de Toráx	Sin alteraciones
Radiografía de Abdomen	Aumento del tamaño de la silueta esplénica en relación a espleno-megalia.
Informe Psicológico	Déficit cognitivo severo, lenguaje incoherente, pronunciación de palabras incomprensibles, afecto de ánimo alterado presentando arrebatos de cólera, impulsivo, violento, por el mal empleo de su funcionamiento intelectual.

### Discusión

El SBB es una patología poco frecuente, se hizo una búsqueda en Medline la cual mostró que desde 1966 existen únicamente 325 casos publicados específicamente sobre este síndrome (6) y un reporte de caso en Honduras (5). Es importante considerar que el cuadro clínico del SBB es bastante variable entre cada paciente y el diagnóstico de esta patología es cumpliendo con cuatro de los seis criterios mayores. Nuestra paciente presentaba 4 criterios mayores (obesidad central, polidactilia, problemas de aprendizaje, alteración de visión) y 6 criterios menores (retraso de desarrollo, alteraciones de la audición, poliuria, polidipsia, déficit cognitivo severo y trastorno del habla) (4) similar cuadro clínico al primer reporte de caso publicado en 2010 (5). Sin embargo, al hacer comparación entre algunos de los criterios mayores en ambos pacientes, evidenciamos mayor severidad en este caso; a nivel oftalmológico presentaba disminución significativa de la agudeza visual, siendo característico en este síndrome, en donde estudios realizados por Beales, et al, describió 98% de los pacientes han sufrido perdida visual antes de la tercera década de vida (6). La polidactilia una manifestación clínica clásica del SBB, estaba presente en todas las extremidades en esta paciente, coincidiendo con lo descrito por Beales, et al quienes mostraron que esta se presentaba en el 69% de los pacientes (6). Los

problemas de aprendizaje son frecuentes, la mayoría de niños muestran un déficit de atención además de comportamiento obsesivos compulsivos (7), en nuestro caso se encontró déficit cognitivo severo. Debido a las diferentes manifestaciones clínicas y severidad con la que se presenta este síndrome consideramos importante continuar con investigaciones para tener una mejor visión sobre el pronóstico y seguimiento de estos pacientes.

### Conclusión

Los reportes del síndrome de Bardet Biedl son escasos y a nivel Latinoamericano se carece de información, así como en nuestro país. Es importante realizar un control de niño sano para poder captar a este tipo de pacientes de manera temprana y así ser derivados a las diferentes especialidades que se requieren. De igual forma los padres de los pacientes con este síndrome, pueden beneficiarse al recibir información y asesoramiento oportuno por parte de los profesionales sanitarios sobre cómo afrontar y adaptarse a esta condición.

**Consentimiento informado** Imágenes e información autorizado por madre de la paciente.

### Bibliografía

1. Forsythe [Elizabeth](#), Beales [Philip](#). [Bardet–Biedl syndrome. Europ J Genet \[internet\] 2012 \[consultado 10 Junio 2021\]; 21\(8\). Disponible en: <https://www.nature.com/articles/ejhg2012115>.](#)
2. Viteri Francisco. Enfermedades raras correlación clínica patológica. Síndrome de Bardet Biedl [internet]. Ecuador: Universidad Guayaquil; 2018 [consultado 10 Junio 2021]. Disponible en: [https://issuu.com/digitalmarketingnewyork/docs/sindrome\\_de\\_bardet\\_biedl\\_bloquead](https://issuu.com/digitalmarketingnewyork/docs/sindrome_de_bardet_biedl_bloquead).
3. Chakravarthy D.J.K., Sarma Y.S, Sriharibabu M, Subhramanyam K, Sivakumar T. Bardet Biedl syndrome presenting as dilated cardiomyopathy. J of Indi colle of cardio [internet] 2013 [consultado 15 Junio 2021]; 3 (3). Disponible en: [https://www.researchgate.net/publication/259162292\\_Bardet-Biedl\\_syndrome\\_presenting\\_as\\_dilated\\_cardiomyopathy](https://www.researchgate.net/publication/259162292_Bardet-Biedl_syndrome_presenting_as_dilated_cardiomyopathy).
4. Acosta-Ochoa M. Isabel. Síndrome de Bardet-Biedl, modelo de ciliopatía e importancia del compromiso renal. Servicio de Nefrología, Hospital Universitario Hortega, Valladolid, España. Rev Nefro [internet] 2013 [consultado 10 Junio 2021]; 33 (5). Disponible en: <https://www.revistanefrologia.com/es-sindrome-bardet-biedl-modelo-ciliopatia-e-articulo-X021169951305305X>.
5. Galo Blanca, Espinoza Lesby, Villatoro Guillermo, Alvarenga Ramón. SINDROME DE BARDET- BIEDL. REV MED HONDUR [internet] 2010 [consultado 10 Junio 2021]; 78 (1). Disponible en: <https://revistamedicahondurena.hn/assets/Uploads/Vol78-S-2010-14.pdf>.
6. Beales PL, Elcioglu N, Woolf AS, Parker D, Flinter FA. New criteria for improve diagnosis of Bardet–Biedl syndrome: results of a population survey. J Med Genet [internet] 1999 [consultado 15 Junio 2021]; 36 (6). Disponible en: [https://www.researchgate.net/publication/12443586\\_New\\_criteria\\_for\\_improved\\_diagnosis\\_of\\_Bardet-Biedl\\_syndrome\\_Results\\_of\\_a\\_population\\_survey](https://www.researchgate.net/publication/12443586_New_criteria_for_improved_diagnosis_of_Bardet-Biedl_syndrome_Results_of_a_population_survey).
7. Zelihića Deniz, Hjärdemaal Finn, von der Lippe Charlotte. Caring for a child with Bardet-Biedl syndrome: A qualitative study of the parental experiences of daily coping and support. Europ J of Medic Genet [internet] 2020 [consultado 22 Junio 2021]; 63 (4). Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31972368/>.
8. Zaghoul Norann, Katsanis Nicholas. Mechanistic insights into Bardet-Biedl syndrome, a model ciliopathy. J clinical Invest [internet] 2009 [consultado 10 Junio 2021]; 119 (3). Disponible en: <https://www.jci.org/articles/view/37041>.
9. Marchese Emanuela, Ruoppolo Margherita. Exploring Key Challenges of Understanding the Pathogenesis of Kidney Disease in Bardet–Biedl Syndrome. J Med Genetic [internet] 2020 [consultado 20 Junio 2021]; 29 (5). Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32954066/>.
10. Putoux A, Attie-Bitach T, Martinovic J, Gubler MC. Phenotypic variability of Bardet-Biedl syndrome: focusing on the kidney. Rev Ped Nephro [internet] 2012.

## Síndrome Hemofagocítico: Reporte de 4 casos en el Hospital María, Especialidades Pediátricas.

### Hemophagocytic Syndrome: Report of 4 cases in Hospital Maria, Especialidades Pediátricas.

María José Sarmiento\* , Karla Fernández Zelaya\*\*

\*Pediatra, Servicio de Cardiología, Hospital María, Especialidades Pediátricas.

\*\*Inmuno-Alergóloga Pediatra, Directora HMEP, Hospital María, Especialidades Pediátricas.

#### RESUMEN

**Antecedentes:** el Síndrome Hemofagocítico (SH) es una respuesta excesiva ó inadecuada del sistema inmunológico a un desencadenante o deficiencias genéticas que dan lugar a una reacción inflamatoria exagerada. Este puede clasificarse en primario si se asocia a Errores Innatos de la Inmunidad y secundario asociado principalmente a infecciones, neoplasias y/o enfermedades autoinmunes.

**Descripción de casos:** en el año 2016 se reportaron cuatro casos en el Hospital María, Especialidades Pediátricas (HMEP), tres de ellos secundarios a infecciones y uno a un proceso neoplásico. El tratamiento de los cuatro pacientes se basó en el protocolo HLH-2004 y tratamiento de su causa de base.

**Conclusiones:** el objetivo es poder realizar un diagnóstico oportuno, iniciar tratamiento correspondiente y de esta manera disminuir el porcentaje de mortalidad que confiere el Síndrome Hemofagocítico.

**Palabras Claves:** hemofagocítico, fiebre, Epstein-Barr, esteroide, etopósido.

#### ABSTRACT

**Background:** Hemophagocytic Syndrome (HS) is caused by an excessive or inadequate response of the immune system to a trigger or genetic deficiencies, which results in an exaggerated inflammatory reaction. It can be classified as primary if associated with hereditary factors or primary immunodeficiency's, or secondary, associated with infections, oncology or autoimmune diseases.

**Description of clinical cases:** in 2016, four cases regarding Hemophagocytic Syndrome were diagnosed at Hospital Maria,

Especialidades Pediátricas. Three of them secondary to infections and one due to a oncology disease. Treatment of the four patients was based on the HLH-2004 protocol.

**Conclusions:** the objective is to make a timely diagnosis, start oportune treatment and thus reduce mortality percentage conferred by the Hemophagocytic Syndrome.

**Key Words:** hemophagocytic, fever, Epstein-Barr, steroids, etoposide.

#### Introducción

El Síndrome Hemofagocítico es un grave síndrome clínico, caracterizado por una reacción hiperinflamatoria generalizada e incontrolada, de causa congénita o adquirida, secundaria a una activación excesiva de histiocitos y linfocitos que condiciona una intensa respuesta de citoquinas (1). Se clasifican en causas primarias y secundarias; donde la primera se asocia a Errores Innatos de la Inmunidad como la hemofagocitosis linfocítica y las secundarias producidas por infecciones, neoplasias o enfermedades autoinmunes, resumidas en la Tabla No. 1 (2).

**Tabla No. 1 Causas secundarias o adquiridas más comunes de Síndrome Hemofagocítico**

Infecciones	Neoplasias	Enfermedades Reumatológicas
Virus (VEB, VHS, CMV, Hepatotrópos, Dengue, Enterovirus)	Linfoma	Idiopática Artritis Juvenil
Bacterias y Micobacterias	Leucemia	Lupus Eritematoso Sistémico
Hongos	Melanoma	Vasculitis (PAN)
Parásitos (Leishmania)	Otros tumores	Autoinflamatorias Enfermedad de Kawasaki

Fuente: Astigarraga I, González-Granado LI, Allende LM, Alsina L. Síndromes hemofagocíticos: la importancia del diagnóstico y tratamiento precoces. An Pediatr (Barc). 2018;89(2): 124.e1-124.e8

#### Correspondencia:

María José Sarmiento Navarro  
mj.sarmiento28@gmail.com  
+504 99905377

Pediatra, Servicio de Cardiología, Hospital María, Especialidades Pediátricas.

Recibido:16 diciembre del 2021. Aceptado: 26 de diciembre del 2021.

La prevalencia se estima de 1-2 casos por cada millón de niños sin predominio de edad o sexo (3). El 90% de los pacientes se diagnostican por debajo del año de vida, no obstante, se han descrito casos en adolescentes y adultos (4). Las manifestaciones en este síndrome suelen ser inespecíficas. El signo de consulta más frecuente suele ser fiebre, con duración mayor de 5 días, así como esplenomegalia. Otros datos importantes son a nivel laboratorial donde se destacan citopenias, elevación de niveles de ferritina, hipertrigliceridemia y/o hipofibrinogenemia como se describe sus criterios en la Tabla No. 2.

**Tabla No. 2 Criterios diagnósticos de Síndrome Hemofagocítico**

A. Comprobación de alteración molecular consistente con HLH: mutación patológica de PRF1, UNC13D, Munc 18-2, Rab27a, SH2D1A, BIRC4
B. Cinco de los siguientes criterios deben cumplirse:
1. Fiebre $\geq 38,5^{\circ}$ C
2. Esplenomegalia
3. Citopenias (al menos 2 de 3 líneas celulares en sangre periférica):
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Hemoglobina <math>&lt; 9\text{g/dl}</math></li> <li>• Plaquetas <math>&lt; 100.000\text{u/L}</math></li> <li>• Neutrófilos <math>&lt; 1.000\text{u/l}</math></li> </ul>
4. Hipertrigliceridemia (TG en ayunas $> 265\text{mg/dl}$ ) y/o hipofibrinogenemia ( $< 150\text{mg/dl}$ )
5. Hemofagocitosis demostrada en médula ósea, bazo, ganglios linfáticos, hígado
6. Actividad NK ausente o disminuida
7. Ferritina $> 500\text{ UI/L}$ (Si bien el protocolo HLH-2004 usa Ferritina $> 500\text{ UI/L}$ , generalmente se ven valores $> 3.000$ en casos sugerentes y $> 10.000$ en casos muy sospechosos)
8. CD25 soluble elevado (cadena alfa de receptor soluble de IL-2) Valores normales del laboratorio de referencia ( $> 2$ desviaciones estándar del límite alto) son mejores que el valor absoluto de $> 2.400\text{ UI/ul}$

Fuente: Beffermann C N, Pilcante S J, Ocqueteau T M, Sarmiento M. Síndrome Hemofagocítico adquirido: reporte de cuatro pacientes tratados con protocolo HLH 94-04. Rev. Med Chil. 2015;143(9):1172-8. (12).

A continuación describimos cuatro casos con diagnóstico de Síndrome Hemofagocítico que se presentaron en el área de pediatría del Hospital de María de Especialidades Pediátricas (HMEP) durante el año 2016, se detallan antecedentes personales, hallazgos importantes durante el curso de enfermedad, así como tratamiento recibido. Las causas identificadas fueron secundarias a infecciones en 3 de los casos y una de origen neoplásico.

### Caso 1

Femenina de 14 años de edad, procedente de Choluteca, con antecedentes personales de artritis séptica a los 9 años, ingresa con historia de fiebre intermitente de un mes de evolución, acompañado de cefalea, vómitos, artralgias y evacuaciones diarreicas con dolor abdominal de tipo cólico. A su evaluación, mal estado general, hepatoesplenomegalia y tinte icterico severo generalizado. Dentro de su abordaje a nivel laboratorial se reportó Hemoglobina (Hb) 3.84 g/dl transfundiéndose en múltiples ocasiones en otro centro médico, leucocitos (LEU)  $3,900 \times 10^3/\text{uL}$ , neutrófilos (NEU)  $1000 \times 10^3/\text{uL}$ , Plaquetas (PLT)  $108,000 \times 10^3/\text{uL}$ , VES 140 mm/hr, PCR 192 mg/L, TGO 456 U/L y TGP 536 U/L, Bilirrubina Total de 16 mg/dl a expensas de bilirrubinas directas (BD). Además, serología para Leishmania, Malaria, Toxoplasma, Epstein Barr (VEB), Citomegalovirus (CMV), Herpes Virus 1,2, Leptospirosis, Hepatitis B y C fueron negativas; sin embargo, con serología para Hepatitis A IgM (+). Al persistir febril se realizó estudios inmunológicos, siendo estos negativos (ANA, ANCA, Anti-Sm) y aspirado de médula ósea (AMO) en el cual se observó presencia de histiocitos aumentados, con imágenes sugestivas de hemofagocitosis. Otros exámenes de laboratorio incluyeron: Ferritina 6,610 ng/ml y Triglicéridos 452 mg/dl, completando criterios para Síndrome Hemofagocítico secundario a proceso infeccioso, se inició administración de inmunoglobulina humana. Sin mejoría fue trasladada a nuestra institución, iniciando protocolo HLH-2004 (ver figura No.1), con buena evolución, con resolución de este síndrome. Sin embargo, debido a evolución se completó abordaje, cumpliendo criterios de Artritis Idiopática Juvenil Oligoarticular. Actualmente estable y con control de su enfermedad.

### Caso 2

Femenina de 2 años de edad, procedente de Intibucá previamente sana, con cuadro de fiebre intermitente durante 1 mes, diaforesis, palidez y tinte icterico generalizado. Al examen físico, con hepatoesplenomegalia, a nivel laboratorial reportando Hb: 7.3 g/dl, LEU

1,590  $10^3/uL$ , PLT: 135,000  $10^3/uL$ , VES 10 mm/hr, PCR 24 mg/dl, Ferritina: 2,640 ng/ml, Fibrinógeno: 314.5 mg/dl, Triglicéridos: 418 mg/dl, TGO 44 U/L, TGP 85 U/L, serología negativa para Leishmaniasis, Malaria, CMV, Herpes Virus 1,2, Hepatitis A, Hepatitis B y Hepatitis C. No obstante, con serología positiva para virus Epstein Barr (IgM), agregado AMO reportando hiperplasia de la serie roja con cambios megaloblásticos e histiocitos hemofagocitando, completando criterios para Síndrome Hemofagocítico. Se inició tratamiento con inmunoglobulina humana y esteroide, con mejoría parcial, por lo que fue trasladada a nuestra institución para manejo con protocolo HLH 2004., donde tuvo una respuesta favorable con remisión de su patología.

### Caso 3

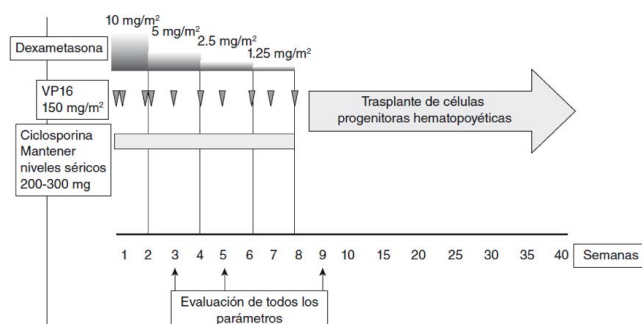
Femenino de 10 meses de edad, procedente de La Libertad, Francisco Morazán previamente sana, ingresó con cuadro de fiebre persistente durante más de 1 mes, palidez, hepatoesplenomegalia y tos seca, se realizó radiografía de tórax evidenciando neumonía bilateral, además de estudios laboratoriales reportando Hb: 7.8 g/dl, LEU 12,380  $10^3/uL$ , Plaquetas: 84,100  $10^3/uL$ , con reactantes de fase aguda VES 66 mm/hr, serología negativa para VEB, CMV, Toxoplasma, Herpes Virus y VIH. Al persiste febril se realizó AMO reportando presencia de amastigotes, sin observar células hemofago-citando en ese momento, sin embargo, aun con tratamiento establecido al persistir febril se complementaron parámetros para hemofagocitosis, reportando Ferritina: 1,500 ng/ml, Triglicéridos: 785 mg/dl, Fibrinógeno: 125.6 mg/dl, TGO 139.4 U/L, TGP 51.9 U/L. Cumpliendo 5 criterios para Síndrome Hemofagocítico secundario a Leishmaniasis Visceral. En este caso se modificó el protocolo HLH 2004, únicamente se utilizó esteroide (dexametasona), con respuesta favorable del paciente.

### Caso 4

Femenino de 14 años de edad, procedente de Puerto Lempira, Gracias a Dios con historia de malestar general, astenia, adinamia, postración, artralgias generalizadas y fiebre de 1 mes de evolución hospitalizada en tres instituciones previo a su ingreso a nuestra institución. Con uso de antibioticoterapia por sospecha de infección del tracto urinario, al seguir febril y por lugar de

procedencia se sospechó malaria iniciando empíricamente tratamiento. Posteriormente con pancitopenia Hb 8.5 g/dl, LEU: 520  $10^3/uL$ , NEU: 280  $10^3/uL$ , linfocitos: 160  $10^3/uL$ , PLT: 54,000  $10^3/uL$ , realizándose AMO en un inicio el cual no mostró elementos ajenos a la médula o presencia de blastos, sin embargo, al obtener resultado de biopsia de hueso se reporta Linfoma de Hodgkin estadio IV, agregado a su antecedente oncológico y alteración a nivel hematológico continuo febril. Se complementaron estudios para Síndrome Hemofagocítico reportando Ferritina 14,290 ng/ml, Fibrinógeno 150 mg/dl, TGO 29 U/L, TGP 13 U/L, confirmando diagnóstico de SH. Se administró inmunoglobulina humana y dexametasona e inicio protocolo de quimio-terapia, sin embargo, con tórpida evolución ya que lamentablemente el paciente falleció ante estadio avanzado de enfermedad.

**Figura No. 1 Esquema HLH 2004**



Fuente: Espinosa Bautista KA, García Fossas P, León Rodríguez E. Síndrome Hemofagocítico. Conceptos actuales. Gac Med Mex. 2013;149(4):431-7.

### Discusión

El Síndrome Hemofagocítico es provocado por una respuesta excesiva o inadecuada del sistema inmunológico a un desencadenante, sea infeccioso, neoplásico, reumatológico o metabólico que da lugar a una reacción inflamatoria exagerada (5), esta puede condicionar un daño tisular irreversible que puede ser mortal. La forma secundaria es una patología frecuente, sin embargo, sub diagnosticada, debido a la similitud del cuadro a otras situaciones clínicas, en especial infecciones severas (6). Las causas más frecuentes inductoras del síndrome hemofagocítico son las infecciosas,



principalmente las virales, responsables en un 50% de los casos (7), siendo el más frecuente el virus Epstein-Barr, común en población pediátrica con mal pronóstico, en especial en pacientes inmunocomprometidos. Otro virus destacado es el CMV que contribuye con el 30%-50% de los casos (8). Aunque los virus son la causa más común de hemofagocitosis, también se puede presentar por micosis, micobacterias, parásitos como leishmaniasis y malaria, siendo estas últimas tres enfermedades endémicas y de alta incidencia en nuestro país.

De los casos descritos, uno de ellos fue secundario al VEB. Las infecciones asociadas al mismo se han ligado como desencadenante de cuadros neoplásicos. Estas generan una disregulación celular y pueden simular un linfoma de células T, que debe tomarse en cuenta al confirmar la infección por VEB. Es necesario vigilar la historia natural de esta enfermedad, ya que es el inicio de enfermedades neoplasias (linfoma) que requerían manejo en conjunto con quimioterapia (8). En nuestro caso inicialmente se manejó con gammaglobulina endovenosa y pulsos de metilprednisolona, mostrando mejoría parcial, sin embargo, los marcadores laboratoriales de enfermedad reflejaban aun actividad de la enfermedad, por lo cual se estableció esquema a base de dexametasona, ciclosporina y etopósido según el protocolo HLH-2004, con respuesta favorable.

Contrario al caso de síndrome hemofagocítico asociado a infección por Leishmaniasis Visceral la cual remitió solamente con uso de esteroide (dexametasona) y control de cuadro infeccioso según esquema establecido. Se ha establecido el uso de corticoesteroide en aquellos pacientes cuyas principales manifestaciones clínicas sean debidas a la reacción hemofagocítica (6), al contar con el desencadenante de un SH e identificarlo de manera temprana principalmente infecciones permite brindar un tratamiento específico a la etiología infecciosa por ende una resolución satisfactoria, tal fue el caso de la paciente descrita anteriormente, a quien se le administró Antimoniato de Meglumina (Glucantime) según esquema y ciclo de corticoesteroide (dexametasona), con evolución satisfactoria. Es importante resaltar que en este caso solamente se observó amastigotes en el aspirado de medula ósea, sin presencia de

células hemofagocitando, lo cual no excluyó el diagnóstico de Síndrome Hemofagocítico, contando con los demás criterios. La presencia de hemofagocitosis en medula ósea al inicio se observa solamente en 30-40% de los casos y aumenta al 80-90% con la progresión de la enfermedad (5), lo que nos hace pensar que esta paciente se encuentra en una etapa inicial de su SH. La AMO es un requisito indispensable para establecer el diagnóstico, siempre y cuando se cumplan los otros criterios clínicos y laboratoriales.

Otra causa desencadenante del síndrome son las neoplasias, en ciertos casos suele ser la primera manifestación de dicho proceso (9). En el caso de nuestro paciente se tomó en cuenta el cuadro clínico, así como marcadores laboratoriales para establecer el diagnóstico, aún y cuando el aspirado de medula ósea en un inicio no indicó malignidad o datos de hemofagocitosis, debido a la alta sospecha de probable proceso neoplásico fue necesario realizar biopsia de hueso, corroborando el diagnóstico de Linfoma de Hodgkin. Cabe recalcar que el tratamiento y pronóstico del síndrome hemofagocítico asociado a neoplasia dependerá de la variedad histológica del tumor (3), lo que resulta un verdadero reto tanto para su identificación, así como para su tratamiento, en nuestro caso el estadio con que se encontraba el paciente limitó que tuviera una evolución satisfactoria como se evidenció en los casos previos.

No podemos dejar de tomar en cuenta los errores Innatos de la Inmunidad (EII) como factor desencadenante. En un estudio realizado se identificaron 63 pacientes con EII que cumplieron criterios clínicos y laboratoriales para síndrome hemofagocítico, en 36 de ellos el síndrome fue su manifestación inicial, antes o al momento de diagnóstico de su EII (10).

Es importante tomar en cuenta los diagnósticos diferenciales, sin embargo, la sospecha de este síndrome es primordial; los casos presentados, todos cursaron con fiebre persistente, hepatoesplenomegalia, bicitopenia y niveles elevados de ferritina, hipertrigliceridemia, asociados a causa secundarias. Estos datos concuerdan con la literatura que indican que la fiebre y esplenomegalia están presentes en el 75% de los pacientes al momento del diagnóstico, mientras que la

bicitopenia, hipertrigliceridemia y ferritina > 500 ng/ml se encuentran en la mitad de los casos (2). En relación al tratamiento, el objetivo es suprimir la excesiva respuesta inflamatoria que pone en riesgo la vida del paciente. Debe ajustarse a la causa, gravedad clínica y evolución. Las decisiones terapéuticas son complejas porque muchos pacientes presentan infecciones con gérmenes identificados y se prioriza el tratamiento específico ante la sospecha de infecciones, que en algunos casos resulta insuficiente (5). El aumento en la sobrevida de los pacientes una vez elaborados los protocolos HLH-94 y HLH-2004, inicialmente se consideraba que era de un 5%, ahora es del 50-70%, si este se inicia en el momento oportuno con el uso del protocolo (11). Los niños menores de 1 año de edad, con posibilidades de tener enfermedad genética son candidatos al uso del protocolo HLH- 2004, terapia combinada con dexametsona, ciclosporina A y etopósido (10). Si la evolución lo amerita y el paciente no cuenta con contraindicaciones se debe utilizar etopósido, aun con sus efectos adversos es preferible ante una respuesta insuficiente o desenlace desfavorable.

### Conclusión

El SH sigue siendo un reto diagnóstico para el clínico ya que cuenta con una gamma de desencadenantes, que puede generar confusión al médico y por ende, retrasar su diagnóstico. Debido a la presentación inespecífica de la enfermedad y poco conocimiento sobre la patología; en nuestro país, suelen no sospecharse o diagnosticarse los casos. Por lo que recordamos debe considerarse el diagnóstico de Síndrome Hemofagocítico en aquellos pacientes donde la historia natural de la enfermedad tenga una progresión inusual además de completar los criterios clínicos y parámetros laboratoriales anteriormente mencionados. Esto debe orientar la sospecha diagnóstica para iniciar tratamiento a la brevedad posible y prevenir un desenlace fatal.

**Limitaciones:** no fue posible obtener valores relevantes para completar criterios diagnósticos

en dos de los cuatro casos presentados. De igual manera, desconocemos el por qué en uno de los casos presentados no se completó tratamiento según protocolo establecido. No fue posible contar con la información completa ya que previo a ingreso en la institución, fueron tratados en otro centro hospitalario nacional.

### Bibliografía

1. Álvarez Artero E, Campo Núñez A, Albarrán Severo B, Pardo-Lledias J. Afectación hepática grave como debut de un síndrome hemofagocítico. *Gastroenterol Hepatol.* 2017;40(5):348–9.
2. Espinosa Bautista KA, García Fossas P, León Rodríguez E. Hemophagocytic syndrome. *Current concepts.* *Gac Med Mex.* 2013;149(4):431–437.
3. Frenkel-Salamon M, Bolea-Murga V, Duran-Padilla M. Síndrome Hemofagocítico en pediatría. *An Med Asoc Med Hosp ABC.* 2001; 46(3): 137-141.
4. Henter J-I, Samuelsson-Horne A, Arico M, Egeler RM, Elinder G, Filipovich AH, et al. Treatment of hemophagocytic lymphohistiocytosis with HLH-94 immunochemotherapy and bone marrow transplantation. 2002;100(7): 2367–73.
5. Astigarraga I, González-Granado LI, Allende LM, Alsina L. Síndromes hemofagocíticos: la importancia del diagnóstico y tratamiento precoces. *An Pediatr (Barc).* 2018;89(2): 124.e1-124.e8.
6. Páez Pesantes XU, Chanatasig Guamangallo I, Blasco Arriaga E, Arboleda I. Síndrome Hemofagocítico asociado a infección por virus Epstein Barr. Reporte de caso. *Medicina.* 2020;21(2):104–7.
7. Alvarado-Claros VG, Nieto-Zelaya VG, Tovar-Calderón SN, Navarro JJ. Síndrome hemofagocítico secundario a leishmaniasis visceral en un lactante mayor: reporte de caso. *Acta Médica Perú.* 2018;34(4):328–32.

8. De La Cruz-Armijo F, Povea-Palomino JC, Javier- Najarro R, Altamirano-Molina M, Abarca-Salazar S. Tratamiento exitoso de síndrome hemofagocítico secundario a infección por virus de Epstein Barr. Reporte de caso. *Acta médica Perú*. 2019;36(3):227–30.
9. Morimoto A, Nakazawa Y, Ishii E. Hemophagocytic lymphohistiocytosis: Pathogenesis, diagnosis, and management. *Pediatr Int*. 2016;58(9):817–25.
10. Porras O. Linfocitosis hemofagocítica, el espectro desde la enfermedad genética al síndrome de activación macrofágica. *Acta Med Costarric*. 2011;53(2).
11. Dapena Díaz JL, Díaz de Heredia Rubio C, Bastida Vila P, Llorca Sales A, Elorza Álvarez I, Olivé Oliveras T, et al. Síndrome hemofagocítico: expresión de diversas entidades nosológicas. *An Pediatr (Barc)*. 2009;71(2):110–6.
12. Beffermann C N, Pilcante S J, Ocqueteau T M, Sarmiento M. Síndrome Hemofagocítico adquirido: reporte de cuatro pacientes tratados con protocolo HLH 94-04. *Rev Med Chil*. 2015;143(9):1172–8.

## INSTRUCCIONES PARA PRESENTACIÓN DE MANUSCRITOS

La Revista Honduras Pediátrica es el órgano oficial de difusión y comunicación científica de la Asociación Pediátrica Hondureña ([www.pediatricahonduras.org](http://www.pediatricahonduras.org)). Fundada en 1963 patrocinado por el Patronato Nacional de la Infancia (PANI) avalado por la Asociación de Pediatría.

Honduras Pediátrica es una publicación Semestral, publicando dos números al año: Número 1 (enero - junio) y Número 2 (julio - diciembre) que difunde el contenido científico basado en los lineamientos de ética y calidad de las publicaciones. En general sigue las pautas marcadas en la revistas biomédicas, elaboradas por el Comité Internacional de Directores de Revistas Médicas (ICMJE) las cuales se encuentran disponible en [www.icmje.org](http://www.icmje.org).

### 1. Misión, Visión, Alcance

#### Misión

Documentar y difundir el conocimiento médico científico derivado de las investigaciones originales, en el campo pediátrico de nuestro país, con la finalidad que dichos resultados, sean de utilidad teórica y práctica, con validez ética y científica, destacando la labor, esfuerzo y compromiso con la niñez de Honduras.

#### Visión

Ser el medio de divulgación científica pediátrico en todas sus especializaciones, expandiendo el conocimiento y experiencia a través de publicaciones que lleguen a todos aquellos involucrados en la atención directa al paciente pediátrico y que sirvan de aporte a nuestra práctica diaria y motiven a la educación médica continua y a la investigación.

Con el objetivo de recopilar y organizar toda la producción científica que surge como resultado de la práctica clínica, diagnóstica y terapéutica relacionada a la población pediátrica, llevado a acabo en los diferentes niveles de atención y centros de formación de nuestro país, para estructurarla dentro de una publicación de alto nivel científico, que se encuentre al alcance de todos los interesados en mejorar su práctica pediátrica diaria, con un enfoque actualizado, ético e investigativo.

#### Alcance

Honduras Pediátrica contempla la difusión de investigaciones médicas, presentadas bajo la modalidad de: artículos originales, presentación de caso(s) clínico(s) o reporte de caso (s), revisión bibliográfica, anatomía patológica, imágenes en pediatría, retos diagnósticos, algoritmos de abordaje en subespecialidades pediátricas, y temas de interés general de los problemas que inciden sobre la población infantil. De manera que la información sea accesible a los diferentes niveles de atención en salud, y grados académicos como estudiantes, así como especialista o subespecialista.

### 2. Contenido

La Revista Honduras Pediátrica se reservara 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 Comité Editorial de la Revista.

Los temas publicados en esta revista, son interés puramente pediátrico en el cual involucran las diferentes subespecialidades pediátricas incluidas alergia, inmunología, hemato-oncología, infectología, cirugía, oftalmología, cardiología, nefrología, patología, radiología, otorrinolaringología, neurología, neonatología, urgencias, cuidado intensivos, gastroenterología, dermatología, neurología, genética, endocrinología, neurocirugía y otras afines a la atención de la salud pediátrica. Resultado de estas investigaciones inéditas cualitativas o cuantitativas en las categorías de: artículos originales, presentación de casos clínicos o reporte de caso, revisión bibliográfica, imagen en la práctica clínica, reto diagnóstico, algoritmo de abordaje diagnóstico y terapéutico. Asimismo, la información concerniente a reuniones, Congreso Nacionales e Internacionales ligados a Pediatría que sean avalados por la Asociación Pediátrica, siendo esta sección regulada por el Comité editorial y la Junta Directiva. Todo este procesamiento se genera sin costo alguno para la inclusión de la información.

## 2.1 Principios Éticos

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; con acatamiento de las normas de ética de la investigación y publicación recomendadas por el Committee on Publication Ethics (COPE, <http://publicationethics.org/>).

Todos los autores que se mencionen en los manuscritos deben haber hecho una contribución científica significativa, de acuerdo las guías detalladas de autoría que brinda el International Committee of Medical Journal Editors (ICMJE), <http://www.icmje.org/recommendations/browse/roles-and-responsibilities/defining-the-role-of-authors-and-contributors.html>.

## 3. Envío del Manuscrito

El manuscrito final deberá presentarse con las siguientes especificaciones en la primera página:

- Especificar tipo de artículo.
- Todo manuscrito deberá de ser elaborado en una sola columna, en formato MS Word, en letra Arial 12 y 1.5 de interlineado, en tamaño carta.
- **El Título** deberá incluir el nombre del artículo en español e inglés; seguido de los nombres y apellidos del autor(es); describiendo grado o cargo, departamento e institución en que trabaja, identificados por asteriscos (\*).
- **El Autor corresponsal** deberá enviar el manuscrito a la dirección vía electrónica [revistahonduraspediatrica@gmail.com](mailto:revistahonduraspediatrica@gmail.com), donde se acusará de recibo y deberá incluir su respectiva carta de solicitud de publicación con la declaración de autoría y conflicto de interés si existiera. Además, debe brindar información de contacto (dirección, correo electrónico y número telefónico para su correspondencia).

- Cada autor deberá de contar y proporcionar en el manuscrito su respectivo identificador de autor, denominado ORCID (Open Research and Contributor ID), de no contar con él, lo puede adquirir de manera gratuita a través de la pagina [https://orcid.org\\_y\\_adjuntarlo](https://orcid.org_y_adjuntarlo).

En la segunda página de su trabajo final deberá adjuntar:

### Resumen/Abstract

Debe ser conciso y aportar el máximo de información posible sobre el contenido del trabajo y sus conclusiones más importantes. Siendo la síntesis del artículo no debe exceder de 350 palabras para artículos originales, para revisión 250 palabras y para reporte de caso no exceder de 200 palabras, además de ser escrito en inglés y español. Ver la sección 3.1.

**Palabras claves:** se deben colocar al final del resumen, utilizándose mínimo 3, y máximo 10 palabras claves o frases cortas que capten los temas principales del artículo, escrita tanto en inglés como español, en orden alfabético, separadas por coma o punto y coma, tomando en consideración el uso de los descriptores en ciencias de la salud (DeCS), disponible en <https://decs.bvsalud.org/E/homepagee.htm>. Para especificación por artículo ver sección 3.1.

Aquellos artículos que no cumplan con las Instrucciones para Autores serán devueltos con observaciones específicas. Todo artículo que cumpla con las Instrucciones para Autores será registrado para iniciar su proceso editorial.

### 3.1 Tipos de Artículos

Deberán ser dirigidos según su categoría, se desglosa a continuación cada una de las características respectivas:

#### 3.1.1 Artículo Original:

Los cuales podrían tratarse de Investigaciones clínicas, observacionales, revisiones sistemáticas, meta-análisis y otros. Estos no deben excederse más de 3500 palabras (excluyendo título, autores, resumen, palabras clave, bibliografía, cuadros y figuras) y se debe presentar según el siguiente formato:

- Título: máximo 15 palabras, en español e inglés, ver sección 3.
- Autores e Instituciones: nombre del autor (es), grado académico, nombre completo del centro de trabajo, ver sección 3.
- Resumen: máximo 350 palabras (excluyendo palabras claves), en español e inglés, incluyendo las siguientes secciones objetivos, métodos, resultados y conclusiones.
- Palabras claves: 3 a 10 palabras, ver sección 3.
- Introducción: se debe redactar en un máximo de tres a cuatro párrafos, además de brindar información sobre el problema a investigar; así como su justificación. Con uso de las 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 de requerirlo. 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. En cuanto a gráficos, figuras y tablas no exceder de 5 en total. Ver sección 4
- Discusión: es útil comenzar la discusión resumiendo brevemente los principales resultados y explorando sus posibles mecanismos o explicaciones, y redactarse en tiempo pasado. 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 y considerar 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.
- Conclusiones/Recomendaciones: pueden incluirse de ser oportuno por los autores, enfatizando la aplicación de los resultados y los aspectos de interés para futuras investigaciones.
- Agradecimientos: dirigida a la contribución de personas o instituciones, sea: apoyo técnico, financiero o intelectual que no implique autoría.
- Bibliografía: debe contener de 15 a 20 referencias como mínimo, con una antigüedad no menor de 10 años, ver sección 6.

### 3.1.2 Artículo para Presentación de Caso(s) Clínico(s) ó Reporte de Caso (s).

No debe de exceder de 3000 palabras (excluyendo título, autores, resumen, palabras clave, bibliografía, cuadros y figuras) y debe contener el siguiente formato:

- Título: máximo 15 palabras, debe incluir la frase “Reporte de caso”, en español e inglés, resto ver sección 3.
- Autores e Instituciones: nombre del autor(es), grado académico, nombre completo del centro de trabajo, ver sección 3.
- Resumen: máximo 200 palabras (excluyendo palabras claves), en español e inglés, incluyendo las siguientes secciones: antecedentes (además de incorporar porque es único y su contribución al ámbito científico), descripción del caso clínico (síntomas y signos clínicos relevantes) y conclusiones (aportación del caso).
- Palabras claves: 2 a 5 palabras, que identifiquen diagnóstico o intervenciones incluyendo “reporte de caso”.
- Introducción: se debe redactar en 1 o 2 párrafo, resumiendo los antecedentes y haciendo referencia a la literatura médica pertinente.
- Presentación de caso: debe contener datos generales, antecedentes familiares/personales, principales síntomas/signos examen físico relevante, abordaje diagnóstico, intervenciones y desenlace.
- Discusión: debe de redactarse en tiempo pasado además de ir orientado en comparar la literatura tanto nacional como internacional sobre el caso expuesto, se debe enfatizar en aspectos nuevos y de importancia referente al tema.
- Conclusiones/Recomendaciones: 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.
- Figuras, tablas o gráficos: máximo 3, ver sección 4.
- Agradecimientos: dirigida a la contribución de personas o instituciones, sea: apoyo

técnico, financiero o intelectual que no implique autoría.

- Bibliografía: debe contener de 6 a 10 referencias con una antigüedad no menor de 10 años, ver sección 6.

Recomendamos revisar las guías CARE para redactar un reporte de caso, disponible en <https://www.equator-network.org/reporting-guidelines/care/>

### 3.1.3 Artículos de Revisión Bibliográfica:

No exceder más de 5000 palabras, (excluyendo título, autores, resumen, palabras clave, bibliografía, cuadros y figuras) debe contener el siguiente formato:

- Título: máximo 15 palabras, en español e inglés, ver sección 3.
- Autores e Instituciones: nombre del autor(es), grado académico, nombre completo del centro de trabajo, ver sección 3.
- Resumen: máximo 250 palabras (excluyendo palabras claves), en español e inglés, incluyendo las siguientes secciones antecedentes, objetivos, metodología, aspectos destacados y conclusiones.
- Palabras claves: 3 a 10 palabras, ver sección 3.
- Introducción: esta sección debe establecer de forma precisa el tema en revisión (concepto, importancia, frecuencia) y la manera en la que se va a discutir en el artículo. Incluyendo los objetivos que describan la finalidad por la cual se llevó a cabo la revisión.
- Metodología: especificar el proceso de selección, estrategia de búsqueda y base de datos utilizada, proceso de recolección de datos, además de especificar los criterios de inclusión y exclusión que se tomaron en cuenta para la selección de la literatura.

- Resultados: debe describir los resultados del proceso de selección y búsqueda que se incluyeron en la revisión.
- Discusión: proveer la interpretación general de los resultados, además de la opinión del autor(es), limitaciones e implicaciones para la práctica, políticas y futuras investigaciones.
- Figuras, tablas o gráficos: máximo 3-4, ver sección 4.
- Agradecimientos: dirigida a la contribución de personas o instituciones, sea: apoyo técnico, financiero o intelectual que no implique autoría.
- Bibliografía: debe contener de 25 a 40 referencias, ver sección 6.

Recomendamos revisar las guías PRISMA para redacción de artículos de revisión bibliográfica, disponible en [http://www.prisma-statement.org/documents/PRISMA\\_2020\\_checklist.pdf](http://www.prisma-statement.org/documents/PRISMA_2020_checklist.pdf)

**3.1.4 Anatomía Patológica en Pediatría:** se puede presentar como un artículo de presentación de caso o reporte de caso, ver sección 3.1.2.

**3.1.5 Imágenes en Pediatría:** este ítem contendrá una imagen de interés y relevancia desde el punto de vista clínico o radiológico de una entidad Pediátrica. Deberá incluir información necesaria para interpretar la imagen e incluir datos clínicos. Máximo 300 palabras. No requiere bibliografía.

**3.1.6 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 350 palabras, de igual forma se puede dar opciones de respuesta para el lector y así mismo poder responder a dicho reto, enviando su sospecha diagnóstica a

[revistahonduraspediatrica@gmail.com](mailto:revistahonduraspediatrica@gmail.com), debe incluir 5 referencias bibliográficas, ver sección 6.

### 3.1.7 Algoritmos de Abordaje en sub-especialidades en Pediatría:

- Título: máximo 15 palabras, en español e inglés, ver sección 3.
- Autores e Instituciones: nombre del autor(es), grado académico, nombre completo del centro de trabajo, ver sección 3.
- Contenido: se referirá a abordajes esquematizados, utilizando señalizaciones que resalten los aspectos de interés o guías breves (máximo 2 paginas) de temas especializados con el objetivo de divulgar la información de sub-especialidades pediátricas de interés en el grupo científico y para toma de decisiones durante la práctica clínica en todos los niveles de atención.
- Debe contener al menos 3 referencias bibliográficas. Ver sección 6.

## 4. Figuras, Gráficos y Tablas

### 4.1 Figuras

Cada figura deberá estar citadas en el texto, numerarse según orden de aparición e indicar el origen de la misma y descripción de la misma, si lo requiere. Deberá ser formato JPEG, PNG ó TIFF con una resolución no menor de 300 dpi. No deberá incluir datos personales que permitan identificar a los participantes o a los pacientes en cuestión. Si una figura ha sido publicada previamente, identifique la fuente original y presente el permiso escrito del titular de los derechos para reproducirla.

### 4.2 Tablas

Deberán de contar con título breve y claro, ser enumerados según orden de aparición, y la fuente debe estar claramente descrita al pie de la tabla, debe ser exportada con el software original. En el encabezado de cada columna debe incluir la unidad de medida (porcentaje, tasa, etc.) y un título corto abreviado. Las explicaciones, abreviaturas se deben colocar en notas a pie de tabla, no en su título, use símbolos para explicar



la información si es necesario, por ejemplo, caracteres alfanuméricos o símbolos tales como \*, +, ‡, §. Si utiliza datos de otra fuente publicada o no debe obtener el permiso y citarla.

### 4.3 Gráficos

Deberán de contar con título breve y claro, ser enumerados según orden de aparición, y la fuente debe estar claramente descrita al pie del gráfico, debe ser exportado con el software original. Si utiliza datos de otra fuente publicada o no, debe obtener el permiso y citarla.

## 5. Proceso Editorial

### 5.1 Primer paso - Evaluación Comité Editorial.

Los manuscritos recibidos serán sometidos a una primera evaluación por el Comité Editorial, tomando en cuanto lo siguiente: la temática del artículo, ortografía, redacción y haber cumplido con los todos los requisitos indicadas en las instrucciones de autores anteriormente descritas. Si el manuscrito no lograr estos puntos, será devuelto al autor para una nueva corrección y de continuar el proceso reenviarlo y ser sometido a una 2da evaluación por el comité. Pero de contar con todos los ítems en su primera revisión pasa al siguiente paso de revisión por pares.

### 5.2 Segundo Paso - Revisión por Pares

Los manuscritos aceptados continúan al paso de revisión por pares, donde según la temática del manuscrito se identificarán del listado de revisores asociados a aquel o aquellos que se estiman más calificados y se enviara a 1 ó 2 especialistas. Se empleará el sistema estandarizado internacionalmente de evaluación por pares con «doble ciego» (doble-blind) que garantiza el anonimato de los autores del manuscrito y de los revisores de los mismos. De acuerdo al informe objetivo de los revisores, a través de una matriz evaluadora, con criterios de objetividad, razonamiento, lógica y experticia, siguiendo las pautas como CARE, PRISMA, y otras que se encuentran disponibles en <https://www.equator-network.org>, [así mismo los revisores podrán hacer observaciones o correcciones a texto libre. El lapso entre el registro de un manuscrito y la respuesta por](#)

[parte de los revisores será de 4 semanas.](#)

Se atenderá a la calificación del manuscrito de tres maneras:

- **Aceptado sin Revisión:** el manuscrito en su versión original como lo envió la primera vez el autor(es) es aceptado y publicado.
- **Aceptación Condicionada:** el manuscrito es devuelto al autor con las correcciones y/o aclaraciones sugeridas por los revisores. El autor(es) tienen la obligación de realizar dichas correcciones en un lapso no mayor a 2 semanas y reenviarlo para su segunda revisión.
- **Rechazado:** el manuscrito es devuelto al autor con las observaciones de los revisores para que el autor, si así lo decide, haga las correcciones y someta su manuscrito a otra revista. No se aceptarán manuscrito corregidos que hayan sido rechazados.

Se recuerda que, de no cumplir con los tiempos establecidos, en automático el manuscrito se dará de baja del proceso y se considerará como un nuevo proceso. De requerir mayor tiempo tanto para los revisores y/o autor(es) debe ser comunicado vía electrónica al comité editorial. De igual forma si el revisor (es) durante el proceso de evaluación identifican una mala conducta como ser plagio, falsificación, entre otros, el Comité Editorial aplicará los procedimientos recomendados por el Committee on Publication Ethics, descritos en esta publicación, <http://publicationethics.org/files/Spanish%20%281%29.pdf>

### 5.3 Tercer Paso - Comité Editorial, Redacción/Diagramación y Publicación

Al ser aceptado el manuscrito por la revisión por pares, nuevamente es evaluado por el Comité Editorial, el cual se reserva el derecho de publicación, en cuanto edición, texto y espacio disponible en la revista. De igual forma debe ser evaluado por el comité de redacción, para posteriormente incorporarse al área de diagramación donde se unifica la información y por último impresión y de manera digital en las bases electrónicas ligadas a la revista.

## 6. Guía para Elaboración de Referencias Bibliográficas

Las referencias bibliográficas citadas en el texto, se identificarán en forma consecutiva mediante números arábigos entre paréntesis en el orden que están mencionados en el texto sin utilizar superíndice, basados en la Normativa Vancouver de acuerdo a la National Library of Medicine (NLM).

Si son más de dos referencias en orden consecutivo, los números deberán de separarse por comas, no será necesario escribirlas en orden alfabético y deben colocarse después de la puntuación.

Los títulos de la revistas, deben abreviarse de acuerdo a lo señalado según la lista anual publicada en el Index Medicus, accediendo a: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/nlmcatalog/journals>.

### Ejemplos de Referencias Bibliográficas:

#### 1. Libro:

**1.1 Las citas** de libros se indicarán en este orden:

- Autor(es). Título del libro. Edición. Lugar de publicación Editorial; año.

Ej: Bell J. Doing your research project. 5th. ed. Maidenhead: Open University Press; 2005.

**1.2 Los capítulos** de libro, se indicaran en este orden:

- Autor(es)\* del capítulo. Título del capítulo. En Director/Coordinador/Editor del libro. Título del libro. Edición. Lugar de publicación: Editorial; año. página inicial-final del capítulo.

\* En Autores: se incluyen un máximo de 3 autores, si son más de tres, se debe enunciar a los 3 primeros autores seguido posteriormente de la expresión et al.

Ej: Franklin AW. Management of the problem. En: Smith SM, editor. The maltreatment of children. Lancaster: MTP; 2002. p. 83-95.

**2. Artículos** de Revistas se indicaran en este orden:

- Autor(es)\*. Título del artículo. Abreviatura internacional de la revista. año; volumen (número): página inicial-final del artículo.

Ej: Pérez-Díaz L. El glaucoma: un problema de salud mundial por su frecuencia y evolución hacia la ceguera. Medisan. 2014; 18 (2): p.10-15.

\* En Autores: se incluyen un máximo de 6 autores, si son más de seis, se debe enunciar a los 6 primeros autores seguido posteriormente de la expresión et al.

Ej: Bartholmai BJ, Raghunath S, Karwoski RA, Moua T, Rajagopalan S, Maldonado F. et al. Quantitative computed tomography imaging of interstitial lung diseases. J Thorac Imaging 2013;28(5):298-307.

**3. PIMD (PubMed Identifier)/DOI (Digital Object Identifier):** estos números de identificación bibliográfica son opcionales, se pueden añadir si lo conocemos:

Ej: Alfonso F, Bermejo J, Segovia J. Revista Española de Cardiología 2004: Actividad, difusión internacional e impacto científico. Rev Esp Cardiol. 2004; 57(12): 1245-9. DOI 10.1157/13069873.

**4. Artículos con el contenido de una conferencia:**

- Autor(es) de la comunicación/ponencia. Título de la comunicación/ ponencia. En: título oficial del Congreso. Lugar de Publicación: editorial; año. Página inicial-final de la comunicación/ponencia.

Ej: Anderson JC. Current status of chorion villus biopsy. Paper presented at: APSB 1986. Proceedings of the 4th Congress of the Australian Perinatal Society, Mothers and Babies; 1986 Sep 8-10; Queensland, Australian. Berlin: Springer; 1986. p. 182-191.

#### 5. Tesis:

- Autor. Título de la tesis [tesis doctoral]\*. Lugar de publicación: Editorial; año.

Ej: Muñiz García J. Estudio transversal de los factores de riesgo cardiovascular en población infantil del medio rural gallego [tesis doctoral]. Santiago: Servicio de Publicaciones e Intercambio Científico, Universidad de de Santiago de Chile; 1996.

## 6. Recursos en internet:

- Sitios Web: Autor/es. Título [Internet]. Lugar de publicación: Editor; Fecha de publicación [actualizado; consultado]. Disponible en: dirección electrónica.

Ej: Biblioteca Virtual en Salud [Internet] Sao Paulo: Bireme; 1998 [consultado 16 sept 2019] Disponible en: <http://regional.bvsalud.org/php/index.php>

- Libros: Autores. Título [Internet]. Lugar: Editor; año [revisión; consultado]. Disponible en: url.

Ej: Richardson ML. Approaches to differential diagnosis in musculoskeletal imaging [Internet]. Seattle (WA): University of Washington School of Medicine; 2007-2008 [revised 2007-2008; cited 2009 Mar 29]. Available from: <http://www.rad.washington.edu/mskbook/index.htmlpA>

- Artículos de revistas en internet: Autor. Título. Nombre de la revista abreviado [Internet] año [consultado]; volumen (número): páginas o indicador de extensión. Disponible en:.....

Ej: Abood S. Quality of improvement initiative in nursing homes. Am J Nurs [Internet]. 2002 [Consultado 22 Nov 2012]; 102(6). Disponible en: <http://www.nursingworld.org>.

- Artículo con DOI: Autor(es) del artículo. Título del artículo. Título de la revista. Fecha de publicación [fecha de acceso]; volumen (número): páginas. Localización. DOI.

Ej: Gomez-Torres MJ, Ten J, Girela JL, Romero J, Bernabeu R, De Juan J. Sperm immobilized before intracytoplasmic sperm injection undergo ultrastructural damage and acrosomal disruption. FertilSteril 2007 Sep [citado Julio 31 2013];88(3):702-704. Disponible en <http://dx.doi.org/10.1016/j.fertnstert.2006.12.063>

Para ampliar el listado de otros formatos y sus respectivos ejemplos, se recomienda que visite el sitio: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK7282/>, [https://www.nlm.nih.gov/bsd/uniform\\_requirements.html](https://www.nlm.nih.gov/bsd/uniform_requirements.html).

## ANEXO 1.

Requisitos de Extensión según artículo

<b>Tipo de Artículo</b>	<b>Maximo de Palabras</b>	<b>Maximo de Figuras, gráficos y/o tablas</b>	<b>Bibliografía*</b>
Original	3500	5	15- 20
Presentación de Caso ó Reporte de Caso	3000	3	6-10
Revisión Bibliográfica	5000	3-4	25-40
Imagen en Pediatría	300	1	No aplica
Reto Diagnóstico	350	2	5

\*Siendo esta el numero mínimo requerido

**ANEXO 2.**

## CARTA DE AUTORIA

Mediante el presente documento, los autores que suscriben el manuscrito, manifiestan que el mismo ya ha sido leído y aprobado por todos y cada uno de ellos para ser enviado a la Revista Honduras Pediátrica.

Así mismo, los derechos de publicación del artículo serán cedidos en calidad de EXCLUSIVIDAD a la Revista Honduras Pediátrica y constatamos que el contenido del artículo corresponde a material no publicado previamente.

Autorizamos también la divulgación del mismo en la versión impresa, así como en la electrónica de Honduras Pediátrica con protección a sus derechos de autor.

Título del Artículo \_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_  
Nombre de los Autores/firma

## ANEXO 3.

## DECLARACIÓN DE CONFLICTO DE INTERESES FINANCIEROS

Las actividades que pueden generar conflicto de intereses son aquellas en las que el juicio profesional sobre un interés primario, como la seguridad de los pacientes o la validez de la investigación, puede estar afectado por otro interés secundario, como el beneficio financiero, promoción personal o profesional.

En este sentido, he leído y comprendo el código de declaración de conflicto de intereses. En el siguiente documento declaro los intereses con la industria de la salud y aquellas situaciones que podrían afectar mis actuaciones dentro del proceso al que he sido invitado a participar.

Esta declaración hace recuento de los vínculos y posibles intereses directos e indirectos durante los últimos dos años.

## Tipos de conflicto:

**Financiero:** cuando el individuo tiene participación en una empresa, organización o equivalente, que se relaciona directamente (como socio, accionista, propietario, empleado) o indirectamente (como proveedor, asesor o consultor) con las actividades para las cuales fue convocado o requerido. Ejemplo: recibir remuneración por dictar conferencias o asesorar en aspectos específicos, se considera un potencial conflicto de intereses financiero.

**Pertenencia:** derechos de propiedad intelectual o industrial que estén directamente relacionados con las temáticas o actividades a abordar. Ejemplo: tener la autoría de invenciones y/o ser dueño de patentes.

**Familiar:** cuando alguno de los familiares hasta cuarto grado de consanguinidad, segundo de afinidad, primero civil, o quien esté ligado por matrimonio o unión permanente, estén relacionados de manera directa o indirecta en los aspectos financieros o de pertenencia, con las actividades y temáticas a desarrollar.

**ANEXO 4.****DECLARACIÓN DE CONFLICTO DE INTERESES FINANCIEROS,  
DE PERTENENCIA O FAMILIARES**

Conflicto de intereses: \_\_\_\_\_

¿Existe alguna otra circunstancia que pudiera afectar su objetividad o independencia o que afecte la percepción de los demás de su objetividad o independencia? (Describa las circunstancias. Si no existen, escriba ninguna).

Nombre de los Autores/firma

_____	_____
_____	_____
_____	_____
_____	_____

La Revista Honduras Pediátrica es el órgano oficial de difusión y comunicación científica de la Asociación Pediátrica Hondureña ([www.pediatriahonduras.org](http://www.pediatriahonduras.org)). Fundada en 1963, en la ciudad de Tegucigalpa, M.D.C., Honduras, CA.

Honduras Pediátrica (ISSN 1998-7307 versión impresa) (ISSN 0018-4535 versión electrónica) es una publicación semestral. Impresión por Azer Impresiones, Tegucigalpa, M.D.C., Honduras.



Los artículos y materiales publicados están regulados por la licencia Creative Commons 4.0 Internacional (CC BY-NC-ND 4.0) <https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/deed.es>

La Dirección de la Revista Honduras Pediátrica tiene la firme convicción de garantizar la calidad científica del contenido. La Revista y la Asociación Pediátrica de Honduras no se responsabilizan por errores o consecuencias relacionadas con el uso de la información contenida en dicha publicación. Las opiniones expresadas en los artículos publicados son responsabilidad de los autores y no necesariamente reflejan los criterios de la Revista o de la Asociación Pediátrica de Honduras. Ninguna publicidad comercial publicada conlleva una recomendación o aprobación por parte de la Revista o de la Asociación Pediátrica de Honduras