

Rev Soc Bol Ped Vol. 62, N° 1 2024

ISSN 1024-0675

Revista de la Sociedad Boliviana de Pediatría



**SOCIEDAD BOLIVIANA
DE PEDIATRÍA**

Para la niñez Boliviana

FontActiv[®]

Junior

Para alcanzar grandes sueños

Delicioso
sabor a
vainilla



Fórmula completa con alto valor nutricional que cubre las necesidades energéticas y nutricionales de los niños.



Con 100% de proteína de suero de alto valor biológico que proporciona una liberación rápida de energía.



Con Probióticos y Prebióticos, le confiere a la fórmula un efecto Simbiótico inmunomodulador, mejora la composición de la microbiota.

**REVISTA
DE LA
SOCIEDAD BOLIVIANA
DE PEDIATRÍA**

**PUBLICACIÓN OFICIAL DE LA SOCIEDAD BOLIVIANA
DE PEDIATRÍA**

Rev Soc Bol Ped
Vol. 62, N° 1
2024



REVISTA DE LA SOCIEDAD BOLIVIANA DE PEDIATRÍA



EDITOR

Dr. Juan Pablo Hayes Dorado

COMITÉ EDITORIAL

Dr. Iván Peñaranda Pérez.

Dr. Miguel Céspedes Leszczinsky.

Dr. Hector Mejía Salas.

Dr. Jhossmar Cristians Auza Santiváñez.

Dirigir correspondencia:

REVISTA DE LA SOCIEDAD BOLIVIANA DE PEDIATRÍA

Whatsapp 70870500

Email: juanpablohayes@yahoo.com

SOCIEDAD BOLIVIANA DE PEDIATRÍA

- Fundada el 7 de abril de 1943.
- Afiliada a la Asociación Latinoamericana de Pediatría (ALAPE).
- Afiliada a la Asociación Internacional de Pediatría (AIP).
- Miembro de las Sociedades de Pediatría del Cono Sur.
- Condecorada con la “Orden de la Salud Pública”, por el Ministerio de Salud y Deportes.
- Condecorada con el “Cóndor de los Andes” por el Gobierno Boliviano.

DIRECTIVA SOCIEDAD BOLIVIANA DE PEDIATRÍA (GESTIÓN 2023-2025)

PRESIDENTE:	Dra. Magaly Zurita Villazón
VICEPRESIDENTE:	Dr. Ramiro Marcelo Boero Olivera
SECRETARIA GENERAL:	Dra. Zayda Cama Crispin
SECRETARIAS DE HACIENDA:	Dra. Janeth Giovana Saavedra Paredes Dra. Lisset Marlene Flores Trujillo
SECRETARIA DE CULTURA Y BIBLIOTECA:	Dra. María Isabel González Antezana
SECRETARIA DE ACTAS:	Dra. Cinthya Ximena Gantier Troncoso
SECRETARIA DE POLÍTICAS DE SALUD:	Dra. Rebeca Luizaga Escobar
VOCAL 1:	Dra. Sandra Campuzano Jiménez
VOCAL 2:	Dra. Gimena Imelda Bilbao Vigabriel

REVISTA DE LA SOCIEDAD BOLIVIANA DE PEDIATRÍA

Volumen 62, N° 1, 2024

EDITORIAL

Impacto del parto humanizado en el recién nacido 1

Impact of humanized birth on the newborn

DRA. LILIANA SUÁREZ

TRABAJOS ORIGINALES

Caracterización de la hemofilia en Bolivia 6

Characterization of hemophilia in Bolivia

DR. RAÚL COPANA, DRA. LISBETH SALAZAR, CAMILA VELIZ, CONSTANZA MENDOZA

Uso de parche reductor en el tratamiento de hernia umbilical 12

Use of reducing patch in the treatment of umbilical hernia

DR. RAÚL ROJAS

CASOS CLÍNICOS

Cefalohematoma calcificado 17

Calcificated cephalohematoma

DRA. VANIA ESCOBAR, DRA. DORIS TOTOLA, DR. JASMANI ANAGUA,
DR. GUALBERTO FLORES, DR. RAMIRO VILLAVICENCIO

Eritema fijo medicamentoso..... 20

Fixed drug erythema

DR. MIGUEL CABRERA, DRA. YHOSELYN HUALAMPA, DRA. XIMENA VARGAS,
DRA. PAOLA FUENTES, DR. FÉLIX ROLLANO

Síndrome hipoplásico de ventrículo izquierdo 23

Left Ventricular Hypoplastic Syndrome

DRA. VIRNA SEVERICHE, DR. JOHANN SERRATE, DR. ROBERTO PACHECO

Leucemia mieloide transitoria del recién nacido 28

Transient myeloid leukemia of the newborn

DRA. ZULEMA QUISPE, DRA. KARLA CRUZ, DR. JOSÉ NOGALES, DRA. MARTHA DIAZ

Síndrome de antidiuresis inadecuada asociado a influenza A..... 31

Inappropriate antidiuresis syndrome associated with influenza A

DR. JUAN PABLO HAYES, DRA. CLAUDIA GORENA, DR. GUALBERTO FLORES,
DR. MARCO ROSSELL, DR. GERBEN JUSTINIANO, DRA. IVANA CHIRI, DRA. LIS ALVAREZ

Patología oncológica de ovario. Serie de casos 35

Ovarian oncological pathology. Case series

DR. MARCO CALLA, DR. FRANCISCO LEÓN, DR. PEDRO CARDONA, DRA. IVANA CHIRI,
DRA. CAROLINA NOGALES, DRA. SUCET ACUÑA, DR. JOSÉ LEÓN, DR. MARIO MONTAÑO,
DR. ANGEL PEREZ

Síndrome nefrótico e hipotiroidismo secundario a toxoplasmosis congénita..... 39

Nephrotic syndrome and hypothyroidism secondary to congenital toxoplasmosis

Dr. Carlos Paz, Dra. Jackelin Orellana, Dra. Mariana Peñaranda, Dr. Pablo Suxo

Linfohistiocitosis hemofagocítica secundaria a cuadro de dengue grave 45

Hemophagocytic lymphohistiocytosis secondary to severe dengue fever

DRA. IVANA CHIRI, DR. CARLOS PAZ, DRA. XIMENA VARGAS, DRA. MARÍA VALLE,
DRA. PAOLA COLQUE, DRA. VERÓNICA RODRIGUEZ

APÉNDICE

Instructivo para la publicación de artículos 49

EDITORIAL

Impacto del parto humanizado en el recién nacido

Impact of humanized birth on the newborn

Dra. Liliana Suárez Jiménez⁽¹⁾.

Resumen:

Es importante la concientización sobre los beneficios del binomio madre niño, la evolución natural del parto y sobre el parto humanizado o mínimamente invasivo, considerando el exceso de cesáreas injustificadas y de intervencionismo posterior al nacimiento, que privan a la familia del disfrute de un acontecimiento feliz del nacimiento y dificultando el establecimiento del vínculo familiar.

Se realizó una encuesta a madres entre 25 y 40 años, con un nivel socioeconómico medio alto y estudios superiores, sobre el tipo de parto que consideran más conveniente y la atención del recién nacido (RN).

La mayoría de las madres respondió que el parto debe ser vía vaginal si está todo dentro de la normalidad y en consenso con su médico, la mayoría recibió una buena atención del personal de salud y guía por su pediatra; varias madres sintieron la necesidad de aclarar las dudas en los cuidados del RN.

Se recomienda acoger a la futura madre personalizando la relación con ella; cuidar la disponibilidad física y psicológica de la madre para que pueda conectarse emocionalmente con su hijo; no separar al RN sano de la madre al momento de nacer, para que inicien contacto piel a piel inmediato y lo mantengan; se fomentará la lactancia materna y favorecerá el apego seguro con una preparación física y emocional a la madre en la consulta prenatal, durante el parto y en el seguimiento del RN. Palabras clave:

Palabras clave:

Rev Soc Bol Ped 2024; 62 (1): 1-5: Parto humanizado, binomio madre niño, apego.

Abstract:

It is important to raise awareness about the benefits of the mother-child binomial, the natural evolution of birth and about humanized or minimally invasive birth, considering the excess of unjustified cesarean sections and interventionism after birth, which deprive the family of the enjoyment of a happy event of birth and making it difficult to establish family ties.

A survey was carried out on mothers between 25 and 40 years old, with a medium-high socioeconomic level and higher education, about the type of birth they consider most convenient and the care of the newborn.

The majority of mothers responded that delivery should be vaginal if everything is within normal limits and in agreement with their doctor, the majority received good care from health personnel and guidance from their pediatrician; several mothers felt the need to clarify doubts regarding the care of the newborn.

It is recommended to welcome the future mother by personalizing her relationship with her; take care of the mother's physical and psychological availability so that she can connect emotionally with her child; do not separate the healthy newborn from the mother at birth, so that they initiate immediate skin-to-skin contact and maintain it; breastfeeding will be encouraged and secure attachment will be encouraged with physical and emotional preparation for the mother in the prenatal consultation, during birth and in the follow-up of the newborn.

Keywords:

Rev Soc Bol Ped 2024; 62 (1): 1-5: Humanized Birth, Mother-Child Binomial, Attachment.

(1) Pediatra neonatóloga. Santa Cruz de la Sierra, Bolivia.

Conflicto de intereses: Los autores indican que el presente trabajo no tiene conflicto de intereses.
Artículo aceptado el 20/01/24.

Introducción:

La concientización sobre los beneficios del binomio madre niño, la evolución natural del parto y los conceptos de parto humanizado o mínimamente invasivo, representa una situación en la que vale la pena reflexionar, sobre el exceso de cesáreas injustificadas en nuestro medio, el exceso de intervencionismo posterior al nacimiento, privando así a la familia del disfrute de un acontecimiento feliz del nacimiento y dificultando el establecimiento del vínculo familiar.

La exigencia del cumplimiento de las garantías de asistencia de la calidad en un centro hospitalario no debería impedir un acercamiento lo menos medicalizado e intervencionista posible. Igualmente, y debido a que la mayoría de los partos normales en las mujeres y sus RN sanos evolucionan sin complicaciones, es prioridad de los cuidados posnatales permitir el apego precoz, fomentar la lactancia materna dentro de la primera hora de vida, permitiendo al pediatra durante este período, el reconocimiento precoz de las desviaciones de la normalidad para intervenir en forma oportuna.

Años atrás el parto se atendía en la casa y sólo se seguían las rutinas establecidas por la cultura y tradición local. Al salir de la casa y entrar al hospital el parto pasó a ser de forma progresiva algo patológico y perdió lo familiar que tenía, por ello hoy debemos devolver el carácter emocional y humanizador del nacimiento. El equipo médico debe ser un facilitador de este proceso fisiológico, centrándose en las necesidades de la madre, el niño y el padre, sin descuidar los cuidados necesarios para garantizar un buen desarrollo; el médico, así como todo el personal de salud que acompaña a la embarazada, deben ser agudos observadores de este proceso y diferir su intervención, salvo situaciones preestablecidas.

Distintas estrategias están en discusión en torno a apoyar a la mujer para un embarazo, parto y puerperio más seguro y feliz. Lo que tiene mejor evidencia científica es el apoyo mediante las doulas o asistencia afectiva del parto. Distintos estudios han demos-

trado importantes beneficios como la disminución de complicaciones obstétricas, necesidades anestésicas, de oxitócicos y de fórceps. Desde la década de 1990, la OMS se ha empeñado en bajar el índice de cesáreas, el que según la recomendación internacional no debiera ser mayor al 10-15%. Suecia, Dinamarca y Holanda tienen índices de 10%, con las tasas más bajas de mortalidad materna y neonatal.

La cesárea programada tiene tres veces más riesgo de mortalidad, que un parto vaginal. Tiene la morbilidad normal asociada a todo acto quirúrgico (anestesia, hemostasia, daño vesical o de otros órganos, infección postquirúrgica), además del riesgo para futuros embarazos: Cicatriz uterina, alteración de fertilidad, abortos, embarazos ectópicos, desprendimientos placentarios, placenta previa y mayor riesgo de acretismo placentario; para el RN, no mejora las tasas de mortalidad perinatal, ni de daño neurológico, además de riesgo de herida por bisturí, síndrome de dificultad respiratoria, riesgo de prematuridad iatrogénica y exposición a anestésicos. La cesárea impide un apego adecuado, le dificulta la interacción con su madre que “ha sido operada” e interfiere con la lactancia.

El momento del parto es un acto íntimo que requiere un entorno que favorezca la confianza, la comodidad y la relajación de la mujer. Las recomendaciones en relación con el entorno se relacionan en base al buen trato y el derecho a la intimidad y a la confidencialidad que tienen todos los ciudadanos; tanto en relación con la mujer como con el RN, el ambiente en el paritorio debería ser silencioso, con poca luz, con puertas cerradas (para preservar la intimidad y para facilitar el control térmico del RN), con el mínimo número de profesionales posibles y con un acompañante para la madre.

En relación al parto humanizado, la adopción de una posición vertical de la mujer durante el parto favorece el flujo de oxígeno y nutrientes hacia la placenta, y por lo tanto, hacia el RN, evitando el sufrimiento fetal, las contracciones del trabajo de parto que, cuando el RN está bien, ayudan a la pro-

ducción de surfactante pulmonar, la cual permite que el RN tenga una respiración normal.

Hasta hace muy poco la práctica habitual ha sido que tras el parto el niño se separaba inmediatamente de la madre, se lo valoraba, se lo secaba, se lo vestía y solo entonces se lo devolvía a la madre. El contacto piel con piel tras el parto puede fundamentarse en los estudios de animales que tras el parto son dependientes del hábitat para poder sobrevivir. En los mamíferos este hábitat que garantiza la supervivencia es el cuerpo de su madre. Los animales mamíferos recién nacidos si se los separa de sus madres ponen en marcha un comportamiento de protesta-desesperación. Por otro lado, en la mayoría de las culturas, tras el parto se colocaba al niño sobre el abdomen o el pecho de la madre, de esta forma el RN conseguía calor, alimento y comenzaba a interactuar con la madre para poner en marcha el proceso de vinculación. Se ha comprobado que el vínculo precoz y la lactancia favorecen en los fenómenos adaptativos y en preservar la alimentación del lactante con leche materna.

Tras el nacimiento es necesario comprobar que el RN presenta un aspecto saludable y que el color de la piel y la presencia de un ritmo y patrón respiratorio normal se han ido instaurando de forma progresiva durante los primeros minutos tras el parto y se mantienen con normalidad en las siguientes horas.

Es necesario realizar una primera inspección para comprobar el buen estado del RN, la cual puede realizarse si se mantiene el contacto piel con piel con la madre, lo que favorece que se pueda informar al mismo tiempo de la situación del RN. Es necesario descartar la presencia de malformaciones que puedan interferir con la estabilización posnatal, el inicio normal de la alimentación y el tránsito intestinal. No se recomienda el paso de sondas por las fosas nasales ni el esófago ni por el ano, ya que la simple exploración del RN es suficiente para descartar la mayor parte de los problemas graves neonatales. El lavado o la aspiración gástrica tras el nacimiento del RN son prácticas no exentas de riesgo y que no ofrecen ventajas, por lo que no deben realizarse sistemáticamente. Es

recomendable que se siga el proceso de adaptación al nacimiento en los primeros minutos tras el parto y durante las primeras horas de vida. La capacidad del RN de mantener una temperatura normal y una frecuencia respiratoria y cardíaca normales indica que el proceso de adaptación se está realizando en condiciones normales. Para la evaluación del test de Apgar al primer minuto y a los cinco minutos del nacimiento, no es necesario la separación del RN de su madre, siendo un procedimiento que debe realizarse de forma universal en los RN aun cuando estén vigorosos y sanos. Los profesionales deberían intervenir, separando al RN de la madre, solo para corregir desviaciones de la normalidad.

En el puerperio inmediato se debe aprovechar la estancia en el hospital para promocionar y apoyar la lactancia materna, favorecer el proceso de vinculación y realizar ciertas actividades preventivas y de educación sanitaria.

Respecto al apego, está definido como un sistema de conductas que tiene una organización propia, determinada por la genética y por el ambiente; su función es ir generando un vínculo único entre el niño y la madre, probablemente desarrollado para que la madre brinde protección y cobijo, y sea la base o molde por el cual el niño adquiere noción de sí y establezca todos sus vínculos futuros. Se toman como indicadores de apego, comportamientos para mantener contacto, protección y dar afecto como caricias, besos, arrullos, miradas, etc.

Distintos autores señalan que el apego tiene un período crítico, la primera hora de vida. También se le ha descrito un rol protector (infancia, adolescencia y adultez) y un rol sincronizador (biológico, físico y emocional).

El apego en el RN mejora el período de transición neonatal; gracias al contacto piel a piel, se enfrían menos, lloran menos y reciben la flora bacteriana materna.

La succión precoz se relaciona con un aumento en la producción de leche y mayor posibilidad de lac-

tancia después de los seis meses (la duplica). Con relación al vínculo madre-hijo, disminuye el abandono neonatal, mejora la percepción del hijo y de la mujer como madre y disminuye el maltrato infantil. Con respecto a la infancia, permite niños más seguros y probablemente más felices.

El concepto de apego seguro se basa en que frente a situaciones de angustia utiliza a sus cuidadores como base de seguridad. Los percibe sensibles, confiables, disponibles.

Por otra parte, el apego seguro dentro del período de la adolescencia juega un rol protector frente a drogadicción, actitudes de violencia y suicidio. En el adulto, entrega herramientas para solucionar conflictos afectivos para toda la vida, son personas laboralmente más exitosas.

La presencia de padre en el parto también es positiva; revaloriza a su mujer, al verla en la experiencia del parto. Se sienten más cercanos al hijo que vieron nacer. Serán más responsables de las necesidades de este niño.

Material y métodos:

Se realizó una encuesta (tres preguntas) a madres entre 25 y 40 años, con un nivel socioeconómico medio alto y estudios superiores, sobre el tipo de parto que consideran más conveniente y la atención de su bebé posterior al nacimiento.

Formulario de la encuesta:

1) ¿Cual crees que es la mejor opción de parto?

- a) Parto normal si el embarazo va bien.
- b) Parto cesárea electiva.
- c) La que me recomiende el médico.
- d) La que consenso con el médico.

2) ¿Sientes que la atención del personal de salud desde el punto de vista humano (seguridad y contención) en tu parto fue el adecuado?

- a) Sí.
- b) No.
- c) Parcialmente, me hubiera gustado una mejor atención.

3) ¿Sientes que la guía que te dio el pediatra sobre lactancia materna y los cuidados inmediatos del recién nacido fueron los adecuados?

- a) Sí.
- b) No.
- c) Parcialmente. Sólo se enfocó en el bebé, fue informativo pero no resolvió mis dudas.
- d) Parcialmente. Hubiera querido un trato más amable y cariñoso.
- e) Estoy de acuerdo con las dos últimas opciones.

Resultados:

1) ¿Cuál crees que es la mejor opción de parto? (n = 48)

Parto normal si el embarazo va bien	22 (46%)
Parto cesárea electiva	11 (23%)
La que me recomiende el médico	10 (21%)
La que consenso con el médico	5 (10%)

2) ¿Sientes que la atención del personal de salud desde el punto de vista humano (seguridad y contención) en tu parto fue el adecuado? (n = 48)

Sí	34 (71%)
No	5 (10%)
Parcialmente, me hubiera gustado una mejor atención	9 (19%)

3) ¿Sientes que la guía que te dio el pediatra sobre lactancia materna y los cuidados inmediatos del recién nacido fueron los adecuados? (n = 48).

Sí	29 (61%)
No	4 (8%)
Parcialmente. Sólo se enfocó en el bebé, fue informativo pero no resolvió mis dudas	9 (19%)
Parcialmente. Hubiera querido un trato más amable y cariñoso	2 (4%)
Estoy de acuerdo con las dos últimas opciones	4 (8%)

Discusión:

La propuesta de humanización del parto y el nacimiento se basa en el respeto a los derechos humanos, busca cambiar la idea de que el embarazo y el parto son eventos dolorosos y traumáticos; se centra en los beneficios de la madre tanto físicos, como psicológicos; por otra parte, la aplicación de las técnicas que benefician el vínculo materno, favorece una adaptación adecuada posterior al nacimiento y tiene un impacto positivo para toda la vida, desde el punto de vista orgánico, como se ha comprobado con los últimos estudios sobre los beneficios del contacto piel a piel, succión del calostro y ligadura tardía del control entre otros, y también desde el punto de vista emocional, determinante para asistir a estos RN que formarán las sociedades futuras.

Analizando las encuestas realizadas, se puede observar de forma positiva que se está tomando conciencia sobre los derechos de la madre y el RN sobre la forma ideal de atención de parto y sobre la importancia del vínculo, de seguir los procesos evolutivos naturales que conlleva el nacimiento, además de que se está prestando atención sobre la importancia del vínculo, el impacto sobre el apego a lo largo de toda la vida, el beneficio del parto y la toma de conciencia de disminuir el número innecesario de cesáreas, que conlleva un riesgo tanto para la madre como para el RN.

La mayoría de las madres respondió que el parto debe ser vía vaginal, si está todo dentro de la normalidad y en consenso con su médico; también refirieron una buena atención del personal de salud y guía por el pediatra. Varias manifestaron que sintieron la necesidad de contención y de aclarar las dudas en los cuidados del RN.

Lo más importante es acoger a la futura madre personalizando la relación con ella. Este reconocimiento, que la sitúa como persona, le otorga seguridad y confianza para que pueda referirse a sus temores y mencionar sus inquietudes a profesionales que estén dispuestos a acoger los aspectos emocionales junto a los aspectos biomédicos y despejar sus dudas, así como brindarle seguridad en esta época tan importante de su vida.

Es primordial cuidar la disponibilidad física y psicológica de la madre para que pueda conectarse emocionalmente con su hijo de tal forma que pueda conocerlo y percibir adecuadamente sus necesidades. También es muy importante no separar al RN sano de la madre al momento de nacer, para que inicien contacto piel a piel inmediato y lo mantengan. Asimismo, que el padre o algún familiar cercano esté presente durante el nacimiento. Se fomentará la lactancia materna y favorecerá el apego seguro con una preparación física y emocional a la madre en la consulta prenatal, durante el parto y en el seguimiento del RN.

Referencias bibliográficas:

- 1) Johansen J. El cómo y el porqué del parto humanizado. Banco Interamericano de Desarrollo. 2017.
- 2) Luna M, Alonso C, Mussons F, Comisión de Estándares de la Sociedad Española de Neonatología. Recomendaciones para el cuidado del recién nacido sano en el parto y en las primeras horas después del nacimiento. *An Pediatr (Barc)* 2009; 71 (4): 349-61.
- 3) Kimelman M. Cuando hay apego inseguro, la proporción de maltrato físico y/o emocional es mucho mayor. SOCHIPE 2012.
- 4) Soto J. Humanización del parto y apego. SOCHIPE 2002.

TRABAJO ORIGINAL

Caracterización de la hemofilia en Bolivia

Characterization of hemophilia in Bolivia

**Dr. Raúl Copana Olmos^(1,2), Dra. Lisbeth Salazar Soria⁽³⁾, Camila Veliz Alcocer⁽²⁾,
Constanza Mendoza Vargas⁽²⁾.**

Resumen:

Objetivo: El presente estudio pretende describir las características del tratamiento de los pacientes con hemofilia en hospitales de tercer nivel de Bolivia. **Métodos:** Estudio observacional, retrospectivo en pacientes atendidos en hospitales de tercer nivel de referencia. **Resultados:** Se encontró una prevalencia de 3,02 casos de hemofilia por 100.000 habitantes varones, 84% hemofilia A y 16% hemofilia B; los fenotipos más observados fueron hemofilias moderadas 35,7% y severas 40,7%. En Cochabamba se tienen diagnosticados 34 pacientes hasta la fecha del estudio, una prevalencia de 3,23 casos por 100.000 habitantes varones, con 67,6% casos de hemofilia A y 32,4% casos de hemofilia B; con los fenotipos leve 11,8%, moderado 73,5%, y grave 14,7, con niveles de actividad de los factores VIII y IX del 4,3% y 16,9% respectivamente, 82% de los pacientes recibe profilaxis con factores de coagulación; la dosis media de la profilaxis cubre entre 57% a 67% de la dosis programada respectivamente; en caso de hemofilia A, 25% recibe emicizumab, que tiene un efecto importante reduciendo el requerimiento de factor VIII a un 3%. **Conclusión:** La hemofilia es una enfermedad rara y subdiagnosticada en Bolivia, siendo detectada principalmente en la edad pediátrica en pacientes con fenotipos severos y moderados; el tratamiento profiláctico realizado cubre entre la mitad a dos terceras partes de lo requerido por lo que deben estudiarse alternativas.

Palabras clave:

Rev Soc Bol Ped 2024; 62 (1): 6-11: Hemofilia A, hemofilia B, emicizumab.

Abstract:

Objectives: The present study aims to describe the characteristics of the treatment of patients with hemophilia in tertiary hospitals in Bolivia. **Methods:** Observational, retrospective study in patients treated in tertiary referral hospitals. **Results:** A prevalence of 3.02 cases of hemophilia per 100,000 male inhabitants was found, 84% hemophilia A and 16% hemophilia B. The most observed phenotypes were moderate hemophilias 35.7% and severe hemophilias 40.7%. In Cochabamba, 34 patients have been diagnosed to date of the study, a prevalence of 3.23 cases per 100,000 male inhabitants, with 67.6% cases of hemophilia A and 32.4% cases of hemophilia B; with the mild 11.8%, moderate 73.5%, and severe 14.7 phenotypes, with activity levels of factors VIII and IX of 4.3% and 16.9% respectively, 82% of the patients receive prophylaxis with coagulation factors, the average prophylaxis dose covers between 57% to 67% of the programmed dose respectively. In case of hemophilia A, 25% receive Emicizumab, and it is observed that it has an important effect by reducing the requirement for factor VIII to 3%. **Conclusion:** Hemophilia is a rare and underdiagnosed disease in Bolivia, being detected mainly in pediatric age in patients with severe and moderate phenotypes. The prophylactic treatment carried out covers between half to two thirds of what is required, so alternatives must be studied.

Keywords:

Rev Soc Bol Ped 2024; 62 (1): 6-11: Hemophilia A, Hemophilia B, Emicizumab.

(1) Departamento de Pediatría. Hospital del Niño "Manuel Ascencio Villarreal". Cochabamba.

(2) Departamento de Morfología. Facultad de Medicina. Universidad Mayor de San Simón. Cochabamba.

(3) Programa de Hemofilia. Servicio Departamental de Salud. Cochabamba.

Conflicto de intereses: Los autores indican que el presente trabajo no tiene conflicto de intereses.
Artículo aceptado el 19/01/24.

Introducción:

La hemofilia es una enfermedad hereditaria rara, caracterizada por una deficiencia de factor de coagulación VIII o IX. A la deficiencia del factor VIII se le conoce como hemofilia A y a la deficiencia del factor IX como hemofilia B. Ambos tipos de hemofilia tienen un patrón de herencia recesiva ligada al cromosoma X⁽¹⁻³⁾.

El tipo de herencia en la hemofilia sigue las leyes de Mendel y se considera que es recesiva ligada al cromosoma X, donde se alojan variantes patogénicas de F8 y F9 de los genes de los factores de coagulación⁽⁴⁻⁶⁾.

Se sabe que las hijas de un hombre hemofílico son portadoras y que los hijos de una mujer portadora tienen 50% de probabilidad de padecer hemofilia⁽³⁾.

Según la UNICEF y la actual población mundial, cada año nacen por lo menos 130 millones de personas, naciendo aproximadamente 20,000 con hemofilia en todo el mundo, de las cuales cerca de 7,000 tendrán hemofilia grave⁽²⁾.

En Bolivia existirían más de 900 casos potenciales, no contando con publicaciones científicas disponibles sobre este tema. El presente estudio pretende conocer los casos diagnosticados en Bolivia y describir las características de los pacientes atendidos en dos hospitales de tercer nivel en Bolivia.

Material y métodos:

El estudio tiene un diseño observacional, descriptivo, de corte transversal y retrospectivo; es llevado a cabo en el Hospital del “Niño Manuel Ascencio Villarroel” (HNMAV) y en el Hospital Clínico Viedma (HCV), ambos hospitales de tercer nivel del departamento de Cochabamba, considerados Centros de Tratamiento de Hemofilia (HTC, Hemophilia Treatment Centres), al contar con hematólogos, programas multidisciplinarios y dotación de medicamentos y exámenes de laboratorio, además de tener una base de datos hospitalaria y de laboratorio

actualizada, para la extracción de información de las variables de estudio.

Se incluyeron todos los pacientes diagnosticados con hemofilia los últimos 15 años, desde 2009 hasta el 2023, que cumplieran con los siguientes criterios de inclusión: Diagnóstico confirmado de hemofilia, dosaje del nivel de actividad de los factores de coagulación, peso actualizado, indicaciones actualizadas a la fecha de recolección de la información; se excluyeron a los pacientes en los que no se pudo contar con datos actuales de seguimiento o que cursaban con otras coagulopatías. Se elaboró una guía de observación, la misma que fue aplicada al equipo multidisciplinario que los maneja. Para la estimación de los requerimientos actuales se extrajeron los datos de los últimos informes firmados por los hematólogos tratantes con la estimación de los pesos actuales.

Los datos fueron procesados en una base de datos Excel y analizados con el programa IBM statistics SPSS v25. Se solicitó la participación del HNMAV, HCV y del Área de Medicina Transfusional del SEDES Cochabamba quien proporcionó la información nacional actualizada a la fecha de estudio; los datos fueron obtenidos respetando la confidencialidad de los pacientes y sin contener información personal.

Resultados:

En Bolivia se pudieron evidenciar 180 pacientes diagnosticados con hemofilia, con una prevalencia de 3,02 casos de hemofilia por 100.000 habitantes varones, de los cuales 84% correspondieron a casos de hemofilia A y 16% a casos de hemofilia B; los fenotipos más observados fueron hemofilias leves 23,6%, moderadas 35,7% y severas 40,7%. En Cochabamba se diagnosticaron 34 pacientes hasta la fecha del estudio, una prevalencia de 3,23 casos por 100.000 habitantes varones, con 67,6% casos de hemofilia A y 32,4% casos de hemofilia B; con los fenotipos leve 11,8%, moderado 73,5%, y grave 14,7% (tabla 1).

Tabla 1: Prevalencia de hemofilia en diferentes departamentos de Bolivia

No	Departamento	Tipos de Hemofilia		Según Nivel de Severidad			Total Pacientes	Población estimada <15 años varones	Prevalencia +100.000 habitantes
		Tipo "A"	Tipo "B"	Leve	Moderada	Severa			
1	Beni	16	1	1	8	8	17	265.424	6.40
2	Santa Cruz	67	10	28	10	39	77	1.729.537	4.45
3	Cochabamba	23	11	4	25	5	34	1.051.373	3.23
4	Chuquisaca	7	3	1	4	5	10	328.996	3.04
5	Oruro	6	0	1	3	2	6	281.749	2.13
6	La Paz	26	3	6	14	9	29	1.515.138	1.91
7	Tarja	6	0	1	0	5	6	303.828	1.97
8	Pando	1	0	0	1	0	1	88.426	1.13
9	Potosí	1	1	1	0	1	2	458.730	0.44
Total nacional		153	29	43	65	74	182	6.023.201	3.02

Fuente: Elaboración propia. Área de Medicina Transfusional - SEDES Cochabamba.

Los pacientes diagnosticados y tratados en Cochabamba fueron 34, de los cuales la media de edad al momento del diagnóstico fue de 11,7 años (D.S. 11,4), siendo la totalidad varones, 76,5% diagnosticados con hemofilia A, fenotipos leves 17,4%, moderado 69.6% y severo 13%; hemofilia B 23.5%, fenotipo moderado 81.8% y severo 18.2%. Al momento del diagnóstico se vieron alteraciones en el APTT, evidenciándose prolongado (media, 51 segundos) y la actividad de los factores VIII y IX fueron 4,3% y 16,9% respectivamente, aunque solo se realizaron controles

2023 en 13 pacientes, los 21 restantes no tenían controles laboratoriales.

En cuanto al tratamiento, el 82% recibió profilaxis, en caso de hemofilia A 25% recibió Emicizumab; la dosis media de factores F VIII y IX administrados fue de 15,6UI/Kg/bisemanal de FVIII y 15 UI/Kg/bisemanal de F IX; sin embargo, se vió que la aplicación se cumplió solo en el 57% y 67% de la dosis programada respectivamente. Adicionalmente se observó la administración de Emicizumab, 60% de administración efectiva, con un efecto importante en el requerimiento de factor VIII, reduciéndolo hasta un 3% del mismo (tabla 2).

Tabla 2: Características clínicas de los pacientes con hemofilia tratados en hospitales de Cochabamba (n=34)

	Hemofilia A (n=23)	Hemofilia B (n=11)
Año de diagnóstico (n/%):		
<2015	3 / 16.7%	3 / 27,2%
2016 a 2019	4 / 22.2%	4 / 36,4%
2020 a 2023	11 / 61.1%*	4 / 36,4%
Edad en años (media/D.S.)	16,72 / 12,54	14,27 / 11,66
Edad al diagnóstico (media/D.S.)	13,39 / 12,18	9 / 11,40
Sexo	Varones 100%	Varones 100%
Peso promedio (Kg/D.S.)	45,4 / 23,4.	49 / 25,3.
Valor promedio de factor:	Factor VIII 2,56 % actividad	Factor IX 16,9% actividad
Valor promedio de APTT:	50 segundos	53,4 segundos
Presencia de inhibidores:	1 caso / 4,3%	0 casos

	Hemofilia A (n=23)	Hemofilia B (n=11)
Fenotipo (n/%):		
Leve	4 casos / 17,4%	0 casos / 0%
Moderado	16 casos / 69,6%	9 casos / 81,8%
Severo	3 casos / 13%	2 casos / 18,2%
Tratamiento (n/%):		
Tratamiento a demanda	6 casos / 26%	0 casos / 0%
Profilaxis bisemanal	9 casos / 39,1%	11 casos / 100%
Emicizumab	8 casos / 24,8%	No aplica
Factores recibidos:		
Programada (UI/kg)	15,6 UI/kg/ 2xsemana	15 UI/kg/ 2xsemana
Recibida (n, %, D.S.)	7 casos, 57,3% de la dosis (D.S. 40,9) 6 mg/kg/mes	10 casos, 67% de la dosis (D.S. 40,3)
Emicizumab prog. (mg/kg)	60% de las dosis administradas, reduce las dosis de profilaxis de FVIII a 13/400 frascos (3,25%)	No aplica
Emicizumab recibido (%)		No aplica
Evolución:		
Episodios de sangrados	0 casos	4 casos
Mortalidad	0 casos	0 casos
*4 casos perdidos sin fecha de diagnóstico		

Fuente: Elaboración propia.

Discusión:

La hemofilia es una enfermedad que afecta a todas las regiones del mundo; las guías para su manejo, sufrieron cambios desde la primera a la tercera edición el año 2020 ⁽¹⁾, debido a los importantes avances ocurridos durante los últimos años, sin embargo, conservando su propósito de aspirar a un tratamiento antihemofílico ideal, asegurando que los pacientes tengan una atención de salud apropiada, sostenida y de calidad ^(1, 7); para ello se plantearon sistemas de coordinación nacional con los siguientes componentes clave: Centros integrales de atención de hemofilia (HCCC, Hemophilia Comprehensive Care Centres), Centros de Tratamiento de Hemofilia (HTC, Hemophilia Treatment Centres) y un registro nacional de hemofilia ^(1,7).

En este entendido, los dos hospitales participantes del estudio en Cochabamba se constituyeron en HTC, debido a que cuentan con personal experimentado 24 horas, proveen CFC y productos hemostáticos, acceso a servicios de enfermería, fisioterapia, trabajo social, además de pruebas HIV y hepatitis C; exceptuando que no cuentan con hematólogos las

24 horas, ni colaboración con otros HTC; tampoco proveen de profilaxis a otros HCCC.

La hemofilia es una enfermedad rara, con solo 180 casos diagnosticados en el país. Tradicionalmente se ha considerado que solo afecta a varones, sin embargo, la mujer puede padecer de hemofilia cuando tiene un padre hemofílico y una madre portadora o en el síndrome de Turner, hija de una madre portadora de hemofilia ⁽⁵⁾.

En la casuística del HNMAV se puede evidenciar que esta enfermedad afecta a un 100% de hombres, concordante con la literatura. La FMDH (Federación Mundial de la Hemofilia) en su último informe "Sondeo Mundial Anual 2021" compiló datos de 147 países diferentes, identificando 256.840 pacientes con hemofilia A, B y de tipo desconocido, 98.293 con enfermedad de Von Willebrand y 78.099, otros trastornos de la coagulación en todo el mundo ⁽²⁾.

Respecto a la prevalencia de esta enfermedad, se estima al nacer de 12,8/100.000 hombres en HIC (High Income Countries) y 6,6/100.000 hombres en LMIC (Low and Middle Income Countries) para to-

dos los tipos de hemofilia A (9,5/100.000 hemofilia A grave) y 5,0/100.000 hombres para los tipos de hemofilia B (1,5/100.000 hemofilia B grave) ⁽²⁾.

Esto genera un uso promedio de factor VIII en 102 países, de 1,049 UI per cápita (IQR 0,136 - 4,667) y de factor IX en 95 países, de 0,184 (IQR 0,021 - 0,708) ⁽²⁾.

En Bolivia la prevalencia de hemofilia es de 2,99/100.000 hombres; 2,50/100.000 corresponde a casos de hemofilia A y 0,49/100.000 corresponde a casos de hemofilia B; lo que significa que se diagnostica solo a un 15% de la población estimada con hemofilia en el país; con una variación entre departamentos que va desde 0,44 a 6,40 casos/100.000 habitantes varones, lo que conlleva a un subdiagnóstico de la enfermedad a pesar de un incremento en los diagnósticos nuevos cada año; por otro lado, el uso promedio de factor VIII y factor IX en Cochabamba fue de 57% y 67%% del requerido respectivamente. Estudios realizados en LMIC reportaron resultados similares y encuentran una opción en los esquemas de bajas dosis de CFC ^(8,9).

El diagnóstico en Bolivia, por lo tanto, es clínico; se realiza ante sangrados fáciles o espontáneos (principalmente en articulaciones, músculos y partes blandas), sangrado excesivo luego de traumas o cirugías, anamnesis o antecedentes familiares anormales. En cuanto al sitio de sangrado se conoce que las articulaciones son el sitio más frecuente (70%), músculos (10-20%), otros sitios (5-10%) y sistema nervioso central (5%); en nuestros pacientes, la edad y el fenotipo de hemofilia encontrado, sugieren que el diagnóstico tardío se da principalmente en casos de fenotipos severos y entre 9 y 11 años. Estudios en países LMIC similares a Bolivia encontraron que la morbilidad y mortalidad son altas, debido a un deficiente acceso al diagnóstico y tratamiento, reportando la necesidad de apoyo de programas internacionales para su abordaje ⁽⁸⁾.

En cuanto a los cuidados integrales recomendados por las guías de la WFH, se deben establecer prioridades en los pacientes, prevención del sangrado y

daño articular, manejo oportuno de los sangrados y terapia física y rehabilitación, manejo del dolor, manejo de las complicaciones músculo-esqueléticas, prevención y manejo de los inhibidores, manejo de las comorbilidades, cuidados dentales, soporte psicosocial y consejería genética ^(1,7); sin embargo, el pilar fundamental del tratamiento es la administración de medicamentos antihemofílicos F VIII y F IX, existiendo dos modalidades de tratamiento: Tratamiento episódico (TE) y tratamiento profiláctico (TP); el TE o tratamiento a demanda se da cuando existe sangrado clínicamente evidente, mientras el TP puede ser primario (en ausencia de enfermedad osteocondral, antes de un segundo sangrado clínicamente evidente en articulación grande y antes de los 3 años), secundario (posterior a un segundo sangrado clínicamente evidente de articulación grande, pero previo a la aparición de enfermedad articular), terciario (posterior a aparición de enfermedad articular) o periódico/intermitente (prevenir sangrados por periodos que no excedan 45 semanas al año) ⁽⁸⁾.

La mayoría de los países utiliza el TE como primera línea de tratamiento ⁽⁹⁻¹³⁾ con una dosis de 5-50 IU/kg hasta lograr el cese del sangrado; la TE puede terminar el sangrado, restablecer la función articular, pero no previene la artropatía ^(14,15). El TP infunde medicación continua y regular para anticipar y prevenir el sangrado en fenotipos severos ⁽¹⁵⁾, su dosis varía entre 15 IU/kg dos veces semana, 25 IU/kg tres veces semana, 20-30 IU/kg tres veces semana y 50 IU/kg una vez a la semana ⁽¹⁷⁻¹⁹⁾. El costo aproximado del TP para un paciente de 50 Kg, es de 300,000 dólares americanos en EEUU, solo el 19% de los niños lo recibe ⁽²⁰⁻²³⁾. En LMIC se estudian TP de bajas y muy bajas dosis, con resultados prometedores y otras estrategias para la atención de los pacientes ⁽⁸⁾.

Concluimos que la hemofilia es una enfermedad rara y subdiagnosticada en Bolivia, siendo detectados principalmente los pacientes escolares con fenotipos severos y moderados; el TE y TP realizado en Bolivia significan un gran costo econó-

mico, a pesar de la existencia de una regulación legal sobre la dotación gratuita de medicamentos, debe llamar la atención con miras de proveer su sustentabilidad económica. Se deben realizar más estudios al respecto.

Referencias bibliográficas:

- 1) Srivastava A, Santagostino E, Dougall A, Kitchen S, Sutherland M, Pipe S et al. WFH guidelines for the management of hemophilia. *Haemophilia* 2020; 26: 1-58.
- 2) Dos Santos E, Ferreira F, de Souza P, Moreira M, Prata D. The global need and availability of plasma coagulation factors VIII and IX in hemophilia context: a global health estimate reporting. *SSRN Electronic Journal* 2022: 3787451.
- 3) Amador L. Hemophilia. *Rev Med Inst Mex Seguro Soc* 2013; 51 (6): 638-43.
- 4) Pruthi R. Hemophilia. *Mayo Clin Proc* 2005; 80 (11): 1485-99.
- 5) Jayandharan G, Srivastava A, Srivastava A. Role of molecular genetics in hemophilia: from diagnosis to therapy. *Semin Thromb Hemost* 2012; 38 (1): 64-78.
- 6) Lenting P, van Mourik J, Mertens K. The life cycle of coagulation factor VIII in view of its structure and function. *Blood* 1998; 92 (11): 3983-96.
- 7) Srivastava A, Brewer A, Mauser E, Key N, Kitchen S, Llinas A, Ludlam C et al. Guidelines for the management of hemophilia. *Haemophilia* 2013; 19 (1): 1-47.
- 8) Pierce G, Adediran M, Diop S, Dunn A, El Ekiaby M, Kaczmarek R et al. Achieving access to haemophilia care in low-income and lower-middle-income countries. *Haematology* 2022; 9 (9): 689-697.
- 9) Hemophilia Federation of America Document. Available via DIALOG. www.hemophiliafed.org/bleeding-disorders/hemophilia. Accessed 22 July 2018.
- 10) Srivastava A. Dose and response in hemophilia: optimization of factor replacement therapy. *Br J Hematol* 2004; 127 (1): 12-25.
- 11) O'Mahony B, Black C. Expanding hemophilia care in developing countries. *Semin Thromb Hemost* 2005; 31 (5): 561-568.
- 12) Tezanos M, Ortiz Z. Haemophilia in the developing world. *Haemophilia* 2004; 4: 14-19.
- 13) Simpson M, Valentino L. Management of joint bleeding in hemophilia. *Expert Rev Hematol* 2012; 5 (4): 459-468.
- 14) Carlsson M, Berntorp E, Björkman S, Lindvall K. Pharmacokinetic dosing in prophylactic treatment of hemophilia A. *Eur J Haematol* 1993; 51 (4): 247-252.
- 15) Aledort L, Hashmeyer R. A longitudinal study of orthopaedic outcomes for severe factor-VIII-deficient haemophilias. *J Int Med* 1994; 236 (4): 391-399.
- 16) Ljung R, Aronis S, Kurnik K. Treatment of children with haemophilia in Europe: a survey of 20 centres in 16 countries. *Haemophilia* 2000; 6: 619-624.
- 17) Ripa T, Scaraggi F, Ciavarella N. Early treatment of hemophilia with minimal doses of factor VIII or factor IX. *Blood* 1978; 51: 763.
- 18) Donadel S. Current coordinated activities of the PEDNET (European Paediatric Network for Haemophilia Management). *Haemophilia* 2006; 12 (2): 124-127.
- 19) Doria A. Reliability of progressive and additive MRI scoring systems for evaluation of haemophilic arthropathy in children. *Haemophilia* 2005; 11 (3): 245-253.
- 20) Jones P. Haemophilia: a global challenge. *Haemophilia* 1995; 1: 11-13.
- 21) Manco M, Abshire T, Shapiro A. Prophylaxis versus episodic treatment to prevent joint disease in boys with severe hemophilia. *N Engl J Med* 2007; 357 (6): 535-544.
- 22) Roosendaal G, Lafeber F. Prophylactic treatment for prevention of joint disease in hemophilia-cost versus benefit. *N Engl J Med* 2007; 357: 603-606.
- 23) Chambost H, Gaboulaud V, Coatmélec B, Rafowicz A, Schneider P. What factors influence the age at diagnosis of hemophilia? *J Pediatr* 2002; 141 (4): 548-552.

TRABAJO ORIGINAL

Uso de parche reductor en el tratamiento de hernia umbilical

Use of reducing patch in the treatment of umbilical hernia

Dr. Raúl Rojas Aban⁽¹⁾.

Resumen:

La hernia umbilical es un defecto del cierre de la fascia abdominal que permite la protrusión del contenido intraabdominal. En su mayoría presenta resolución espontánea, caso contrario se recomienda la cirugía a los 4 años, excepto en defecto mayor a los 2 cm, hernia estrangulada o incarcerada, que se resuelve a menor edad.

El objetivo del presente trabajo es el comparar la aplicación de parche reductor (sugerido por Svetliza) frente a la involución espontánea en la hernia umbilical.

Estudio descriptivo, prospectivo, comparativo y aleatorio; se incluyeron a niños con hernia umbilical entre un mes a 18 meses de edad. Se clasificó en dos grupos de estudio, eligiendo al azar, 40 niños sin tratamiento (ST) y 40 niños con aplicación del parche reductor (PR). El uso de parche reductor consiste en la aplicación del apósito adhesivo transparente de 5 x 6 cm en el defecto aponeurótico umbilical en 3 capas por 8 días, intercalado con 4 días de descanso. Se verificó con ecografía el diámetro del defecto.

Luego del análisis estadístico, en ambos grupos, incluyen 48 masculinos y 32 femeninos, edad de inicio de control, y diámetro de defecto umbilical: promedio 1,09 cm (0,5-2 cm). El tiempo de cierre de defecto en el grupo ST 174 días vs. 76 días del grupo PR ($p < 0,01$). En niños con persistencia de la hernia: en el grupo ST 14 niños y en el grupo PR 2 niños ($p < 0,1$), estos últimos son los mayores de 12 meses.

El parche reductor acelera el cierre de la hernia umbilical y es más efectivo si se aplica a menor edad. Es un procedimiento sencillo, reproducible e inócuo con gran aceptación de los padres.

Palabras clave:

Rev Soc Bol Ped 2024; 62 (1): 12-6: Hernia umbilical, parche reductor, apósito adhesivo.

Abstract:

The umbilical hernia is a defect in the closure of the abdominal fascia that allows the protrusion of intra-abdominal contents. Most of them present spontaneous resolution, otherwise surgery is recommended at 4 years, except in defect greater than 2 cm, strangulated or incarcerated hernia, which resolves at a younger age.

The objective of the present work is to compare the application of a reducing patch (suggested by Svetliza) against spontaneous involution in umbilical hernia.

Descriptive, prospective, comparative and randomized study; children with umbilical hernia between one month and 18 months of age were included. They were classified into two study groups, randomly choosing 40 children without treatment (WT) and 40 children with application of the reducing patch (RP). The use of a reducing patch consists of applying the 5 x 6 cm transparent adhesive dressing to the umbilical aponeurotic defect in 3 layers for 8 days, interspersed with 4 days of rest. The diameter of the defect was verified with ultrasound.

After statistical analysis, both groups included 48 males and 32 females, control onset age, and umbilical defect diameter: average 1.09 cm (0.5-2 cm). The defect closure time in the WT group 174 days vs. 76 days of the RP group ($p < 0.01$). In children with persistent hernia: in the WT group 14 children and in the RP group 2 children ($p < 0.1$), the latter are those older than 12 months.

The reducing patch accelerates the closure of the umbilical hernia and is more effective if applied at a younger age. It is a simple, reproducible and harmless procedure with great acceptance by parents.

Keywords:

Rev Soc Bol Ped 2024; 62 (1): 12-6: Umbilical Hernia, Reducing Patch, Adhesive Dressing.

(1) Cirujano pediatra. Caja de Salud de la Banca Privada. Santa Cruz-Bolivia.

Conflicto de intereses: Los autores indican que el presente trabajo no tiene conflicto de intereses.
Artículo aceptado el 15/01/24.

Introducción:

La hernia umbilical es el defecto del cierre de la fascia abdominal que permite la protrusión del contenido intra-abdominal a través del anillo umbilical.

Es la patología umbilical más frecuente en lactantes, se observa en el 10 al 20% de todos los recién nacidos sanos y con mayor frecuencia en prematuros, síndrome de Down, hipotiroidismo y tiene leve tendencia familiar.

La hernia umbilical es consecuencia de alteraciones anatómicas de los vasos umbilicales que producen falla en la aproximación de los músculos rectos abdominales durante el cierre embriológico del anillo umbilical, existiendo falta de fusión de los músculos rectos abdominales a nivel de este anillo.

Se identifica a partir de la segunda semana de vida después de la caída del cordón umbilical. Se observa como una tumoración blanda, pequeña, que se reduce fácilmente; está formada por el peritoneo y la grasa del epiplón que protruye a través del anillo umbilical. Aumenta de tamaño con la maniobra de Valsalva (llanto, defecación, etc.), pero en general son indoloras y su encarceración es excepcional.

La resolución espontánea del defecto umbilical está en relación a la edad y al diámetro, por esta razón se recomienda la cirugía a los 4 años, excepto en casos de defecto mayor a los 2 cm, defecto en probóscide (“trompa de elefante”), hernia estrangulada o encarcerada, o dolor umbilical, condiciones en las que el tratamiento se puede realizar a menor edad.

En niños con hernia umbilical, por su resolución espontánea, se espera hasta los 4 años para la corrección quirúrgica. Ante este precepto se mantiene conducta expectante; pero, algunos lactantes con hernia umbilical con dolor, irritabilidad, inquietud e inminencia de encarceración, irritación por roce con el pañal y angustia de los padres, aplican una serie de métodos para acelerar el cierre del defecto, de uso tradicional, como fajeros, fajas, esparadrapos, parches, botones, monedas y otros, especialmente los primeros seis meses de vida. También existen en

el mercado muchos artefactos como fajas y parches que son usados en el hemisferio norte. Muchos de estos procedimientos presentan problemas, incluyendo irritación de la piel, imposibilidad de baño al bebe, incomodidad y costo.

Existen antecedentes del uso de parche o faja adhesivas desde 1948, Robert Cohen en el artículo “Perforated adhesive tape for umbilical hernia” afirma la resolución pronta de la hernia umbilical en menor tiempo, usando por 7 a 10 días, pero presenta reacciones severas en la piel de los lactantes. Luego Barrington Ward (1947), Browne (1952) y Gross (1953) afirman la utilidad del adhesivo en la resolución de la hernia umbilical; Haworth (1956) en el artículo “Adhesive strapping for umbilical hernia in infants clinical trial”, estudio clínico comparativo controlado, demostró la utilidad del parche adhesivo con resolución de la hernia umbilical en menor tiempo en relación a los que no recibieron la aplicación en hernias menores de 2 cm, antes del año de edad, pero presentando reacciones dermatológicas en la zona de aplicación. Luego Halpern (1962), en seguimiento de 10 años, afirma la utilidad del parche o faja adhesiva. Estos autores usaron esparadrapo, cinta o vendaje que eran usados para cubrir las heridas operatorias; algunos añadían yeso; por este motivo aparecieron nuevos dispositivos con el mismo objetivo.

Durante muchas décadas, el parche o faja adhesiva no se consideró el tratamiento preferido para las hernias umbilicales debido a la falta de evidencia de respaldo sobre su eficacia y su asociación con complicaciones cutáneas. A partir de la sugerencia del manejo de parche reductor (film de apósito adhesivo) de hernia umbilical en neonatos con postoperatorio de cierre de gastroquisis por técnica de sítmil-Exit por el Dr. Svetliza, practicamos en nuestros pacientes con hernia umbilical, con buenos resultados, motivando a realizar este estudio.

Nuestro objetivo es el uso comparativo de aplicación de parche reductor frente a la involución espontánea en la hernia umbilical

Material y Métodos:

Estudio descriptivo, prospectivo, comparativo y aleatorio realizado en la consulta externa de Cirugía Pediátrica de la Caja de Salud de la Banca Privada de la ciudad de Santa Cruz de la Sierra; se incluyeron a niños con hernia umbilical entre un mes a 18 meses de edad, en el periodo de enero 2018 a diciembre de 2020.

Se clasificó en 2 grupos de estudio, eligiendo al azar 40 niños sin tratamiento (ST) y 40 niños con aplicación del parche reductor (PR); este último previo consentimiento informado.

El parche reductor consiste en la aplicación del film de apósito adhesivo transparente de 5 x 6 cm (Tegaderm® 3M) en el defecto aponeurótico umbilical en 3 capas, por 8 días, intercalado con 4 días de descanso. Si persistía el defecto aponeurótico umbilical se volvía a realizar el procedimiento.

Se tomaron las siguientes variables: edad de inicio de tratamiento, diámetro del defecto aponeurótico umbilical inicial que fue medido mediante de la ecografía de partes blandas, tiempo de cierre del defecto, también se realizó la corroboración por ecografía, persistencia de la hernia umbilical y satisfacción de los padres sobre el tratamiento que fue medido por una encuesta.

Se realizó el análisis estadístico por t de Student, tomando como valor de p significativo menor a 0.01.

Resultados:

Luego del análisis estadístico en ambos grupos se tienen los siguientes resultados: La edad de inicio del tratamiento promedio en el grupo sin tratamiento (ST) fue de 3,8 meses de edad, mientras que en el grupo del parche reductor (PR) fue de 3,5 meses. Con la ayuda de la ecografía de partes blandas, el diámetro del defecto umbilical se midió al inicio y durante el estudio, resultando al inicio del estudio, en ambos grupos, 1,09 cm. (0,5 a 2 cm), no evidenciándose diferencia significativa.

La hernia umbilical se resolvió espontáneamente en el grupo sin tratamiento en 26 niños (65%) y en el grupo del parche reductor, en 38 niños (95%), con una $p = < 0,1$. Luego de un seguimiento de 360 días, el tiempo de cierre de defecto umbilical, en el grupo sin tratamiento (ST) fue de 174 días, con un rango de 120 a 300 días, mientras en el grupo del parche reductor (PR) el promedio fue de 76,5 días, con un rango de 60 a 210 días, con una diferencia de $< 0,01$. Analizando la relación entre el inicio de tratamiento y la resolución de la hernia se evidenció que los niños que iniciaron parche reductor a mayor edad, 12 a 18 meses, fueron los casos que no se resolvieron en el grupo de parche reductor. Mediante una encuesta sobre la satisfacción de los padres en el grupo del parche reductor, en unanimidad fue positiva.

Cuadro 1.- Comparación de aplicación de parche reductor frente a la involución espontánea en hernia umbilical.

		Grupo sin tratamiento 40 niños	Grupo parche reductor 40 niños	Total 80 niños	p
Sexo	Masculino	25	23	48	p=0.5
	Femenino	15	17	32	
Edad	1 mes	8	8	16	p=0.5
	2 meses	14	15	29	
	4 meses	7	9	16	
	6 meses	6	5	11	
	9 meses	2	1	3	
	12 meses	2	1	3	
	18 meses	1	1	2	
	Promedio	3,8 meses	3,5 meses		

		Grupo sin tratamiento 40 niños		Grupo parche reductor 40 niños		Total 80 niños	p
Diámetro de hernia umbilical	0,5 cm.	8		7		15	p=0.5
	1 cm.	25		25		50	
	2 cm.	7		8		15	
	Promedio	1,075 cm.		1,112 cm.		1,09cm.	
Tiempo de resolución o cierre de hernia umbilical	30 días	0		8		8	p=<0.1 p=<0.01
	60 días	0		14		14	
	90 días	0		7		7	
	120 días	5		6		11	
	150 días	7		2		9	
	180 días	8		1		9	
	210 días	3		0		3	
	240 días	1		0		1	
	270 días	1		0		1	
	300 días	1		0		1	
	330 días	0		0		0	
	360 días	0		0		0	
	Total	26		38		64	
	Promedio	174 (120-300) días		76,5 (60-210) días			
	No resuelto	14		2		16	
Total	40		40		80		
Relación entre edad de inicio y resolución de hernia umbilical (HU)	Edad de inicio	HU resuelto	HU persistente	HU resuelto	HU persistente		p=<0.1
	5	5	3	8	0	16	
	10	10	3	15	0	29	
	1 mes	5	4	9	0	16	
	2 meses	4	2	5	0	11	
	4 meses	1	2	1	0	3	
	6 meses	1	1	0	0	3	
	9 meses	0	1	0	1	2	
	12 meses	26	1	38	1	80	
	18 meses	65%	14	95%	2		
Total %		35%		5%			

Grafica 1.- Pre y post tratamiento

Inicio (vista frontal)



Inicio (vista lateral)



Fin (vista frontal)



Discusión:

Si bien la hernia umbilical tiene resolución espontánea hasta los 4 años, se demuestra que el uso del parche reductor acelera el cierre de la hernia umbilical con una diferencia de 76 días frente a 174 días promedio de resolución de la hernia y es más efectiva si se aplica a menor edad. Es un procedimiento sencillo e inocuo, con gran aceptación de los padres.

Yanagisawa (2016) publicó una reevaluación del parche adhesivo para el tratamiento de la hernia umbilical; en este estudio de caso, 89 lactantes se sometieron a un vendaje adhesivo para la hernia umbilical. El cierre se logró después de 2 a 13 semanas (14 a 91 días) en 81 lactantes (91%), nosotros de 14 a 150 días en el 95% de los niños, y la probabilidad de cierre no se vio afectada por el diámetro del orificio herniario, la edad gestacional o el tiempo de tratamiento. El cierre del defecto en los niños tratados con bandas adhesivas fue significativamente más rápido que la de los lactantes sometidos a observación (2,59 frente a 0,37 mm / semana, $P < 0,05$). Se suspendió la aplicación del parche reductor adhesivo en cinco de los 89 lactantes (5,6%), debido a complicaciones graves de la piel; en el presente trabajo no se observaron estas complicaciones graves.

Este método tiene ventajas sobre los anteriores por ser más sencillo porque reproducible, menos irritante de la piel, posibilidad de bañar al niño, el adhesivo es transparente y bajo costo.

El parche o adhesivo reductor es una alternativa para el tratamiento de la hernia umbilical.

Referencias bibliográficas:

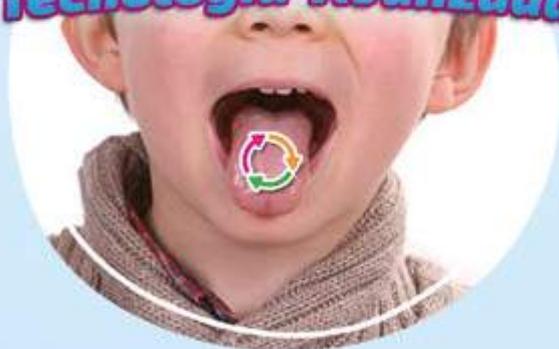
- 1) Iglesias E, Fernández F, Recio V. Protocolos Diagnóstico-Terapéuticos de la AEP: Neonatología: Patología Umbilical Frecuente. 2008; 41: 398-405.
- 2) Pomeranz A. Anomalies, abnormalities, and care of the umbilicus. *Pediatr Clin N Am* 2004; 51: 819-827.
- 3) Snyder C. Current management of umbilical abnormalities and related anomalies. *Sem Pediatr Surg* 2007; 16: 41-49.
- 4) Cilley R. Disorders of the umbilicus. Coran A, Adzick H, Krummel T eds. *Pediatric Surgery*. 7th. Ed. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2012. Vol 2: 961-72.
- 5) Skandalakis J, Gray S, Ricketts R. The anterior body wall. *Embryology for Surgeons*. 2nd. Ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 1994. 563-8.
- 6) Gray S, Skandalakis J. Anomalías congénitas: embriogénesis, diagnóstico y tratamiento. Barcelona: Editorial Pediátrica, 1975; 433.
- 7) Moya J, Maravi A, de Agustín JC. Hernias más frecuentes de la pared abdominal. *Acta Pediatr Esp* 2007; 65 (5): 231-235.
- 8) Rosen J, Adams P, Saps M. Umbilical hernia repair increases the rate of functional gastrointestinal disorders in children. *J Pediatr* 2013; 163 (4): 1065-8.
- 9) Svetliza J. [jsvetliza]. (2015, septiembre 21). Parche reductor para la hernia umbilical. ¿cómo generar evidencia científica?. Recuperado de https://youtu.be/mg-uiq_t4bg Cohen R. *Am J Dis Child* 1948; 76 (1): 44-45.
- 10) Haworth J. Adhesive strapping for umbilical hernia in infants. *Br Med J* 1956; 2: 1286-1287.
- 11) Halpern L. Spontaneous Healing of Umbilical Hernias. *JAMA*; 1962: 182 (8): 851-2.
- 12) Feins N, Dzakovic A, Papadakis K. Minimally invasive closure of pediatric umbilical hernias. *J Pediatr Surg* 2008; 43 (1): 127-30.
- 13) Hayashida M, Shimozono T, Meiri S, Kurogi J, Yamashita N, Ifuku T et al. Umbilical hernia: Influence of adhesive strapping on outcome. *Pediatr Int* 2017; 59 (12): 1266-1269.
- 14) Yanagisawa S, Kato M, Oshio T, Morikawa Y. Reappraisal of adhesive strapping as treatment for infantile umbilical hernia. *Pediatr Internat* 2016; 58 (5): 363-368.
- 15) de Ru E, Brychcy M. Umbilicus Hernias in young children: presenting a novel non-compressive possibility. *Clinical Notes*. 2018.



Pironal[®] FORTE

El Antipirético, antiinflamatorio de la nueva generación

El mejor sabor
Tecnología Avanzada



- ✓ El Ibuprofeno está tamponado o estabilizado a un pH diferente al de la cavidad bucal.
- ✓ El Ibuprofeno está enmascarado por el polímero carboximetilcelulosa.

Sin azúcar,
contiene Xilitol



Pironal[®] FLU[®] FORTE

ALTA EFECTIVIDAD EN EL ALIVIO DE LA CONGESTIÓN, FIEBRE Y DOLOR.

- ✔ La administración simultánea de los componentes de **PIRONAL FLU FORTE** produce un sinergismo de potenciación del efecto descongestivo.
- ✔ **PIRONAL FLU FORTE** asegura así una efectiva remisión de los síntomas nasales y un rápido alivio de la fiebre y el dolor.



CASO CLÍNICO

Cefalohematoma calcificado

Calcificated cephalohematoma

Dra. Vania Lizzeth Escobar Antezana⁽¹⁾, Dra. Doris Maribel Totola Colque⁽¹⁾, Dr. Jasmani Gemio Anagua Zuna⁽¹⁾, Dr. Gualberto Flores Rafael⁽¹⁾, Dr. Ramiro Villavicencio Aponte⁽²⁾.

Resumen:

El cefalohematoma es una colección hemática localizada en el espacio subperióstico del neonato; frecuentemente es unilateral, localizado sobre la región parietal, que aparece durante las horas o días posteriores al parto. Los partos prolongados, traumáticos o instrumentalizados favorecen su aparición, aunque también se puede producir espontáneamente. Su evolución es satisfactoria, con reabsorción completa en las primeras semanas de vida. La posibilidad de complicaciones es mínima, aunque se debe vigilar su proceso de evolución hasta su resolución. Se presenta el caso de un neonato, con un cefalohematoma espontáneo unilateral, parietooccipital derecho, persistente, llegando a calcificarse, precisando tratamiento quirúrgico. Antecedente de haber nacido por parto vaginal eutócico.

Palabras Claves:

Rev Soc Bol Ped 2024; 62 (1): 17-9: Recién nacido; parto normal; cefalohematoma.

Introducción:

Los cefalohematomas son lesiones relacionadas con traumatismos obstétricos que afectan al 1,5-2,5% de los recién nacidos. Suelen desaparecer espontáneamente en pocas semanas.

El cefalohematoma es una hemorragia traumática subperióstica que afecta más frecuentemente al parietal. Es muy raro en los nacidos antes de las 36 semanas. Generalmente es unilateral (95%) y sus márgenes no rebasan los límites de las suturas. No

Abstract:

Cephalohematoma is a blood collection located in the subperiosteal space of the neonate; it is frequently unilateral, located over the parietal region, which appears during the hours or days after delivery. Prolonged, traumatic or instrumental births favor its appearance, although it can also occur spontaneously. Its evolution is satisfactory, with complete resorption in the first weeks of life. The possibility of complications is minimal, although its evolution process must be monitored until resolution. The case of a neonate is presented, with a unilateral spontaneous cephalohematoma, right parieto-occipital, persistent, reaching calcification, requiring surgical treatment. History of being born by eutocic vaginal delivery.

Keywords:

Rev Soc Bol Ped 2024; 62 (1): 17-9: Newborn; Normal Delivery; Cephalohematoma.

suele ser aparente hasta algunas horas e incluso días después del parto. La piel de la zona no aparece afectada. Su evolución es hacia la resolución espontánea en 1-2 meses, con calcificación residual ocasional.

No deben realizarse punciones evacuadoras por riesgo de infección. Menos frecuentemente la hemorragia afecta al espacio existente entre el periostio y la galea aponeurótica (hematoma subgaleal). Puede formarse una colección extensa de sangre abarcando

(1) Servicio de Neonatología. Hospital Santa Cruz. Caja Petrolera de Salud.

(2) Servicio de Neurocirugía. Hospital Santa Cruz. Caja Petrolera de Salud.

Conflicto de intereses: Los autores indican que el presente trabajo no tiene conflicto de intereses.
Artículo aceptado el 29/01/24.

do desde la zona superciliar hasta el occipucio y lateralmente hacia las orejas. A veces es difuso y de crecimiento lento pudiendo pasar desapercibido inicialmente. En otras ocasiones aumenta rápidamente pudiendo producir shock hipovolémico. Se suelen presentar secundariamente hematomas cutáneos por declive. El tratamiento quirúrgico es de remodelación; se intenta obtener la forma deseada del cráneo.

Clasificación y tratamiento de los cefalohematomas calcificados, persistentes, que producen una distorsión importante de la morfología de la cabeza		
Clasificación	Característica principal	Tratamiento
TIPO I	Lámina interna conservada	Osteotomía de la lámina externa
TIPO II	Lámina interna deprimida	Craniectomía radial

La finalidad del tratamiento es prevenir y evitar el aumento de la presión intracraneal (PIC) y solucionar la forma anormal del cráneo. El mejorar el volumen craneal previene las secuelas del aumento de la PIC, como los trastornos en el desarrollo neurológico, la discapacidad intelectual y el compromiso visual.

Caso clínico:

Neonato de sexo masculino, con el antecedente de cefalohematoma parietooccipital derecho. Antecedente de haber nacido por parto vaginal eutócico. La madre realizó controles prenatales en 6 oportunidades en hospital, con serologías negativas y sin antecedente de infección. Fue dado de alta sin complicaciones aparentes, con un cefalohematoma parietal derecho pequeño, orientado a los padres que era una lesión transitoria y benigna.

En la ecografía cerebral se evidenciaron ecoestructuras visibles, sin alteraciones evidentes por este método; hematoma subgaleal importante a nivel parietooccipital derecho.

Ecografía abdominal: hígado, bazo, páncreas y ambos riñones con características ecográficas

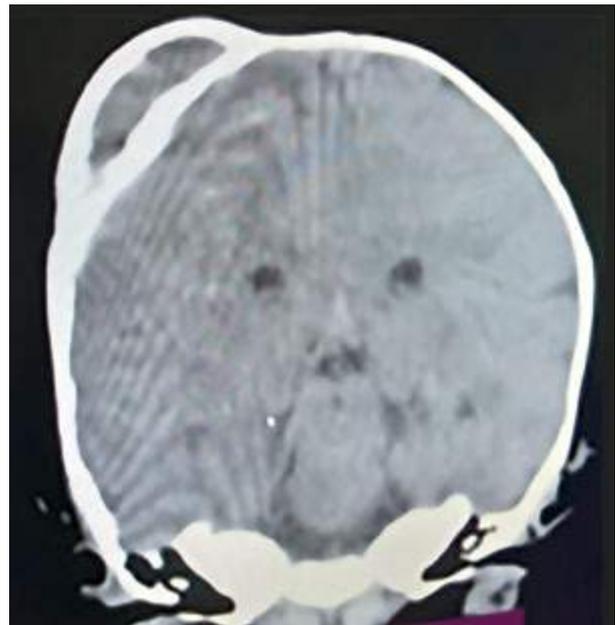
conservadas; vesícula biliar de paredes delgadas y contenido anecoico; vejiga bien planificada, paredes regulares y contenido anecoico.

A los tres meses de vida, por el aumento de tamaño de la lesión, se realizó una tomografía reconstructiva, evidenciándose un cefalohematoma parietooccipital derecho calcificado, de aproximadamente 6 cm de diámetro (figuras 1 y 2).

Figura 1: Cefalohematoma parietooccipital calcificado.



Figura 2: Cefalohematoma parietooccipital calcificado.



A los 4 meses de edad, sin alteración neurológica y en buen estado general, el paciente fue valorado por neurocirugía, decidiendo la resolución quirúrgica.

Discusión:

El cefalohematoma calcificado, también llamado tumor cranii sanguineus es una colección de sangre subperióstica causada por la ruptura de vasos que atraviesan desde la calota craneana al periostio. En su patogenia está involucrada la compresión repetida de la cabeza fetal contra la pelvis, durante un trabajo de parto prolongado o dificultoso. Los factores de riesgo más frecuentes son: recién nacido grande para la edad gestacional y el mal uso de fórceps o vacuum durante el parto. La incidencia aproximada es de 0,4%, siendo más frecuente en el sexo masculino y en recién nacidos producto de madres primíparas, como el caso que presentamos.

La hemorragia subperióstica se produce lentamente y es por ello que el cefalohematoma se manifiesta a pocas horas del nacimiento, hasta dos días después del parto, delimitándose entre el segundo y tercer día. El cefalohematoma no atraviesa las líneas de suturas y se extiende a las estructuras periostiales de un solo hueso del cráneo; generalmente compromete uno o ambos huesos parietales, con menor frecuencia el occipital y rara vez el frontal. A la palpación, un cefalohematoma da la sensación de aplastar una pelota de ping pong, que a su vez puede ser fluctuante; el 5% de los cefalohematomas cursan con fracturas asociadas, siendo lineales la mayoría de estas.

El diagnóstico diferencial incluye: caput succedaneum, por la presencia de planos dérmicos conservados no tiene ninguna complicación inmediata; el hematoma subgaleal, de tamaño diferente, no compromete la vasculatura profunda y tiene menores complicaciones con recuperación adecuada; encefalocele, diferente por el contenido de líquido cefalorraquídeo, con alteración de la calota craneal, donde

sale contenido de membranas meníngeas; cráneo bífido, con ausencia de masa ósea sin el aumento de volumen; histiocitocitosis, la cual no presenta alteración vascular y contenido de planos dérmicos con daño de la calota craneal.

El tratamiento del cefalohematoma es conservador; están contraindicadas las punciones evacuatorias y las incisiones quirúrgicas para retirar la colección de sangre, por el riesgo de infecciones secundarias. La única indicación para efectuar una punción o evacuación es una infección. En casos donde el cefalohematoma es gigante, debido a la gran colección sanguínea, son imperativas las transfusiones de sangre para corregir la anemia secundaria, como ocurrió con nuestro paciente.

El cefalohematoma calcificado es raro, el tratamiento quirúrgico en nuestro paciente se decidió para conservar la forma estética regular, evitando la deformación de la calota craneal.

Referencias bibliográficas:

- 1) Kandemirli SG, Cingoz M, Bilgin C, Olmaz B. Temporal Evolution of Imaging Findings in Ossified Cephalohematoma. *J Craniofac Surg* 2020; 31 (4): e375-e378.
- 2) Ulma RM, Sacks G, Rodoni BM, Duncan A, Buchman AT, Buchman BC. Management of Calcified Cephalohematoma of Infancy. *Plast Reconstr Surg* 2021; 148 (2): 409-417.
- 3) Calloni T, Trezza A, Mazzoleni F, Cavaliere M, Canonico F, Sganzerla E, Giussani C. Infant ossified cephalohematoma: a review of the surgical management and technical update. *J Neurosurg Sci* 2020; 64 (6): 552-557.
- 4) Petersen JD, Becker DB, Fundakowski CE, Marsh JL, Kane AA. A novel management for calcifying cephalohematoma. *Plast Reconstr Surg* 2004; 113(5): 1404-9.
- 5) Calloni T, Trezza A, Mazzoleni F, Cavaliere M, Canonico F, Sganzerla E, Giussani C. Infant ossified cephalohematoma. *J Neurosurg Sci* 2020; 64 (6): 552-557.

CASO CLÍNICO

Eritema fijo medicamentoso

Fixed drug erythema

**Dr. Miguel Angel Cabrera Huarachi⁽¹⁾, Dra. Yhoselyn Dayana Hualampa Moscoso⁽¹⁾,
Dra. Ximena Alejandra Vargas Garamendi⁽¹⁾, Dra. Paola Nielsen Fuentes Luzcuber⁽²⁾,
Dr. Félix Rollano Garabito⁽³⁾.**

Resumen:

El eritema fijo medicamentoso es una variante especial de toxicodermia caracterizada por la aparición de lesiones cutáneas y/o mucosas que presentan recurrencias siempre en la misma localización tras la administración del agente causal. Se han descrito más de 100 fármacos y preparados no farmacológicos diferentes asociados a esta particular erupción cutánea.

Describimos el caso de un lactante mayor que acude a consulta externa de dermatología pediátrica en el Hospital de Niños “Dr. Mario Ortiz Suarez” de Santa Cruz, Bolivia.

Palabras clave:

Rev Soc Bol Ped 2024; 62 (1): 20-2: Erupción medicamentosa, dermatología, lesión cutánea.

Introducción:

El eritema fijo medicamentoso (EFM) es una variante especial de toxicodermia caracterizada por la aparición de lesiones cutáneas y/o mucosas que presentan recurrencias siempre en la misma localización tras la administración del agente causal⁽¹⁾.

Se estima que entre el 10 al 15% de los pacientes medicados desarrollan reacciones adversas a medicamentos (RAM). A pesar de su alta prevalencia, la identificación del agente causal es un desafío diagnóstico y terapéutico, principalmente en pacientes que reciben múltiples medicamentos⁽²⁾.

Abstract:

Fixed drug erythema is a special variant of toxicodermia characterized by the appearance of skin and/or mucosal lesions that always recur in the same location after administration of the causative agent. More than 100 different drugs and non-pharmacological preparations have been described associated with this particular skin rash.

We describe the case of a nursing patient who attended the pediatric dermatology outpatient clinic at the “Dr. Mario Ortiz Suarez” Children’s Hospital of Santa Cruz, Bolivia.

Keywords:

Rev Soc Bol Ped 2024; 62 (1): 20-2: Drug Eruption, Dermatology, Skin Lesion.

El EFM es un trastorno cutáneo frecuente que puede simular otras enfermedades, por lo que su conocimiento es muy útil para no plantear pruebas diagnósticas y tratamientos innecesarios⁽¹⁾.

El EFM es una variante característica de toxicodermia caracterizada por la aparición de lesiones cutáneas y/o mucosas que presentan recurrencias siempre en la misma localización tras la administración del agente causal. Suelen aparecer tras unas pocas horas a 2 días después de la administración del medicamento y desaparecen a las 2-3 semanas de la suspensión del mismo⁽³⁾.

(1) Médico residente. Hospital de Niños “Dr. Mario Ortiz Suarez”. Santa Cruz, Bolivia.

(2) Dermatóloga pediátrica. Hospital de Niños “Dr. Mario Ortiz Suarez”. Santa Cruz, Bolivia.

(3) Médico dermatólogo - patólogo.

Conflicto de intereses: Los autores indican que el presente trabajo no tiene conflicto de intereses.

Artículo aceptado el 30/01/24.

Se han descrito más de 100 fármacos y preparados no farmacológicos diferentes asociados a esta particular forman de erupción cutánea. Los que se han relacionado con más frecuencia son trimetropin-sulfametoxazol, antiinflamatorios no esteroideos, tetraciclinas, metronidazol y carbamazepina. No son raros los casos de EFM causados por dipirona ⁽⁴⁾.

Caso clínico:

Paciente masculino de 1 año 6 meses de edad, sin antecedentes heredofamiliares de relevancia. Nació por parto vaginal, de término, con peso de 3.3 kg, Apgar 8/9. Como antecedente de relevancia presentó un episodio de gastroenteritis medicado con cotrimoxazol, por 7 días, habiendo presentado por primera vez la aparición de una lesión difusa hiperpigmentada en región dorsal que se resolvió en varios días sin recibir tratamiento específico.

Cuadro clínico actual de una semana de evolución caracterizado por presentar deposiciones líquidas, recibiendo cotrimoxazol como tratamiento; 24 horas después de la administración del fármaco aparecieron en región de tronco múltiples máculas amarillentas numulares, que posteriormente se tornaron de color violáceo (figura 1), motivo por el cual fue referido a consulta especializada, por dermatología pediátrica.

Peso, 11,1 kg; talla, 72 cm; afebril, eupneico, piel y mucosas semihidratadas, tórax simétrico con murmullo vesicular conservado en ambos campos pulmonares. Se evidencian lesiones maculares hiperpigmentadas en región dorsal. Abdomen semigloboso con ruidos hidroaéreos positivos, normoactivos. Extremidades sin particularidades.

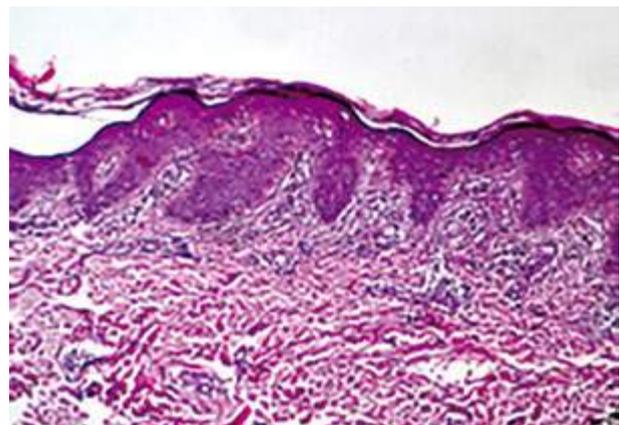
La biopsia de piel se realizó sin complicaciones; la sospecha diagnóstica fue eritema fijo medicamentoso. La anatomía patológica reportó a nivel macroscópico, cilindro de piel de 0,4 cm. de diámetro, de superficie pigmentada; estroma irregular, estrecho y adecuado para el diagnóstico. A nivel microscópico: Hiperqueratosis en cesta, acantosis irregular, papilomatosis y vacuolización de la basal suprapapilar. Estroma con edema en dermis papilar, vasos dilatados y leve infiltrado linfocitario.

papilomatosis corta hipogranulosis, leve espongiocitosis (figura 2), regueros de exocitosis de linfocitos, ocasionales células disqueratóticas y vacuolización de la basal; el estroma con edema; en dermis, papilar y zonas de la reticular con focos perivasculares e intersticiales epidermotrópicos de linfocitos y numerosos melanófagos; vasos dilatados y tumefactos (figura 1). Diagnóstico: Dermatitis espongiótica subaguda, vinculable a reacción medicamentosa.

Figura 1: Lesiones maculares numulares en región dorsal.



Figura 2: Hiperqueratosis en cesta, acantosis irregular, papilomatosis y vacuolización de la basal suprapapilar. Estroma con edema en dermis papilar, vasos dilatados y leve infiltrado linfocitario.



Discusión:

Nuestro paciente presentó lesiones hiperpigmentadas en región dorsal después de recibir cotrimoxazol, meses previos al cuadro clínico actual, que se instauró de forma similar. Con la biopsia de piel se confirmó el diagnóstico de EFM.

Es amplia la lista de fármacos implicados en la aparición del EFM; la incidencia de casos inducidos por un fármaco determinado depende de la frecuencia con la que se emplee en una población o país concretos - tabla 1 - ⁽⁵⁾.

Tabla 1. Causas más frecuentes de eritema fijo medicamentoso

Antimicrobianos: tetraciclinas, sulfonamidas (destacando el cotrimoxazol), metronidazol, amoxicilina, ampicilina, clindamicina, antifúngicos, albendazol, pamoato de pirantel.

AINEs, salicilatos, fenilbutazona, fenacetina, paracetamol, metamizol.

Psicofármacos: barbitúricos, carbamazepina, benzodiazepinas.

Anticonceptivos orales.

Quinina, quinidina, dapsona.

Colorantes en fármacos y alimentos.

El EFM es una forma característica de toxicodermia caracterizada por la aparición reiterada de lesiones cutáneas, aisladas o múltiples, siempre en el mismo lugar, cada vez que se toma el fármaco responsable⁽¹⁾.

El primer brote suele aparecer varios días después de la toma del agente causal, mientras que, en las tomas sucesivas, el tiempo medio entre la toma del fármaco y la aparición de las lesiones cutáneas es menor, con una media de 2 días. No obstante, no siempre que se produzca la toma del fármaco responsable va a reproducirse el EFM. El número y ta-

maño de las lesiones pueden incrementarse después de cada exposición ⁽¹⁾.

Algunas de las pruebas que contribuyen a confirmar el diagnóstico de sospecha, son: a) la prueba de provocación abierta; b) la prueba del parche, y c) la biopsia cutánea; esta última contribuye a descartar otros procesos patológicos con los que podríamos confundir el EFM, y permite confirmar el diagnóstico clínico de sospecha ^(1,5).

El EFM no necesita ningún tratamiento específico; en caso de presentarse con prurito, puede tratarse de forma sintomática con corticoides tópicos o antihistamínicos orales. Presentamos un caso típico de EFM asociado a la ingesta de cotrimoxazol; alertamos a la comunidad médica al uso responsable de antibióticos, en especial de sulfonamidas, que pueden producir reacciones medicamentosas severas con el síndrome de Steven Johnson y la necrólisis epidérmica tóxica ⁽¹⁾.

Referencias bibliográficas:

- 1) Agusti-Mejias A, Mejias-Boils A, Messeguer F, Alegre De Miquel V. Eritema fijo medicamentoso. SEMERGEN - Med Fam 2011; 37 (4): 215-8.
- 2) Zambarnardi A, Label M. Cutaneous Adverse Drug Reactions: How to Identify the Trigger. Actas Derm-Sifiliográficas 2018; 109 (8): 699-707.
- 3) Fustà-Novell X, Bosch-Amate X, Morgado-Carrasco D. Eritema fijo medicamentoso. Aten Primaria Práctica 2019; 1 (3): 55-6.
- 4) Lobera Labairu T. ¿Qué es alergia a medicamentos? En: José Manuel Zubeldía, María Luisa Baeza, Tomás Chivato, Ignacio Jáuregui, Carlos J. El libro de las enfermedades alérgicas. 2da. Edic. Fundación BBVA. Bilbao, España. 2021.
- 5) Aviles Izquierdo JA, Huerta Brogeras M, Suarez Fernandez R, Lazaro Ochaita P. Exantema fijo medicamentoso. Medicina Integral 2002; 40 (6): 251-255.

BagoVital[®]

PROBIÓTICOS **Digest**

El Probiótico que protege la Vida



Reduce la severidad
y duración de la
diarrea infecciosa
EN NIÑOS.



Previene la diarrea
asociada al consumo
de antibióticos.



Mejora los síntomas
de la intolerancia a la
lactosa, disminuye los
cólicos y flatulencias.



Escanea nuestro QR y ve
como actúan los Probióticos
y Prebióticos de BagoVital

Bagó
Ética al servicio de la salud



Refrianex®

JARABE Y GOTAS

La triple solución para el resfrío y la gripe

PARA ALIVIAR LA GRIPE Y EL RESFRÍO
TAN SOLO SE REQUIEREN

3 COMPONENTES



- 1** **Refrianex** cuenta con una óptima concentración de Paracetamol, el antipirético, analgésico más selectivo a nivel de la COX-3. Brinda de esta forma eficacia y seguridad en el alivio del dolor y la fiebre infantil.
- 2** **Refrianex** gracias a la presencia de Clorfeniramina en su formulación, produce un importante bloqueo histamínico que permite controlar las secreciones, estornudos y picazón de nariz, ojos y garganta.
- 3** **Refrianex** por contener Pseudoefedrina, asegura una efectiva y total descongestión, favoreciendo de esta forma la normal respiración en su pequeño paciente.

CASO CLÍNICO

Síndrome hipoplásico de ventrículo izquierdo

Left Ventricular Hypoplastic Syndrome

Dra. Virna Severiche Medina⁽¹⁾, Dr. Johann Serrate Méndez⁽²⁾, Dr. Roberto Pacheco Rojas⁽³⁾.

Resumen:

Las cardiopatías congénitas críticas son las malformaciones congénitas más frecuentes en pediatría, causando una mortalidad elevada en esta faja etaria, y pudiendo ser ya diagnosticadas en la fase prenatal, a través del ecocardiograma fetal. El síndrome hipoplásico de ventrículo izquierdo representa un conjunto de alteraciones del corazón fetal, que lo mantienen insuficiente para cumplir con las demandas sistémicas, encontrándose el corazón derecho dilatado e hipertrofiado para soportar la circulación menor y mayor; representa el 2-3% de las cardiopatías congénitas, siendo la estadística real subestimada, por ser responsable de abortos espontáneos. Describimos el primer caso de síndrome hipoplásico de ventrículo izquierdo en el Hospital Materno - Infantil, C.N.S. de Santa Cruz de la Sierra.

Palabras clave:

Rev Soc Bol Ped 2024; 62 (1): 23-7: Cardiopatías congénitas críticas, ventrículo hipoplásico, ecocardiograma fetal.

Introducción:

La Sociedad Americana de Cirujanos de Tórax de Cardiopatías Congénitas define este síndrome como un espectro de malformaciones cardíacas, con grandes arterias normales, pero con un pobre desarrollo del ventrículo izquierdo, englobando un conjunto de malformaciones, como ser: atresia mitral, estenosis o hipoplasia de válvula mitral y/o aortica ⁽¹⁾.

Las características anatómicas de un ventrículo izquierdo muy pequeño, en muchos casos, vestigial,

Abstract:

Critical congenital heart diseases are the most frequent congenital malformations in pediatrics and cause a high mortality rate in this age group, which can already be diagnosed in the prenatal phase through the fetal echocardiogram. Hypoplastic left ventricular syndrome represents a set of alterations of the fetal heart, which keep it insufficient to meet systemic demands, with the right heart being dilated and hypertrophied to support minor and major circulation. It represents 2-3% of congenital heart diseases, the real statistics being underestimated, as it is responsible for spontaneous abortions, being the first case presented in the Hospital Materno - Infantil, C.N.S. of Santa Cruz de la Sierra.

Keywords:

Rev Soc Bol Ped 2024; 62 (1): 23-7: Critical Congenital Heart Disease, Hypoplastic Ventricle, Fetal Echocardiogram.

es incapaz de sostener la circulación sistémica, motivo por el cual, su diagnóstico implica alta tasa de mortalidad ⁽²⁾.

El pronóstico dependerá de las repercusiones hemodinámicas que estas malformaciones presenten, sobre todo del estado de las válvulas del corazón izquierdo ⁽²⁾.

El diagnóstico prenatal y la planificación de estrategias terapéuticas en un centro quirúrgico de avanzada reducen la mortalidad de los neonatos, el tratamiento de

(1) Cardiopediatra / Ecocardiografista. Hospital Materno - Infantil. C.N.S. Santa Cruz.

(2) Residente de Cardiología. Hospital Obrero N°3. C.N.S. Santa Cruz.

(3) Cirujano cardiovascular infantil. Hospital Materno - Infantil. C.N.S. Santa Cruz.

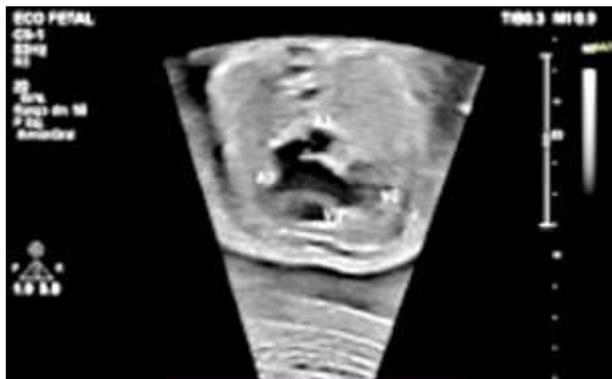
Conflicto de intereses: Los autores indican que el presente trabajo no tiene conflicto de intereses.
Artículo aceptado el 27/01/24.

este síndrome se realizará después de su nacimiento, con el objetivo de mantener la perfusión sistémica⁽³⁾.

Caso clínico:

La madre del paciente ingresó al Hospital Materno - Infantil de la Caja Nacional de Salud de Santa Cruz, con 33 semanas de gestación, diabetes mellitus tipo 1, insulinodependiente, con fórmula obstétrica gesta:1, para:0, cesárea:0, aborto:0. En los controles obstétricos por imagen se observaron anomalías en la silueta cardiaca, por lo que se realizó una ecocardiografía fetal, evidenciándose FCF: 138 lpm, con situs solitus, levocardia y levoposición del ápex, drenaje venoso sistémico y pulmonar normal; conexión atrio ventricular de tipo univentricular por ausencia de conexión AV izquierda; concordancia ventrículo-arterial; foramen oval permeable, no restrictivo, con flujo de aurícula izquierda para aurícula derecha (imagen 1), dilatación de cavidades car-

Imagen 1: CIA no restrictiva de 5,6 mm.



diacas derechas (imagen 2), hipoplasia importante de cavidades izquierdas (VI cavidad virtual); valvas mitral y aórtica atrésicas; valva tricúspide displásica, discretamente engrosadas, exhibiendo reflujo leve al color Doppler; valva pulmonar sin alteraciones morfo-funcionales; tronco pulmonar dilatado; aorta hipoplásica, ductus arterioso permeable grande (imagen 3), IP 3,3 cm/seg., estableciendo como conclusión diagnóstica: síndrome hipoplásico de corazón izquierdo, valvas mitral y aórticas atrésicas, foramen oval pequeño.

Imagen 2: Dilatación de cavidades derechas, se evidencia VI hipoplásico.

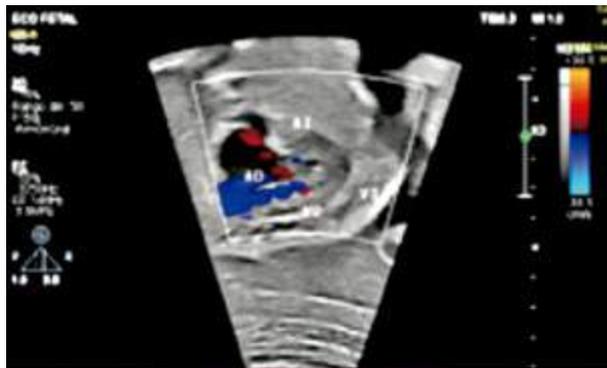
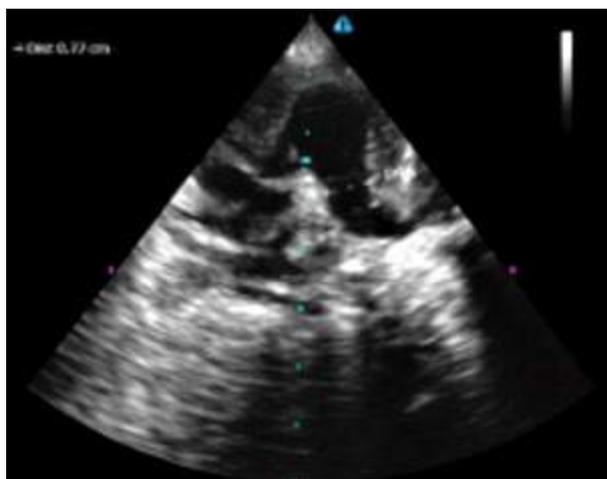


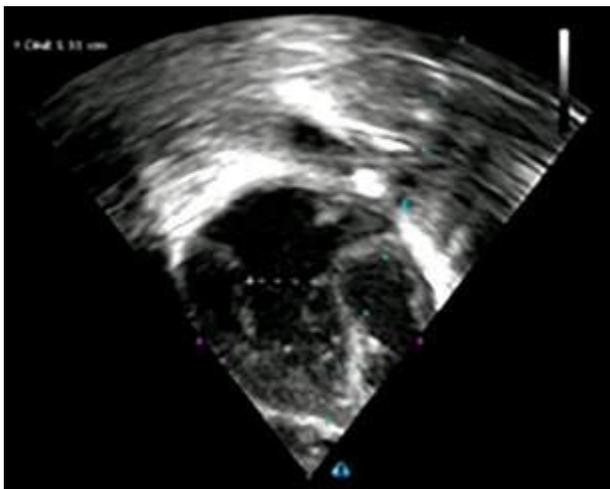
Imagen 3: Ductus arterioso con cuello de 7,7 mm en arteria pulmonar.



A las 36,3 semanas de gestación, por cesárea programada, se obtuvo un producto de sexo masculino, de 2.698 g, con líquido amniótico claro, de normal cantidad, buen tono muscular, llanto vigoroso, con FC: 120 lpm, sin distrés respiratorio al momento de nacer, manteniendo una SO_2 de 90% las primeras horas.

El ecocardiograma Doppler al nacer confirmó la dilatación importante de cavidades derechas; CIA no restrictiva de 5,6 mm, CIV perimembranosa de 3 mm, valva tricúspide displásica (imagen 4) con reflujo leve al Doppler, atresia mitral, VI hipoplásico, anillo aórtico de 3,7 mm, aorta ascendente de 2,2 cm, tronco de arteria pulmonar de 11,1 mm, arteria pulmonar derecha de 4 mm, arteria pulmonar izquierda de 4,5 mm, ductus arterioso de 7 mm en

Imagen 4: Anillo de válvula tricúspide displásica.



cuello de arteria pulmonar y de 3,3 mm en cuello de arteria aorta, con flujo bidireccional. En la Unidad de Terapia Intensiva Neonatal, se mantuvo hipoxémico, con pO_2 de 40 mmHg; en la placa de tórax se evidenció cardiomegalia a expensas de cavidades derechas, con dilatación de arco pulmonar, cefalización de árbol bronquial y ausencia de visualización de botón aórtico.

Se estableció el plan quirúrgico en dos tiempos; el primer procedimiento, banding de ramos pulmonares con implante stent en ductus arterioso por arco en C (al no contar con sala de procedimientos quirúrgicos híbridos en nuestra institución), y un segundo procedimiento, una cirugía de Norwood. Se mantuvo al paciente con prostaglandina E1 a dosis de $0,1 \mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$ hasta la realización del procedimiento quirúrgico.

En una primera etapa se realizó atrioseptostomía por catéter balón (Rashkind) y posteriormente el banding de arteria pulmonar derecha e izquierda; no se logró completar el implante del stent en el ductus arterioso por limitaciones de equipo de arco en C (impidieron la progresión del procedimiento). El ecocardiograma transtorácico de control, reportó: Ventrículo único, tipo derecho, con buena función contráctil, CIA tipo ostium secundum de 5 mm de diámetro; ramos pulmonares bandados con presión

en ramo pulmonar derecho: 25 mmHg y presión en ramo pulmonar izquierdo: 18 mmHg; ductus arterioso amplio, con cuello aórtico de 6,3 mm y cuello pulmonar de 7,9 mm; coartación de aorta de 2,2 mm.

Con hemodinamia inestable, en uso de milrinona a $0,5 \mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$ y adrenalina a $0,05 \mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$, manteniendo ritmo urinario adecuado, manteniendo presión arterial en percentil 50, a las 8 horas del postquirúrgico inmediato, el paciente presentó un episodio de taquicardia paroxística supraventricular, sin respuesta farmacológica permanente, con mayor deterioro hemodinámico, revirtiendo por cardioversión eléctrica sincronizada (1 Joule/Kg); posteriormente se realizó manejo activo de vasoactivos, manteniéndose bajo asistencia ventilatoria mecánica, sin poder completar el plan quirúrgico, debido al estado crítico del paciente.

A pesar del uso continuo de prostaglandina E1 a dosis plena, se evidenció en control de ecocardiograma, estenosis de cuello aórtico del ductus arterioso, con ello, el paciente evolucionó con falla multiorgánica de manera progresiva en el post operatorio, llegando a fallecer a los 10 días posteriores al procedimiento.

Discusión:

El síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico es la patología más común de las afecciones congénitas que afectan la función del ventrículo izquierdo, representando el 2-3% de todas las cardiopatías congénitas, siendo 6.5 veces más común que las anomalías cromosómicas ⁽¹⁾.

Según las estadísticas americanas, se presentan en 2/10.000 nacidos vivos, teniendo mayor prevalencia en varones con una relación sobre las mujeres de 1,5:1 ⁽²⁾.

Sin embargo, es difícil determinar la verdadera incidencia, ya que esta patología es responsable de abortos espontáneos y muertes fetales no diagnosticadas ⁽¹⁾.

El mecanismo que lo desencadena, sigue siendo desconocido. Hay un amplio espectro de alteraciones que vienen asociadas a este síndrome, siendo el más severo la presencia de atresia de válvula aórtica y mitral, con ventrículo izquierdo prácticamente inexistente. Otras variables pueden estar relacionadas a estenosis mitral severa y atresia aórtica. También se puede asociar a manifestaciones extracardiacas, incluyendo malformaciones craneofaciales, cordón umbilical con 2 vasos, malformaciones renales, gastrointestinales y del sistema nervioso central ⁽¹⁾.

Este síndrome se ha asociado a trastornos genéticos como el síndrome de Turner (XO), síndrome de Patau (trisomía 13), síndrome de Edwards (trisomía 18), síndrome de Jacobsen (delección del brazo largo del cromosoma 11) ⁽³⁾.

Existe riesgo de recurrencia en familiares de primer grado en un 2-4% ⁽⁴⁾.

La presencia de un ventrículo izquierdo virtual provoca una sobrecarga del ventrículo derecho que debe sustentar la circulación menor y circulación mayor, manejando sobrecarga de volumen y de presión en el mismo; por lo tanto, es imprescindible mantener la circulación a través del foramen oval y del ductus arterioso ⁽¹⁾.

Cuando uno de estos, mantiene flujo restrictivo, el pronóstico empeora por el aumento de presiones en aurícula izquierda, lo cual produce aumento del drenaje pulmonar, condicionando a la hipertrofia de la capa muscular de las venas pulmonares que posteriormente llevara a hipertensión pulmonar ^(1,2).

Otra variante, es la que se puede encontrar asociada a coartación de aorta, que condiciona a una dominancia significativa de cámaras derechas, con predominio de flujo en tracto de salida de la arteria pulmonar. La asociación con atresia mitral y aórtica, se conoce como síndrome de Shone. Actualmente, a través del ecocardiograma fetal, el cual se puede realizarse a partir de las 18 semanas de gestación, es de gran importancia por el diagnóstico precoz de

la misma, demostrando la importancia de la valoración funcional del ventrículo derecho, ya que esta información será importante para establecer la morbilidad a largo plazo en el periodo postnatal ⁽⁵⁾.

La visualización de los defectos anatómicos puede apreciarse en una visión de 4 cámaras, entre las 18 a 22 semanas de gestación; entre los hallazgos puede apreciarse ventrículo pequeño con paredes gruesas, hipocogénico, con alteración funcional, asociado o no a atresia mitral y/o aórtica ⁽²⁾.

La presencia de comunicación interventricular, determinará el flujo hacia el ventrículo izquierdo. Se puede apreciar de igual manera, la presencia de foramen oval, que se asociará a shunt de izquierda a derecha, para poder pasar a través del mismo el flujo de las venas pulmonares y así llegar a la circulación sistémica. De igual manera la presencia de ductus arterioso, garantiza el paso de flujo sanguíneo a la circulación sistémica ⁽²⁾.

Una vez diagnosticado, se debe realizar los controles por ecocardiograma fetal cada 2 a 4 semanas, para valorar la función del ventrículo derecho y el tamaño de la fosa oval y del ductus arterioso. Se puede asociar también a insuficiencia tricuspídea, como un flujo valvular retrógrado holosistólico y de altas velocidades ⁽²⁾.

El parto debe realizarse en un centro especializado. El soporte de la insuficiencia cardiaca congestiva, la hipoxia y la acidosis, serán limitados, hasta corregir la falla mecánica, y dependen de la permeabilidad del ductus. Las prostaglandinas deben administrarse de manera precoz, como puente para la cirugía reparadora ⁽⁶⁾.

El tratamiento quirúrgico es paliativo, la intervención es la cirugía de Norwood que se realiza en 3 etapas. La mortalidad es elevada, alrededor del 50% tras el tercer estadio en centros de alta especialización ⁽⁶⁾.

Ante la presencia de una anatomía extrema y el estado hemodinámico crítico, se puede optar por un procedimiento híbrido, en el cual se introduce un

stent para coronarias en el ductus, con objeto de mantenerlo abierto de manera permanente y así asegurar el flujo sanguíneo sistémico; teniendo una tasa de mortalidad del 56,1% en aquellos pacientes sometidos a un procedimiento híbrido, frente al 65,1% en aquellos pacientes en que se realizó el procedimiento convencional, en aquellos pacientes sometidos a la etapa 1 ⁽⁷⁾.

El diagnóstico prenatal precoz a través del ecocardiograma fetal, ha demostrado mejores resultados en el pronóstico de los pacientes con síndrome hipoplásico de ventrículo izquierdo, disminuyendo el riesgo de mortalidad de este síndrome; los primeros hallazgos pueden encontrarse en el 50-60% de los casos en el periodo prenatal, con sensibilidad diagnóstica del 61,9%.

Durante el control prenatal, como parte de la evaluación diagnóstica, se pueden realizar estudios de cariotipo y la investigación de anomalías asociadas a trastornos genéticos relacionados (cromosomopatías).

El síndrome de corazón izquierdo hipoplásico, representa una patología congénita compleja, que debe ser detectada en el periodo prenatal, para establecer, en base a una junta médica, un plan terapéutico quirúrgico, en un centro especializado en este tipo de patología, para garantizar la circulación sistémica y así mismo, asegurar el éxito del procedimiento.

La cirugía reconstructiva por etapas proporciona un paliativo eficaz para niños con síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico; las modificaciones que han se han incorporado a la práctica clínica con el tiempo han disminuido la morbilidad y la tasa de supervivencia.

Se debe considerar, en pacientes con anatomía poco favorable para cirugía convencional, el empleo de técnica híbrida, para aumentar el porcentaje de éxito en la primera fase del procedimiento.

Referencias bibliográficas:

- 1) Connor J, Thiagarajan R. Hypoplastic left heart syndrome. *Orphanet J Rare Dis.* 2007; 2: 23.
- 2) Macías F, Garzón H, Mafla J, Velásquez J, Herdoiza L. Síndrome de hipoplasia del ventrículo izquierdo. *Metro Cienc* 2018; 26 (1): 33-38.
- 3) Graupner O, Enzensberger C, Wieg L, Willruth A, Steinhard J, Gembruch U et al. Evaluation of right ventricular function in fetal hypoplastic left heart syndrome by color tissue Doppler imaging. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2016; 47 (6): 732-8.
- 4) Morris S, Ethen M, Penny D, Canfield M, Minard C, Fixler D. Prenatal diagnosis, birth location, surgical center, and neonatal mortality in infants with hypoplastic left heart syndrome. *Circulation* 2014; 129 (3): 285-92.
- 5) Crucean A, Alqahtani A, Barron D, Brawn W, Richardson R, O'Sullivan J et al. Re-evaluation of hypoplastic left heart syndrome from a developmental and morphological perspective. *Orphanet J Rare Dis* 2017; 12 (1): 138.
- 6) Ohye R, Sleeper L, Mahony L, Newburger J, Pearson G, Lu M et al. Comparison of shunt types in the Norwood procedure for single-ventricle lesions. *N Engl J Med.* 2010; 362 (21): 1980-92.
- 7) Murphy M, Bellsham H, Morgan G, Krasemann T, Rosenthal E, Qureshi SA, Salih C et al. Hybrid Procedure for Neonates with Hypoplastic Left Heart Syndrome at High-Risk for Norwood. *Ann Thorac Surg* 2015; 100 (6): 2286-90.

CASO CLÍNICO

Leucemia mieloide transitoria del recién nacido

Transient myeloid leukemia of the newborn

**Dra. Zulema Quispe Corol⁽¹⁾, Dra. Karla Cruz Ramírez⁽²⁾, Dr. José Luis Nogales Astete⁽³⁾,
Dra. Martha Diaz⁽³⁾.**

Resumen:

Describimos el caso clínico de un recién nacido con síndrome de Down que desarrolló leucemia mieloide transitoria (LMT), caracterizada por leucocitosis, plaquetopenia, blastos en sangre periférica, hepatoesplenomegalia, con regresión en los primeros meses de vida.

En ocasiones la LMT puede asociarse a lesiones cutáneas, incluyendo pápulas, vesículas y pústulas, en rostro y tronco. A pesar del curso benigno y autorresolutivo de la LMT, estos pacientes deben controlarse de por vida, ya que tienen mayor riesgo de desarrollar leucemia.

Palabras Clave:

Rev Soc Bol Ped 2024; 62 (1): 28-30: Síndrome de Down, leucemia mieloide transitoria, recién nacido.

Introducción:

La leucemia mieloide transitoria (LMT) del síndrome de Down es una enfermedad poco frecuente, reportada originalmente por Schunk y Lehman en 1954 como leucemia congénita ⁽¹⁾.

Afecta a casi el 10% de los recién nacidos con trisomía 21; los niños afectados pueden ser asintomáticos y tener blastos en sangre periférica, mientras que los casos más graves pueden presentarse con hepatoesplenomegalia y fibrosis hepática ^(2,3).

Puede acompañarse de manifestaciones cutáneas hasta en el 50% de los casos; las lesiones cutáneas aparecen al nacimiento o en los primeros días de

Abstract:

We report a clinical case of a newborn with Down Syndrome (DS) which developed Transient Myeloid Leukemia (TML), which is characterized by leukocytosis, thrombocytopenia, blasts in peripheral blood, hepatoesplenomegaly, with regression in the first months of life.

Sometimes TML can be associated with skin lesions, such as papules, vesicles and pustules, on the face and trunk. Despite the benign and self-resolving course of TML, these patients should be monitored for life as they are at increased risk of developing leukemia.

Keywords:

Rev Soc Bol Ped 2024; 62 (1): 28-30: Down Syndrome, Transient Myeloid Leukemia, Newborn.

vida, afectando en particular la cara, sobre todo mejillas, el tronco y las extremidades, en forma de pápulas, vesículas, o lesiones similares a las del impétigo. En dos tercios de los casos, la erupción disminuye en el primer mes de vida ⁽³⁾.

A pesar de que se trata de una entidad benigna y de carácter autorresolutivo, existe la posibilidad de que evolucione a leucemia megacarioblástica aguda en los siguientes años, por lo que debe mantenerse un exhaustivo seguimiento de los pacientes ^(2,3).

Presentamos el caso clínico de un neonato con síndrome de Down que desarrolló leucemia mieloide transitoria con manifestaciones cutáneas.

(1) Residente de Pediatría. Hospital de Niños "René Balderas López". Montero, Bolivia.

(2) Hemato-oncóloga pediatra. Hospital de Niños "Dr. Mario Ortiz Suarez". Santa Cruz, Bolivia.

(3) Médico pediatra. Hospital de Niños "René Balderas López". Montero, Bolivia.

Conflicto de intereses: Los autores indican que el presente trabajo no tiene conflicto de intereses.

Artículo aceptado el 23/01/24.

Caso clínico:

Paciente masculino de un año de edad; nacimiento por cesárea, embarazo de 38 semanas de gestación; madre de 41 años, antecedentes obstétricos: primer embarazo con controles prenatales regulares, sin complicaciones; con serologías negativas para chagas, toxoplasmosis, sífilis y VIH.

Neonato: Apgar 8/9, adecuado para la edad gestacional, peso de 2.400 g, talla de 48 cm, grupo sanguíneo O, Rh positivo, strout negativo, pesquisa neonatal negativa para hipotiroidismo congénito, fenilcetonuria, hiperplasia suprarrenal y fibrosis quística.

Figura 1.- Lesiones ampollosas, con costras melicéricas y pustulosas.



Examen Físico: Rasgos de fenotipo trisomía 21 (hendidura palpebral oblicua, epicanto, puente nasal deprimido, cuello corto); en corazón se ausculta soplo sistólico; murmullo vesicular conservado en ambos campos pulmonares; abdomen semigloboso con ruidos hidroaéreos positivos, hepatoesplenomegalia palpable; neurológico: activo y reactivo.

Evolución clínica: Al segundo día de vida, ictericia en progresión cefalocaudal, por lo que se sometió a luminoterapia por 48 horas. Al cuarto día, lesiones dérmicas ampollosas, amarillentas, con costras melicéricas y pustulosas en región facial, que progresaron a tórax anterior y abdomen (figuras 1 y 2).

Figura 2.- Lesiones ampollosas, con costras melicéricas y pustulosas.



Hemograma (cuadro 1): leucocitos, 120.000/mm³; blastos, 87%; plaquetas, 120.000/mcL.

Cuadro 1.- Laboratorio:

	Día 1	Día 2	Día 3	Día 4	Día 5	Día 10	Día 15	Alta
Leucocitos/mm ³	120.000	84.900	30.900	33.600	28.300	5.800	4.100	3.100
Segmentados (%)	9	5	5	10	19	23	14	18
Linfocitos (%)	3	54	31	13	78	77	79	76
Monocitos (%)		0	5	3	5	0	0	4
Blastos (%)	87	41	59	74	65	0	0	0
Hemoglobina	14	11,6	9,5	10,4	8,8	12,4	10	12
Hematocrito	36,7	36,8	30,6	34,1	29,0	39	31	30
Plaquetas	120.000	58.000	70.000	93.000	88.000	123.000	136.000	154.000

Cariotipo: 47, XY, + 21; trisomía 21.

Inmunofenotipo de aspirado de medula ósea: leucemia mieloide aguda (96%).

Frotis de sangre periférica: Ver cuadro 2.

Cuadro 2.- Frotis sanguíneo:

Segmentados	Linfocitos	Eosinófilos	Blastos	Celularidad	Linfocitos atípicos
22	30	0	48	0	0

Manejo: como profilaxis para síndrome de lisis tumoral, se inició hiperhidratación, carbonato de calcio y alopurinol.

Controles de laboratorio (cuadro 1): Se evidenció el descenso de los valores iniciales.

Resolución del cuadro a los 18 días de vida; descendieron progresivamente los valores hematológicos y desaparecieron las lesiones dérmicas. Alta hospitalaria a los 38 días.

Al quinto mes de vida, el control del inmunofenotipo de aspirado de médula ósea con 0.1% de leucemia mieloide aguda. Laboratorio con valores dentro parámetros normales. Actualmente, en seguimiento por hematología pediátrica, paciente de 1 año y 6 meses de edad, sin complicaciones.

Discusión:

La leucemia mieloide transitoria es una enfermedad hematológica rara, de causa incierta; se calcula 2.38 casos por cada 100.000 nacimientos ⁽⁴⁾.

Se han descrito diversos factores de riesgo capaces de desarrollar leucemia mieloide aguda, incluyendo la exposición materna a la radiación, tabaquismo materno, drogas, síndrome de Bloom, neurofibromatosis y anemia de Fanconi. El síndrome de Down tiene un riesgo mayor de desarrollar leucemia, aproximadamente 20 veces más que en los individuos normales, asociado en un 25% a leucemia mieloblástica aguda.

En nuestro paciente, la terapia de sostén permitió una reducción de los blastos, sin requerir tratamiento intensivo, por lo que no se recomienda este último, por las posibilidades de remisión espontánea ⁽⁵⁾.

En el síndrome mieloproliferativo transitorio, las células leucémicas suelen desaparecer en los prime-

ros dos a tres meses, retornando a la normalidad, haciendo limitante su tratamiento; sin embargo, suelen fallecer por complicaciones directas como sepsis, hemorragia, falla cardíaca, coagulación intravascular y síndrome de hiperviscosidad; de forma tardía puede producir un nuevo desorden hematológico en 33% de los casos ^(2,6).

Es importante la vigilancia estrecha, por la evolución indeterminada, como evento inicial, recaída por leucemia o sobrevida después de quimioterapia. Nuestro paciente con leucemia mieloide transitoria del recién nacido, presentó una evolución favorable, aún en seguimiento por hematología pediátrica (1 año y 6 meses de vida).

Referencias bibliográficas:

- 1) Greco M, Marín C. Enfermedades neonatales. En: Larralde M, Abad E, Luna P, Baggio P, Ferrari B. Dermatología pediátrica. 3º Edic. Buenos Aires. 2021: 35-36.
- 2) Narváez V, Sáez M, Carrasco D, Ramírez B, Orozco L, Durán C, et al. Neonatal vesiculopustular eruption associated with transient myeloproliferative disorder. *Int J Dermatol* 2013; 52 (10): 1202-9.
- 3) Nar I, Surmeli O, Aytac S, Talim B, Kiper P. Vesiculopustular eruption in neonatal transient myeloproliferative disorder. *Indian J Pediatr* 2014; 81 (4): 391-3.
- 4) Del Olmo H, Cardiel L, Verduco M. Un caso de leucemia congénita y revisión del tema. *Rev Mex Pediatr* 2002; 69 (5): 2015.
- 5) Bayoumy M, Wynn T, Jamil A, Kahwash S, Klopfenstein K, Ruymann F. Prenatal presentation supports the in utero development of congenital leukemia. *J Pediatr Hematol Oncol* 2003; 25 (2): 148-52.
- 6) Sethi RS, Sethi A. Congenital leukemia. *Indian Pediatr* 2002; 39 (5): 497-500.

ÚNICA
PRESENTACIÓN EN
JARABE

DIOXADOL[®]

JARABE

DIPIRONA 500 mg/5ml

El Sabor de la Victoria



- Única presentación en jarabe con agradable sabor a guinda. Asegura mayor adherencia al tratamiento
- Es el antipirético más rápido y con mayor potencia. Baja la fiebre en un promedio de 15 a 35 minutos
- Logra un mejor control del cuadro febril durante más tiempo
- No contiene azúcar, con sorbitol edulcorante carioprotector. Permite administrar a pacientes diabéticos o con sobrepeso



TUSIGENO[®] INFANTIL

EL ANTITUSÍGENO, DESCONGESTIONANTE INFANTIL



- + **Formulación adecuada para niños a partir de los 2 años.**
- + **Efectividad garantizada sin efectos adversos.**
- + **Libre de componentes innecesarios, garantizando así su efectividad clínica.**



**Formulación
Exacta y Completa**

Bagó

Ética al servicio de la salud

CASO CLÍNICO

Síndrome de antidiuresis inadecuada asociado a influenza A

Inappropriate antidiuresis syndrome associated with influenza A

**Dr. Juan Pablo Hayes Dorado⁽¹⁾, Dra. Claudia Gorena Montalvo⁽¹⁾, Dr. Gualberto Flores Rafael⁽¹⁾,
Dr. Marco Antonio Rossell López⁽¹⁾, Dr. Gerben Justiniano Vargas⁽¹⁾, Dra. Ivana Chiri Porcel⁽¹⁾,
Dra. Lis Alvarez Vallejos⁽¹⁾.**

Resumen:

El síndrome de antidiuresis inadecuada (SIAD) es una manifestación clínica de un amplio espectro de enfermedades y terapias farmacológicas. El mecanismo subyacente del SIAD en el contexto de la influenza no se conoce con exactitud; se cree que está relacionado con la secreción de citocinas proinflamatorias. Presentamos un caso de SIAD asociada con la infección por influenza A.

Adolescente que fue atendido por presentar náuseas, vómitos y mareos, en las últimas 48 horas; una semana antes se diagnóstico influenza A. Exámenes de laboratorio: Natremia, 127 mEq/L; osmolaridad sérica, 261 mOsm/kg; natriuria, 56 mmol/L; osmolaridad urinaria, 210 mOsm/kg. Con el diagnóstico de SIAD se inició la restricción de líquidos y el tratamiento con solución salina hipertónica; la natremia se normalizó en 4 días.

En el presente caso, al no haberse identificado otras causas de SIAD y por la asociación temporal entre la infección por influenza A y la aparición de hiponatremia, es probable que exista una relación causal entre éstas.

Palabras clave:

Rev Soc Bol Ped 2024; 62 (1): 31-4: Síndrome de antidiuresis inadecuada, influenza A, hiponatremia.

Introducción:

El término “síndrome de antidiuresis inadecuada (SIAD)” es preferible al de “síndrome de secreción inadecuada de hormona antidiurética (SIADH)”⁽¹⁾.

La principal causa de hiponatremia moderada / grave es el SIAD, por el exceso de arginina vasopresina (AVP) u hormona antidiurética (ADH), a pesar de la baja tonicidad sérica⁽²⁾.

Abstract:

Syndrome of inappropriate antidiuresis (SIAD) is a clinical manifestation of a wide spectrum of diseases and pharmacological therapies. The underlying mechanism of SIAD in the context of influenza is not exactly known; it is believed to be related to the secretion of proinflammatory cytokines. We present a case of SIAD associated with influenza A infection.

Adolescent who was treated for nausea, vomiting and dizziness in the last 48 hours; a week before, influenza A was diagnosed. Laboratory tests: Natremia, 127 mEq/L; serum osmolarity, 261 mOsm/kg; natriuria, 56 mmol/L; urinary osmolarity, 210 mOsm/kg. With the diagnosis of SIAD, fluid restriction and treatment with hypertonic saline solution were initiated; natremia normalized in 4 days.

In the present case, since no other causes of SIAD have been identified and due to the temporal association between influenza A infection and the appearance of hyponatremia, it is likely that a causal relationship exists between them.

Keywords:

Rev Soc Bol Ped 2024; 62 (1): 31-4: Syndrome of Inappropriate Antidiuresis, Influenza A, Hyponatremia.

Las manifestaciones del SIAD dependen de la rapidez del desarrollo y de la gravedad y duración de la hiponatremia. Los síntomas del SIAD agudo (<48 horas desde el inicio de la hiponatremia) son el resultado del edema cerebral e incluyen desde leves y no específicos (por ejemplo, debilidad y cefalea) hasta graves y potencialmente mortales (por ejemplo, convulsiones y coma). El SIAD crónico grave

(1) Departamento de Pediatría. Hospital Santa Cruz. C.P.S. Santa Cruz de la Sierra.

Conflicto de intereses: Los autores indican que el presente trabajo no tiene conflicto de intereses.
Artículo aceptado el 26/01/24.

puede asociarse con náuseas, vómitos, cefalea, confusión, delirio y, en raras ocasiones, convulsiones; también se han reportado otras manifestaciones asociadas con el SIAD crónico, como déficits cognitivos, alteraciones en la marcha y osteoporosis ⁽³⁾.

El SIAD es una manifestación clínica de un amplio espectro de enfermedades y terapias farmacológicas⁽⁴⁾.

Criterios para el diagnóstico del síndrome de diuresis inapropiada ^(2,3).

- Baja osmolalidad sérica: $pOsm < 275 \text{ mOsm/kg H}_2\text{O}$.
- Concentración inadecuada en orina: osmolalidad urinaria $> 100 \text{ mOsm/kg H}_2\text{O}$.
- Euvolemia clínica (ausencia de signos de hipovolemia o hipervolemia).
- Excreción urinaria elevada de sodio $> 30 \text{ mmol/L}$ con ingesta normal de sal y agua.
- Ausencia de otras causas potenciales de hipoosmolalidad euvolémica (insuficiencia glucocorticoide, hipotiroidismo grave).
- Función renal normal.
- Ausencia de uso de diuréticos (especialmente tiazídicos).

El manejo exitoso del SIAD implica el tratamiento de la causa subyacente y la implementación de terapias destinadas a elevar y mantener normal el sodio plasmático, siendo importante la pesquisa exhaustiva de la etiología del SIAD ⁽⁴⁾.

La hiponatremia que afecta a los pacientes hospitalizados generalmente es leve ($\geq 130 \text{ mmol/L}$); el 4 % de los casos registra natremias por debajo de 130 mmol/L . El SIAD es la principal causa de hiponatremia moderada / grave, la cual se manifiesta con vómitos, convulsiones y alteración del estado de conciencia, representando una emergencia médica, siendo importante indicar solución salina hipertónica (NaCl al 3 %) para conseguir un aumento inicial de la natremia de 4-6 mmol/L, disminuyendo la presión intracraneal ⁽⁶⁾.

La restricción de líquidos representa la terapia de primera línea para el SIAD; pero, es efectiva en aproximadamente la mitad de los casos; las terapias de segunda línea incluyen tolvaptán (antagonista selectivo del receptor V2 de la AVP), urea, inhibidores del cotransportador de sodio-glucosa tipo 2 y tabletas de sal de dosis altas ⁽⁷⁾.

Presentamos un caso de SIAD asociada con la infección por influenza A.

Caso clínico:

Adolescente de 13 años de edad, sexo masculino; acudió a consulta por presentar náuseas, vómitos y mareos, en las últimas 48 horas. Una semana antes se diagnóstico influenza A (mediante reacción en cadena de la polimerasa).

Examen físico: Temperatura, $36,9 \text{ }^\circ\text{C}$; presión arterial, $120/75 \text{ mm Hg}$; frecuencia cardíaca, 80 latidos/min; frecuencia respiratoria, 16 veces/min; saturación de oxígeno, 98 % (aire ambiente); glándula tiroidea no palpable; ruidos cardíacos rítmicos, normofonéticos; murmullo vesicular conservado en ambos campos pulmonares; abdomen blando y depresible, sin visceromegalia; ausencia de edemas.

Exámenes de laboratorio: Leucocitos, $9.500/\mu\text{L}$; hemoglobina, $12,8 \text{ g/dL}$; plaquetas, $269.000/\mu\text{L}$; proteína total, $6,8 \text{ g/dL}$; albúmina, $3,2 \text{ g/dL}$; AST, 29 U/L ; ALT, 31 U/L ; LDH, 173 U/L ; fosfatasa alcalina, 148 U/L ; calcio iónico, $1,21 \text{ mmol/L}$; colesterol total, 156 mg/dL ; triglicéridos, 102 mg/dL ; glucemia, 77 mg/dL ; creatinina, $0,68 \text{ mg/dL}$; BUN, 19 mg/dL ; sodio, 127 mEq/L ; potasio, $3,9 \text{ mEq/L}$; osmolaridad sérica, 261 mOsm/kg ; ácido úrico, $4,2 \text{ mg/dL}$; TSH, $2,8 \mu\text{U/mL}$; cortisol, $17,1 \mu\text{g/dL}$.

Orina: glucosuria y proteinuria negativas; sodio, 56 mmol/L ; osmolaridad, 210 mOsm/kg . Líquido cefalorraquídeo: sin pleocitosis; proteína y glucosa normales; cultivo negativo.

Fueron normales los hallazgos en la radiografía de tórax, ecografía renal - vesical, resonancia magnética cerebral, electrocardiograma y electroencefalograma.

Con el diagnóstico de SIAD se inició la restricción de líquidos y el tratamiento con solución salina hipertónica al 3 % endovenosa y furosemida; el sodio plasmático se corrigió en 4 días, gradualmente, no evidenciándose hiponatremia durante el seguimiento, por 3 meses.

Discusión:

La hiponatremia es el trastorno electrolítico más frecuente en pacientes hospitalizados; constituyendo el SIAD, la causa más frecuente de hiponatremia con un volumen extracelular normal ⁽⁸⁾.

El SIAD es una condición caracterizada por hiponatremia y euvolesmia, causada por una alteración de la excreción de agua libre, resultante de la liberación de ADH en ausencia de estímulos adecuados ⁽⁹⁾.

En el SIAD, la antidiuresis persiste a pesar de la baja tonicidad sérica y la ausencia de hipovolemia. La estimulación sostenida de los receptores V2 promueve la inserción de acuaporina en la membrana celular, lo que conduce a una mayor reabsorción de agua, un aumento de la concentración de orina y, en el contexto de la ingestión continua de agua libre, una disminución progresiva de la concentración plasmática de sodio. Por otro lado, para compensar la expansión del volumen de líquido extracelular, se suprime la aldosterona y aumenta el péptido natriurético auricular, lo que resulta en la pérdida urinaria de sodio ⁽⁶⁾.

Hay 4 subtipos (A, B, C y D) de SIAD que pueden diferenciarse cuantificando la respuesta de AVP a un estímulo osmótico. Los subtipos A y B de SIAD son los más frecuentes; sin embargo, el determinar el subtipo de SIAD rara vez se requiere en la práctica clínica ⁽⁵⁾.

El exceso de actividad de la AVP puede deberse a la liberación no osmótica de AVP pituitaria, a la producción ectópica no regulada de AVP de una fuente no pituitaria (por ejemplo, SIAD paraneoplásico), o a una sensibilidad renal anormal a la AVP, en el raro caso de SIAD nefrogénico. Los medicamentos

también pueden causar SIAD. Si no se identifica una causa subyacente de SIAD, se considera idiopático ⁽⁶⁾.

El SIAD se presenta principalmente en pacientes con procesos malignos, enfermedades pulmonares, trastornos del sistema nervioso central y diversos fármacos ⁽⁸⁾.

Las causas del SIAD incluyen trastornos pulmonares o del sistema nervioso central, medicamentos, procesos inflamatorios, infecciosos y el estado postoperatorio ⁽⁹⁾.

Debe diferenciarse el SIAD del síndrome cerebral perdedor de sal, en el cual se evidencia hiponatremia, pero con niveles altos de urea en la sangre y de volumen urinario, con natriuria muy elevada y frecuentemente, hipotensión arterial ⁽⁵⁾.

En nuestro paciente se descartaron las diversas causas descritas de SIAD, incluyendo neoplasias, afecciones pulmonares (insuficiencia respiratoria aguda, neumonía, tuberculosis, abscesos), trastornos del sistema nervioso central, medicamentos y vasculitis ⁽¹⁰⁾.

El mecanismo subyacente del SIAD en el contexto de la influenza no se conoce con exactitud; se cree que el desarrollo del SIAD en la influenza está relacionado con la secreción de citocinas proinflamatorias. La influenza A da como resultado una producción significativa de interleucina 6 (IL-6) y de factor de necrosis tumoral alfa (TNF- α). Se ha descrito que la IL-6 estimula las neuronas secretoras de ADH, provocando el SIAD, por lo tanto, la influenza A desencadenaría la producción de ADH eutópica, no osmótica ⁽⁴⁾.

El tratamiento tradicional consiste en la administración de cloruro de sodio al 3%, en infusión lenta y continua para aumentar el sodio sérico en 1 a 2 mmol/L/hora durante las primeras horas, con un límite de corrección de 8 a 10 mmol/L durante el primer día y de 18 mmol/L durante 48 horas ⁽³⁾.

La terapia actual, rápida, consiste en la administración de cloruro de sodio al 3 %, en bolo endovenoso

y repetido dos o tres veces, si fuera necesario. El objetivo de este enfoque de tratamiento es aumentar el sodio sérico de 4 a 6 mmol/L en las primeras 1 a 2 horas, para revertir las manifestaciones clínicas del edema cerebral ⁽³⁾.

Las guías establecen un límite de corrección de 10 mmol/L dentro de las primeras 24 horas y 18 mmol/L dentro de las primeras 48 horas. Se establecen límites de corrección porque si ésta es demasiado rápida, aumenta el riesgo de desmielinización osmótica, complicación rara pero grave, que involucra el tronco encefálico o las estructuras extrapon-tinas, pudiendo causar hiperreflexia, parálisis pseudobulbar, parkinsonismo y muerte ⁽³⁾.

Para el SIAD crónico, la terapia de primera línea según las guías actuales, es la restricción de líquidos de menos de 1.000 mL/día, la cual es efectiva solo en alrededor de la mitad de los casos. Las terapias de segunda línea incluyen tolvaptán, urea, inhibidores del cotransportador de sodio-glucosa 2 y tabletas de sal en dosis altas ⁽²⁾.

En el presente caso, al no haberse identificado otras causas del SIAD y por la asociación temporal entre la infección por influenza A y la aparición de hiponatremia, es probable que exista una relación causal entre éstas.

Debe considerarse la posible asociación entre el SIAD y la influenza A, ya que el diagnóstico rápido y el manejo eficaz de la enfermedad subyacente en el SIAD es fundamental. Sin embargo, son necesarios más estudios para establecer la incidencia, patogénesis y probable relación entre el SIAD y la influenza A.

Referencias bibliográficas:

- 1) Ghosal A, Qadeer HA, Nekkanti SK. A Conspectus of Euvolemic Hyponatremia, Its Various Etiologies, and Treatment Modalities. *Cureus* 2023; 15 (8): e43390.
- 2) Warren AM, Grossmann M, Christ-Crain M, Russell N. Syndrome of Inappropriate Antidiuresis. *Endocr Rev* 2023; 44 (5): 819-861.
- 3) Adrogué HJ, Madias NE. The Syndrome of Inappropriate Antidiuresis. *N Engl J Med* 2023; 389 (16): 1499-1509.
- 4) Mifsud S, Zammit MA, Casha R, Fsadni C. Influenza A: another cause of SIADH? *BMJ Case Rep* 2018; 2018: bcr2018226154.
- 5) Martin-Grace J, Tomkins M, O'Reilly MW, Thompson CJ, Sherlock M. Approach to the Patient: Hyponatremia and the Syndrome of Inappropriate Antidiuresis (SIAD). *J Clin Endocrinol Metab* 2022; 107 (8): 2362-2376
- 6) Warren AM, Grossmann M, Christ-Crain M, Russell N. Syndrome of Inappropriate Antidiuresis: From Pathophysiology to Management. *Endocr Rev* 2023; 44 (5): 819-861.
- 7) Krisanapan P, Tangpanithandee S, Thongprayoon C, Pattharanitima P, Kleindienst A. Safety and Efficacy of Vaptans in the Treatment of Hyponatremia from Syndrome of Inappropriate Antidiuretic Hormone Secretion (SIADH). *J Clin Med*. 2023; 12 (17): 5483.
- 8) Poch E, Molina A, Piñeiro G. Syndrome of inappropriate antidiuretic hormone secretion. *Med Clin (Barc)* 2022; 159 (3): 139-146.
- 9) Li W, Teng S, Zhao SY. Syndrome of Inappropriate Secretion of Antidiuretic Hormone Associated with Varicella Infection in Children. *Pediatr Infect Dis J* 2022; 41 (9): e398-e399.
- 10) Gaglani B, Gupta S, Chavez O, Libardo R. Influenza as a Cause of SIADH Related Hyponatremia: A Case Report. *J Clin Diagn Res* 2017; 11 (5): OD10-OD11



DIOXADOL[®]

GOTAS

DIPIRONA SÓDICA

El Antipirético-Analgésico más rápido y confiable



El antipirético con mayor **POTENCIA**, efectiva acción **ANTIPIRÉTICA** y **ANALGÉSICA**.



Logra un **RÁPIDO CONTROL DE LA FIEBRE Y EL DOLOR**. Devuelve la tranquilidad a los padres y al niño.



Tiene una acción **ANTIESPASMÓDICA ADICIONAL**. Ideal para dolores tipo cólico.



Bagó

Ética al servicio de la salud



DIOXADOL[®]

GOTAS

DIPIRONA SÓDICA

El Antipirético-Analgésico más rápido y confiable



El antipirético con mayor **POTENCIA**, efectiva acción **ANTIPIRÉTICA** y **ANALGÉSICA**.



Logra un **RÁPIDO CONTROL DE LA FIEBRE Y EL DOLOR**. Devuelve la tranquilidad a los padres y al niño.



Tiene una acción **ANTIESPASMÓDICA ADICIONAL**. Ideal para dolores tipo cólico.



Bagó

Ética al servicio de la salud

CASO CLÍNICO

Patología oncológica de ovario. Serie de casos

Ovarian oncological pathology. Case series

**Dr. Marco Antonio Calla Ayala⁽¹⁾, Dr. Francisco León Arze⁽¹⁾, Dr. Pedro Cardona Flores⁽¹⁾,
Dra. Ivana Chiri Porcel⁽¹⁾, Dra. Carolina Nogales Hiza⁽¹⁾, Dra. Sucet Acuña Esposito⁽¹⁾,
Dr. José Miguel León Moreno⁽¹⁾, Dr. Mario Montaña Mariscal⁽¹⁾, Dr. Angel Vladimir Perez Miranda⁽¹⁾.**

Resumen:

El teratoma y otros tumores de células germinales son neoplasias sólidas relativamente frecuentes en niños, con localizaciones gonadales y extragonadales.

Los tumores de células germinativas extracraneales tienen un crecimiento gradual, siendo la cirugía un componente esencial del tratamiento.

En el presente trabajo reportamos tres pacientes, con diagnósticos de tumor mixto, teratoma maduro y teratocarcinoma de ovario, respectivamente. En los tres pacientes se realizó la exéresis completa de tumor.

Con el resultado de anatomía patológica se indica la quimioterapia; una actuación inadecuada puede elevar el estadio, hacer necesario un tratamiento oncológico más intenso y disminuir la sobrevida libre de progresión y la sobrevida global.

Palabras clave:

Rev Soc Bol Ped 2024; 62 (1): 35-8: Tumor de células germinales, teratoma maduro, teratocarcinoma de ovario.

Introducción:

Los teratomas son los tumores de células germinales más frecuentes. La mayor parte de los teratomas corresponde a neoplasias benignas; sin embargo, existen varios tipos de teratomas malignos, incluidos el teratoma inmaduro, el tumor de células germinales mixtas y la transformación maligna del teratoma maduro. Son más frecuentes entre los 10 y 14 años de edad, alcanzando el mayor porcentaje de malignidad en las niñas de mayor edad. La presentación en la edad pediátrica es bimodal, una entre los 2 a 3 años y otra entre los 12 a 15 años. El pico máximo de incidencia aparece en la adolescencia, con más del 50% de los casos, siendo extremadamente raros por debajo del año de vida. Posterior a la identificación de la lesión se programa la exéresis de ésta. En este trabajo presentamos tres variedades de tumor de células germinales.

Abstract:

Teratoma and other germ cell tumors are relatively common solid neoplasms in children, with gonadal and extragonadal locations.

Extracranial germ cell tumors grow gradually, with surgery being an essential component of treatment.

In the present work we report three patients, with diagnoses of mixed tumor, mature teratoma and ovarian teratocarcinoma, respectively. Complete tumor excision was performed in all three patients.

With the result of pathological anatomy, chemotherapy is indicated; inappropriate action can elevate the stage, make more intense oncological treatment necessary, and decrease progression-free survival and overall survival.

Keywords:

Rev Soc Bol Ped 2024; 62 (1): 35-8: Germ Cell Tumor, Mature Teratoma, Ovarian Teratocarcinoma.

(1) Departamento de Pediatría. "Hospital Santa Cruz". C.P.S. Santa Cruz de la Sierra.

Conflicto de intereses: Los autores indican que el presente trabajo no tiene conflicto de intereses.
Artículo aceptado el 15/02/24.

Casos clínicos:

Caso 1:

Paciente de sexo femenino, 12 años de edad, con lesión tumoral en anexo derecho. La tomografía reportó lesión de 12 x 11 x 9 cm, diámetros longitudinal, transverso y anteroposterior. Antecedente de aumento progresivo de volumen en flanco derecho. Laboratorio: AFP, 726 ng/mL (normal, <10); HCG, 295 mUI/mL (normal, <5); CA 125: 308 U/mL (normal, <35).

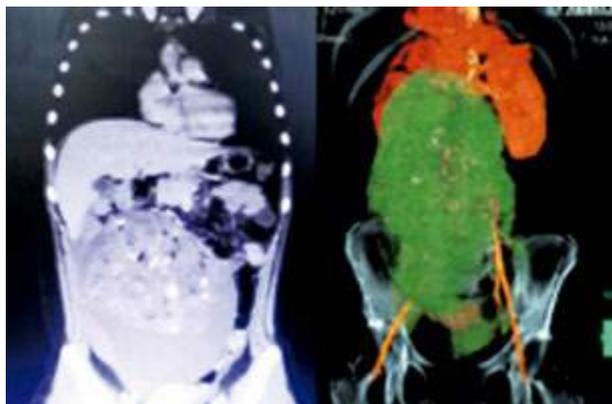
Terapia: Conducta quirúrgica. Patología: Tumor mixto de células germinales, disgerminoma y coriocarcinoma. Tratamiento según protocolo TCG-GALOP-2018; seguimiento por oncología.

Control de imagen: Sin recidiva.

Caso 2:

Paciente de sexo femenino, 14 años de edad, con dolor abdominal en los últimos cuatro meses, acompañado de metrorragia; en el último mes, aumento considerable de volumen. Examen físico: Masa gigante palpable en hemiabdomen derecho. Ecografía previa: Ovario poliquístico bilateral. Tomografía con contraste: Reportó lesión sólida heterogénea; ocupando abdomen y pelvis, midiendo 19 x 16 x 8 cm, diámetros longitudinal, transverso y anteroposterior (figura 1).

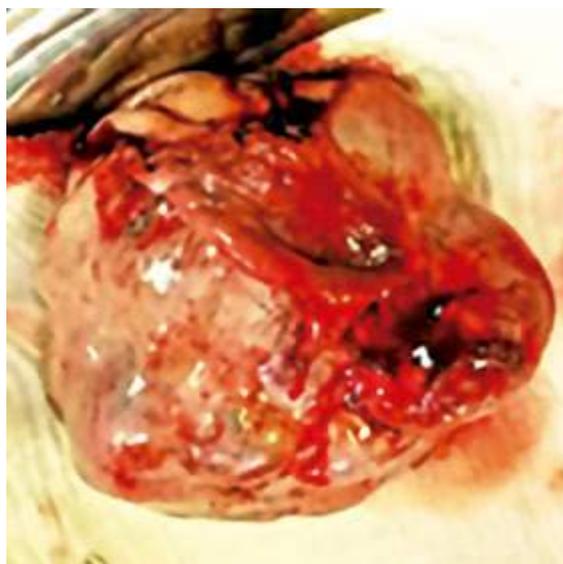
Figura 1.- TAC: lesión sólida heterogénea de 19 x 16 x 8 cm, en abdomen y pelvis.



Laparotomía: Tumor en anexo derecho de +/- 20 cm. Se realizó salpingo-ooforectomía derecha.

Patología: Teratoma maduro de ovario (figura 2).
Control de imagen: Sin recidiva.

Figura 2.- Teratoma maduro de ovario.



Caso 3:

Paciente de sexo femenino, 12 años de edad con antecedente de aumento progresivo de volumen abdominal. La tomografía abdominal reportó una lesión de 12 x 6 x 1 cm (diámetros longitudinal, transverso y anteroposterior). Laboratorio: LDH: 1.163 U/L (normal, 105-330). Tratamiento: Exéresis de lesión. Anatomía patológica: Teratocarcinoma de ovario. El paciente no recibió quimioterapia. Control de imagen: Sin recidiva.

Discusión:

Los tumores ováricos, de acuerdo con la clasificación de la OMS, se dividen en tres grupos: tumores del epitelio de superficie, tumores de células germinales y tumores del estroma y cordones sexuales. En la edad pediátrica, los tumores derivados de células germinales representan hasta el 90% de los tumores ováricos, siendo el tipo histológico más frecuente el

teratoma quístico maduro. La clínica de los tumores de ovario es bastante inespecífica; predominan el dolor, la distensión abdominal y la palpación de una masa. El dolor abdominal suele ser insidioso, acompañado de distensión abdominal, pero puede ser de inicio agudo debido a torsión, rotura o hemorragia, debutando como un abdomen agudo quirúrgico.

La ecografía ayuda a la localización de la masa y a definir sus características. Los tumores malignos suelen tener bordes irregulares y necrosis en el centro de la tumoración; aparecen como masas de tejido blando mal definidas. En cambio, los tumores benignos son hipocóicos y pueden presentar refuerzo acústico posterior. Los quistes ováricos son generalmente anecoicos y de paredes finas.

La tomografía computarizada es considerada hasta hoy día el patrón oro para el estudio de extensión. La resonancia magnética se reserva para aquellos casos en los que, debido al gran tamaño de la tumoración, haya dudas sobre el origen de la masa.

Los marcadores tumorales, si bien no confirman el diagnóstico de benignidad o malignidad de la tumoración, ya que hasta en un 20% de los casos son positivos en tumores benignos, son de gran ayuda para la orientación terapéutica, el seguimiento posterior y la respuesta al tratamiento realizado. Los más utilizados son la alfa-fetoproteína (AFP), la subunidad beta de la gonadotropina coriónica humana (B-HCG) y lactato deshidrogenasa (LDH).

La cirugía juega un papel fundamental en el tratamiento de los tumores ováricos; puede extirparse la masa completa en más del 90%. Es indispensable seguir los principios estrictos de la cirugía oncológica, realizando en la mayoría de las pacientes salpingo-ooforectomía mediante laparotomía o por abordaje laparoscópico. Cuando en la evaluación preoperatoria no se pueda asegurar la reseccabilidad del tumor maligno, procede practicar biopsia por punción ecoguiada y, tras la quimioterapia reductora, programar la exéresis tumoral.

Las tres pacientes descritas presentaron dolor inespecífico en abdomen y aumento progresivo de volumen abdominal, sin síntomas obstructivos como vómitos o distensión abdominal. El estudio de imagen orientó bastante la conducta a seguir, ya que se tenía la lesión identificada.

El acto quirúrgico siempre tiene que efectuarse según protocolos de cirugía oncológica, respetando márgenes y retirando la pieza en su totalidad, sin lesionar la misma durante la cirugía; se recomienda realizar el marcado de la pieza y el envío para anatomía patológica sin realizar cortes en sala de operaciones, ya que se puede confundir la muestra o inclusive no tener un margen correcto al momento de realizar los cortes para estudio patológico.

El trabajo con el equipo de oncología, imagenología y patología tiene que ser coordinado para llegar a tener un diagnóstico categórico y si amerita realizar quimioterapia según protocolo.

El régimen de quimioterapia para paciente pediátrico con tumores malignos de células germinales incluye cisplatino, etopósido y bleomicina.

En las pacientes con clínica inespecífica de dolor abdominal asociado a un aumento de volumen abdominal se tiene que realizar un estudio de imagen, para descartar una posible patología oncológica.

En toda paciente pediátrica con antecedentes de masa abdominal en crecimiento se deben realizar pruebas de imagen y laboratorio; si existe relación con alteraciones de anexos, se debe descartar un posible tumor germinal y así poder realizar una pronta conducta quirúrgica.

Referencias bibliográficas:

- 1) Hershkovitz D, Vlodaysky E, Simon E, Ben-Izhak O. KRAS mutation positive mucinous adenocarcinoma originating in mature ovarian teratoma. *Pathol Int* 2013; 63 (12): 611-4.
- 2) Zuquello R, Tagliari G, Bagatini R, Camiña R, Caron R, Lorencette N et al. Immature teratoma presenting as a soft-tissue mass with no evidence of other sites of involvement. *Diagn Pathol* 2016; 11 (1): 76.

- 3) Hermans A, Kluivers K, Janssen L, Siebers A, Wijnen M et al. Adnexal masses in children, adolescents and women of reproductive age. *Gynecol Oncol* 2016;143: 93-97.
- 4) von Allmen D. Malignant lesions of the ovary in childhood. *Semin Pediatr Surg* 2005; 14:100-105.
- 5) Chu S, Ming Y, Chao H, Lai J, Chen J, Yung C et al. Ovarian tumors in the pediatric age group. *Chang Gung Med J* 2010; 33: 152-156.
- 6) Ozcan R, Kuruoqlu S, Dervisoqlu S, Eliçevik M, Emir H, Büyükcunal C. Ovary-sparing surgery for teratomas in children. *Pediatr Surg Int* 2013; 29: 233-237.
- 7) Deligeoroglou E, Eleftheriades M, Shiadoes V, Bot-sis D, Hasiakos D, Kontoravdis A et al. Ovarian masses during adolescence. *Gynecol Endocrinol* 2004; 19: 1-9.
- 8) Nasioudis D, Frey M, Chapman E, Caputo T, Hol-comb K. Fertility-preserving surgery for advanced stage ovarian germ cell tumors. *Gynecol Oncol* 2017; 147: 493-496.

IBL duo®

Para ganar comodidad sin perder eficacia



2

Tomas Diarias
Mañana y Tarde

2

Presentaciones
30 y 60 ml

2

Beneficios
Comodidad y Eficacia

Componentes

Amoxicilina

El Antibiótico más
confiable en Pediatría

Sulbactam

El Inhibidor que no
induce las betalactamasas



Se aplica

1 VEZ
AL DÍA

Frasco x 60 y 120 dosis

FlucomiX[®]

FLUTICASONA

Libera la respiración

Rapidez - Mayor afinidad - Efecto prolongado y Seguridad

- Mayor potencia antiinflamatoria que otras alternativas terapéuticas.
- Seguridad en tratamientos prolongados.
- Reduce con rapidez la congestión nasal en la rinitis.
- Excelente tolerabilidad.
- Mínima absorción sistémica.

CASO CLÍNICO

Síndrome nefrótico e hipotiroidismo secundario a toxoplasmosis congénita

Nephrotic syndrome and hypothyroidism secondary to congenital toxoplasmosis

Dr. Carlos Paz Román⁽¹⁾, Dra. Jackelin Bolivia Orellana Ortiz⁽²⁾,
Dra. Mariana Alexandra Peñaranda Vargas⁽³⁾, Dr. Pablo Martín Suño Palenque⁽⁴⁾.

Resumen:

Las infecciones antes del embarazo normalmente producen inmunidad que protege al feto; pero, si la toxoplasmosis se adquiere durante el embarazo, ésta puede traer consecuencias graves para el feto; si presenta hidrocefalia, calcificaciones intracraneales y coriorretinitis, las secuelas suelen ser graves.

Describimos el caso de un lactante que presentó edema bpalpebral y de miembros inferiores, llanto inconsolable, oliguria y deposiciones líquidas. Laboratorio: anti-T. gondii IgM +, IFI +, IgG + y dilución 1/1.024 (corte 1/32). Fondo de ojo: sin signos de uveítis por toxoplasmosis. TAC simple: con cambios inflamatorios en sustancia blanca de ambos hemisferios y calcificaciones patológicas corticales y periventriculares. Electroencefalograma: con actividad de base desorganizada. Proteinuria 490 mg/24 horas; creatinuria 3.5; natriuria 79 mEq/L; colesterol 128 mg/dL, triglicéridos 65 mg/dL, TSH 29.48 mIU/mL, T4 25.9 ng/mL, y T4 libre 6.91 pg/mL. Ecografía tiroidea: incremento del flujo vascular, sugerente de cuadro inflamatorio. Tratamiento: ceftriaxona, pirimetamina, sulfadiazina, ácido fólico, furosemida, espironolactona, prednisona y levotiroxina. Luego de permanecer 22 días internado, el paciente fue dado de alta.

El caso presentado es particular, al estar acompañado de cuadros secundarios muy poco comunes, tal es el caso del síndrome nefrótico como del hipotiroidismo. Nuestro paciente fue capaz de responder a la terapéutica empleada, manteniendo las consecuencias de la patología de base. Es importante tomar en cuenta las guías de manejo del paciente y prestar el cuidado necesario en su clasificación y manejo.

Palabras clave:

Rev Soc Bol Ped 2024; 62 (1): 39-44: Síndrome nefrótico, hipotiroidismo, toxoplasmosis congénita.

Abstract:

Infections before pregnancy normally produce immunity that protects the fetus; but, if toxoplasmosis is acquired during pregnancy, it can have serious consequences for the fetus; if hydrocephalus, intracranial calcifications and chorioretinitis are present, the consequences are usually serious.

We describe the case of an infant who presented with bpalpebral and lower limb edema, inconsolable crying, oliguria, and liquid stools. Laboratory: anti-T. gondii IgM +, IFI +, IgG + and dilution 1/1,024 (cutoff 1/32). Fundus: no signs of uveitis due to toxoplasmosis. Simple CT: with inflammatory changes in the white matter of both hemispheres and pathological cortical and periventricular calcifications. Electroencephalogram: with disorganized base activity. Proteinuria 490 mg/24 hours; creatinuria 3.5; natriuria 79 mEq/L; cholesterol 128 mg/dL, triglycerides 65 mg/dL, TSH 29.48 mIU/mL, T4 25.9 ng/mL, and free T4 6.91 pg/mL. Thyroid ultrasound: increased vascular flow, suggestive of an inflammatory condition. Treatment: ceftriaxone, pyrimethamine, sulfadiazine, folic acid, furosemide, spironolactone, prednisone and levothyroxine. After spending 22 days hospitalized, the patient was discharged.

The case presented is particular, as it is accompanied by very rare secondary symptoms, such as nephrotic syndrome and hypothyroidism. Our patient was able to respond to the therapy used, maintaining the consequences of the underlying pathology. It is important to take into account the patient's management guidelines and take the necessary care in their classification and management.

Keywords:

Rev Soc Bol Ped 2024; 62 (1): 39-44: Nephrotic Syndrome, Hypothyroidism, Congenital Toxoplasmosis.

(1) Pediatra infectólogo. Hospital de Niños "Mario Ortiz Suarez". Santa Cruz de la Sierra.

(2) Residente de Pediatría. Hospital Municipal de Camiri. Santa Cruz.

(3) Médico general. Santa Cruz de la Sierra.

(4) Residente de Pediatría. Clínica Ángel Foianini. Santa Cruz de la Sierra.

Conflicto de intereses: Los autores indican que el presente trabajo no tiene conflicto de intereses.

Artículo aceptado el 15/01/24.

Introducción:

La toxoplasmosis es una zoonosis de origen parasitario, que está ampliamente distribuida a nivel mundial; adquiere importancia si la infección ocurre durante la gestación ⁽¹⁾.

Las infecciones antes del embarazo normalmente producen inmunidad duradera que protege al feto. Pero, si la infección se adquiere por primera vez durante el embarazo, esta puede traer consecuencias graves para el feto, o en el peor de los casos terminar en un aborto, dependiendo de la etapa en que la madre se infectó ⁽²⁾.

El *Toxoplasma gondii* puede infectar prácticamente todos los tejidos del organismo, con posibilidad de diseminación generalizada ⁽³⁾.

Una consecuencia de la primoinfección de una embarazada es la toxoplasmosis congénita, la cual llega a tener una presentación clínica, así como un grado de transmisibilidad diferente, en función del periodo de la gestación en la que se produce ⁽⁴⁾.

Se asevera que la probabilidad de infección transplacentaria y sus manifestaciones clínicas dependen del momento del embarazo en que la madre se infecte ya que la severidad de la enfermedad en el feto es inversa a la edad gestacional. La gravedad sigue una relación inversamente proporcional a la edad gestacional, provoca abortos espontáneos o graves lesiones neurológicas y oftalmológicas en el primer trimestre; aumento de formas moderadas de la enfermedad y descenso de formas graves en el segundo; y generalmente coriorretinitis (retino coroiditis) aisladas o formas subclínicas en el último trimestre de gestación, que pueden no manifestarse hasta la segunda o tercera década de la vida ^(5,6).

El feto también puede contaminarse en el momento del parto, sin embargo, las secuelas no son serias ^(7,8).

Cuando la infección se produce y se transmite durante el primer trimestre, el recién nacido puede presentar la tríada clásica de hidrocefalia, calcificaciones intracraneales y coriorretinitis. Si presenta

estos signos evidentes de la enfermedad, las secuelas suelen ser graves, hasta mortales, y puede incluir meningoencefalitis, hepatoesplenomegalia con ictericia y retraso mental. No obstante, también puede nacer totalmente asintomático y, posteriormente, desarrollar alteraciones ⁽⁸⁾.

Además del momento de la infección fetal, las diferencias genotípicas y la virulencia de *T. gondii*. Las cepas, la carga parasitaria y los factores inmunitarios maternos/fetales y las respuestas del huésped también pueden tener un impacto en la gravedad de la enfermedad en la toxoplasmosis congénita ⁽⁹⁾.

Los hallazgos clínicos son múltiples e inespecíficos; pueden estar localizados en el sistema nervioso central, en el ojo o pueden ser generalizados. La llamada tríada clásica de toxoplasmosis congénita consiste en coriorretinitis, hidrocefalia y calcificaciones intracraneales. Sin embargo, la tríada clásica ocurre en <10% de los casos ⁽¹⁰⁾.

En la presentación clínica la gravedad varía según el momento de infección materna, la infección en el primer trimestre puede provocar un aborto espontáneo, muerte fetal o prematuridad, el 75-90% de los recién nacidos con *T. gondii* son asintomáticos al nacer, sin embargo los síntomas pueden estar presentes en recién nacidos infectados durante el primer o segundo trimestre y pueden incluir: ictericia, erupción maculopapular, convulsiones, diarrea, hipotermia y discapacidad auditiva, los síntomas generalmente comienzan más tarde (meses o años después del nacimiento) en los recién nacidos infectados durante el tercer trimestre y pueden incluir los mencionados anteriormente más: deficiencia visual debido a retinocoroiditis y/o estrabismo, retraso en el desarrollo, problemas neuromusculares, dificultades de aprendizaje ⁽¹¹⁾.

Si bien la asociación de la infección por toxoplasmosis con el desarrollo de síndrome nefrótico es poco común, se reportan casos de esta asociación en la literatura desde hace más de dos décadas ⁽¹²⁾.

Las glomerulopatías asociadas a parásitos se inician por la depresión del mesangio de los inmunocom-

plejos que contienen antígenos parasitarios, por lo que este daño es más pronunciado con parásitos que viven en el torrente sanguíneo ⁽¹³⁾.

En el caso de *Toxoplasma gondii*, aunque por definición es un parásito intracelular, también se produce daño glomerular por inmunocomplejos que contienen un antígeno de toxoplasmosis identificado en ratones infectados ⁽¹²⁾.

En el síndrome nefrótico congénito por toxoplasmosis, el síndrome nefrótico puede ser inducido por la toxoplasmosis congénita, la proteinuria puede estar presente al nacer o puede desarrollarse durante los primeros tres meses, en asociación con síntomas oculares o neurológicos. El examen histológico a menudo muestra proliferación mesangial con o sin glomeruloesclerosis focal y segmentaria. El tratamiento de la toxoplasmosis o la terapia con esteroides generalmente conduce a la remisión de la proteinuria ⁽¹⁴⁾.

Se sabe muy poco sobre la infección por *T. gondii* en la glándula tiroides, sin embargo, se asoció con una elevación de autoanticuerpos contra la peroxidasa tiroidea; la toxoplasmosis latente se relacionó con un aumento leve de la producción de hormona tiroidea durante el embarazo ⁽¹⁵⁾.

El *T. gondii* puede ingresar a las glándulas pituitaria y tiroides, afectando la producción de hormonas tiroideas y TSH. Los trastornos de la tiroides son relativamente comunes entre las mujeres embarazadas ⁽¹⁶⁾.

El objetivo de este caso es describir el posible papel etiológico de la infección por toxoplasma como causa del síndrome nefrótico e hipotiroidismo.

Caso clínico:

Paciente masculino de 1 mes y 27 días de edad, con un cuadro clínico de 4 días de evolución, caracterizado por edema palpebral y en miembros inferiores, irritabilidad, llanto inconsolable, oliguria y deposiciones líquidas en 4 a 5 oportunidades por día, en

escasa cantidad, con presencia de moco sin sangre, por lo que acudió a un centro de salud, donde se realizó un examen general de orina, evidenciándose proteínas positivas, glucosa positiva y hemoglobina positiva; niveles plasmáticos de urea 41 mg/dL y creatinina 0,5 mg/dL. La ecografía abdominal reportó ascitis, motivo por el cual fue referido a nuestro hospital.

La madre del paciente presentó toxoplasmosis en el tercer trimestre del embarazo con resultado de IgM +, pero no recibió tratamiento.

Examen físico: signos de deshidratación con fontanela anterior deprimida, mucosas deshidratadas, lengua saburral, signo del pliegue positivo, edema bipalpebral bilateral, abdomen globoso, poco deprimible, con matidez, sin masas; miembros inferiores con signo de Godet ++, llenado capilar menor a 2 segundos, pulsos palpables.

Hemograma: Leucocitos, 5.400/mm³; neutrófilos, 15%; linfocitos, 84%; monocitos, 1%; plaquetas, 330.000/mm³; hemoglobina, 10,1 g/dL; hematocrito, 26,4%; tiempo de protrombina, 13,6 s; actividad 60,7%; INR, 1,25; glucemia 76 mg/dL, sodio 109 mEq/L, potasio 4,3 mEq/L, cloro 105,3 mEq/L, calcio 8.3 mg/dL, urea 53 mg/dL, creatinina 0,50 mg/dl (TFG 47), GPT 21 U/L, GOT 41 U/L, proteínas totales 3,6 g/L, albúmina 1,4 g/L, globulina 2,2 g/L, colesterol 143 g/dL, triglicéridos 160 mg/dL, proteína C reactiva 12 mg/L, antígeno para COVID-19 negativo. Punción de líquido ascítico: albúmina 0,20 g/dL.

Ecografía abdominal y renal: aumento de la ecogenicidad parenquimatosa de ambos riñones, en forma difusa, con hipoflujo vascular, IR aumentado 0,78; signos que sugieren enfermedad parenquimatosa; marcado líquido libre perihepático, interasas, correderas parietocólicas y fondo de saco, sumando un volumen aproximado de 130 cc; diámetro de vena cava 3 mm. Ecocardiograma sin defectos intracardiacos. Ecografía cerebral: núcleos de la base, tálamos con presencia de calcificaciones vasculares

lineales, bilaterales, tenues (patología lenticulo-estriada), surco caudado derecho con presencia de quiste milimétrico no vascular compatible con hemorragia intraventricular derecha grado I en reabsorción. Anticuerpos anti-Toxoplasma gondii IgM +, IFI +, IgG + y dilución 1/1.024 (corte 1/32). Fondo de ojo normal para la edad, sin signos de uveítis por toxoplasmosis. La TAC simple reportó probable proceso infeccioso en relación con cambios inflamatorios en sustancia blanca de ambos hemisferios y calcificaciones patológicas corticales y periventriculares. El electroencefalograma reportó actividad de base desorganizada.

Se internó el paciente con los diagnósticos de síndrome nefrótico, injuria renal aguda, hiponatremia severa, toxoplasmosis congénita y anemia leve. Se realizó fase de hidratación, corrección de hiponatremia, se inició ceftriaxona, pirimetamina, ácido fólico, sulfadiazina, y furosemida una dosis.

Durante sus primeras horas el paciente presentó bradicardia, palidez, mala perfusión, taquipnea, dificultad respiratoria, abdomen distendido con circulación colateral, doloroso a la palpación superficial y profunda, edema en prepucio, escroto y en miembros inferiores.

En el control de laboratorio se evidenciaron los siguientes valores: hemoglobina 6,6 g/dl, hematocrito 17,6%, tiempo de protrombina 18,7 segundos, actividad 36,6%, INR 1,78, fibrinógeno 231 mg/dL. Requiere transfusión de hemoderivados: paquete globular 10 mL/kg y plasma fresco congelado 15 mL/kg. Laboratorio de control: Tiempo de protrombina 15,3 segundos, actividad 49,4%, INR 1,43, fibrinógeno 148 mg/dL, APTT 40 segundos, plaquetas 100.000, sodio 132, potasio 3,2, calcio 9,6, urea 34, creatinina 0,9, albúmina 1.8, cloro 102, magnesio 1,4, por lo que se corrigió con magnesio y potasio.

Gasometría: pH 7,14, pO₂ 65,5, pCO₂ 27,2, HCO₃ 10,4, EB -19,9; saturación de oxígeno 84,6%. Se administraron bicarbonato y albúmina humana al 20% 1g/kg; después de la corrección con bicarbo-

nato, el paciente presentó hipokalemia moderada de 2,6 mEq/L, siendo tratada con potasio 1 mEq/Kg.

Durante la evolución se evidenciaron varios estados de hipokalemia e hipomagnesemia, que fueron corregidos. Al 5° día de internación en UTIP el paciente se estabilizó y el control de laboratorio reportó proteínas en orina 490, creatinina en orina 3,5 y sodio en orina 79 mEq/L (40-220 mEq/L) colesterol 128 mg/dl y triglicéridos 65 mg/dL.

Se diagnóstico síndrome nefrótico probablemente secundario a toxoplasmosis; se estudió el componente genético por la edad de presentación; niveles de C₃ 7,8 mg/dL y de C₄ 15,9 mg/dL). Recibiendo espirolactona y prednisona, presentó movimientos tónico-clónicos, focalizados en miembros superiores y cianosis, sin retroversión retrocular, relajación de esfínteres ni pérdida de la conciencia; episodio de 20 segundos.

Se inició fenobarbital, impregnación a 20 mg/kg y mantenimiento a 1 mg/kg, porque el paciente presentó succión débil y en el electroencefalograma se evidenciaron puntos temporales derechos aislados.

Ante la sospecha de hipotiroidismo se solicitaron hormonas tiroideas: TSH 29,48 mIU/mL, T4 25,9 ng/mL y T4 libre 6,91 pg/mL; la ecografía tiroidea evidenció incremento del flujo vascular sugerente de cuadro inflamatorio. Con el diagnóstico de hipotiroidismo se inició la terapia con levotiroxina, 5 mcg/kg/día.

Luego de permanecer 22 días internado el paciente fue dado de alta. En el control por consulta externa, se inició tratamiento con atorvastatina al observarse el perfil lipídico alterado (colesterol 370 mg/dLm triglicéridos 750 mg/dL).

Discusión:

El espectro clínico de la toxoplasmosis congénita es muy variable. Los signos clínicos varían desde una apariencia normal al nacer hasta la “tríada clásica” de hidrocefalia, coriorretinitis y calcificaciones intracraneales^(17,18).

En algunos casos, el único signo es la coriorretinitis unilateral ⁽¹⁹⁾.

En un grupo de niños con uveítis posterior aguda, la característica más llamativa fue la prueba de tinción positiva para toxoplasma. Se ha sugerido que las “lesiones toxoplásmicas de niños y adultos jóvenes son recurrencias de una infección congénita adquirida que no fue lo suficientemente grave como para llamar la atención en el recién nacido” ⁽¹⁹⁾.

Aunque no hay evidencia estadística sobre la frecuencia de la toxoplasmosis congénita en los lactantes que parecen normales al nacer, se ha postulado que la incidencia de casos clínicamente reconocibles en los Estados Unidos es de aproximadamente 1 en 4.000 nacimientos. Parece, pues, que la toxoplasmosis adquirida y la toxoplasmosis congénita son mucho más comunes de lo que se aprecia actualmente.

En varios informes de toxoplasmosis adquirida y congénita, no se mencionó la proteinuria o los hallazgos urinarios anormales, incluso en aquellos pacientes en los que se demostró la presencia de *T. gondii* quísticos en los glomérulos renales, los túbulos y la vejiga urinaria ^(20, 21, 22).

Hay un solo informe de un lactante de 10 semanas con toxoplasmosis congénita asociada al síndrome nefrótico y nefritis aguda. El paciente respondió a la terapia con corticosteroides, pero no se realizó una biopsia renal ⁽²³⁾.

El cuadro histológico del síndrome nefrótico congénito es variable e incluye lesiones típicas de enfermedad renal microquística, síndrome nefrótico de cambios mínimos, glomeruloesclerosis focal y proliferación endocapilar. De los anteriores, la enfermedad renal microquística con dilatación quística de los túbulos contorneados proximales y esclerosis intercapilar difusa de los glomérulos se observa casi exclusivamente en pacientes cuyo inicio de nefrosis es durante los primeros cuatro meses de vida.

La presencia simultánea de toxoplasmosis congénita y síndrome nefrótico con o sin nefritis aguda

plantea algunas preguntas interesantes sobre una relación de causa y efecto. Experimentalmente, Hultdt indujo toxoplasmosis en ratones con una cepa de toxoplasma de baja virulencia y demostró lesiones renales asociadas a la presencia de depósitos de gammaglobulinas y complejos antígeno-anticuerpo en los glomérulos ⁽²⁴⁾.

Experimentos similares en conejos revelaron la adición de complemento a tales complejos. Este informe, así como el informe anterior de nefrosis congénita asociada a toxoplasmosis, subrayan la necesidad de una búsqueda exhaustiva de causas tratables de todos los casos del síndrome nefrótico congénito ⁽¹⁷⁾.

Se desconoce en gran medida si la infección por *T. gondii* se asocia con disfunción tiroidea. Se ha demostrado la infección por *T. gondii* en la glándula tiroidea en humanos ⁽²⁵⁾ y una llama ⁽²⁶⁾. Sin embargo, la información sobre el impacto de este parásito en la función tiroidea es escasa. Nuestro caso sería uno de los pocos reportados con esta patología.

En Bolivia es común la infección por toxoplasma, por lo que la serología positiva de la embarazada para esta infección debe hacernos pensar en la toxoplasmosis como una de las posibles etiologías de esta compleja entidad como es el síndrome nefrótico y el hipotiroidismo congénito secundarios al toxoplasma.

Se requieren estudios y descripción de casos como este, con datos serológicos de infección aguda para toxoplasma, así como una correlación con patologías nefróticas y tiroideas, dada la presentación inusual.

La toxoplasmosis, toma un rol importante en las patologías congénitas en nuestro medio, es tal la diferencia entre un paciente a otro que muchos de ellos son asintomáticos; el caso presentado es particular, al estar acompañado de cuadros secundarios muy poco comunes, el síndrome nefrótico y el hipotiroidismo. Nuestro paciente respondió al tratamiento indicado, manteniendo las consecuencias de la patología de base.

Es importante tomar en cuentas las guías de manejo del paciente con toxoplasmosis y prestar el cuidado necesario en su clasificación y manejo.

Referencias bibliográficas:

- 1) Soto M, Perez T, García H. Seroprevalencia de la toxoplasmosis y factores relacionados con la transmisión de la enfermedad en mujeres gestantes que acuden al Hospital Materno Infantil y centros de salud de primer nivel de Riberalta, Beni, Bolivia. 2014.
- 2) Pereira A, Pérez M. Toxoplasmosis - Parasitología. Rev OFFARM 2022; 21: 4.
- 3) Rosso F, Agudelo A, Isaza A, Montoya J. Toxoplasmosis congénita: aspectos clínicos y epidemiológicos de la infección durante el embarazo". Rev Colomb Med 2007; 38: 3.
- 4) Díaz L, Zambrano B, Chacón G, Rocha A, Díaz S. Toxoplasmosis y embarazo. Rev Obstetr Ginecol Venezol 2010; 70 (3): 190-205.
- 5) Pérez J, Villada J, Naranjo O, Castaño S. Formas alternativas de transmisión de *Toxoplasma gondii*. Biosalud 2011; 10: 2.
- 6) Sánchez A, Martín I, García S. Estudio de reactividad a *Toxoplasma gondii* en embarazadas de Cuba. Bioquímica 2003; 28: 3-8.
- 7) González T. Toxoplasmosis congénita. Rev Cubana Obstet Ginecol 1997; 23 (1): 7.
- 8) López C, Ramírez J, Gómez J. Factores de riesgo en mujeres embarazadas, infectadas por *Toxoplasma gondii* en Colombia. Rev Salud Pub 2005; 7: 2.
- 9) Rico C, Vargas J. ¿El tipo de *Toxoplasma gondii* está relacionado con el resultado clínico en infecciones congénitas humanas? Eur J Clin Microbiol Infect Dis 2016; 35: 1079.
- 10) Tamma P. Toxoplasmosis. Pediatr Rev 2007; 28: 470.
- 11) McAuley J. Toxoplasmosis congénita. J Pediatric Infect Dis Soc 2014; 3: 30-5.
- 12) Barrios J, Duran Claudia. Síndrome nefrótico con un componente nefrítico asociado con toxoplasmosis en un joven inmunocompetente. Colomb Med 2012; 43 (3): 226-9.
- 13) Van Velthuysen M, Florquin S. Glomerulopatía asociada con infecciones parasitarias. Clin Microbiol Rev 2000; 13 (1): 55-66.
- 14) Niaudet P, Mattoo T. Síndrome nefrótico congénito. UpToDate 2023.
- 15) Alvarado C, Ramos A, Guido C, Cerrillo S, Pérez A, Estrada S et al. Asociación entre *Toxoplasma gondii* infección y disfunción tiroidea. 2019: 19: 826.
- 16) Haddad M. 9º Congr Inmunol Molec Inmunogenet 2018. London.
- 17) Eichenwald H. A study of congenital toxoplasmosis with particular emphasis on clinical manifestations, sequelae and therapy. Internat Conferenc Pediatr 1961: 41.
- 18) Glasser L, Delta B. Congenital toxoplasmosis with placental infection in monozygotic twins. Pediatrics 1965; 35: 276.
- 19) Perkins E. Pattern of uveitis in children Br J Ophthalmol 1969; 50: 169.
- 20) Miller M. The clinical spectrum of congenital toxoplasmosis. J Pediatr 1967: 701-714.
- 21) Feldman H. Toxoplasmosis. N Engl J Med 1968:1370.
- 22) Wertlake P, Winter T. Fatal toxoplasma myocarditis in adult patient with acute lymphocytic leukemia. N Engl J Med 1965; 273: 438.
- 23) Wickbom B, Winberg J. Coincidence of congenital toxoplasmosis and acute nephritis with the nephrotic syndrome. Acta Paediatr Scand 1972; 61: 470.
- 24) Huldt G. Studies on experimental toxoplasmosis. Ann N Y Acad Sci 1971; 177: 146.
- 25) Liu D, Lin C, Seshan V. AIDS complicated with disseminated toxoplasmosis. Zhonghua Bing Li Xue Za Zhi 1994; 23 (3): 166-9.
- 26) Dubey J, Newell T, Verma S, Calero R, Stevens E. *Toxoplasma gondii* infection in llama (*Llama glama*). J Parasitol 2014; 100 (3): 288-94.



CORTYPIREN[®]

Gotas

EL CORTICOIDE MÁS RÁPIDO Y SEGURO



INDICACIONES:

VÍAS RESPIRATORIAS / ALERGIAS

- BRONQUITIS
- BRONQUITIS CRÓNICA
- LARINGITIS
- FARINGITIS
- OTITIS EXTERNA
- SINUSITIS CRÓNICA
- RINITIS ALÉRGICA

CADA 20 GOTAS
(1 ML) CONTIENE:
BETAMETASONA
0.6 MG.



CORTYPIREN gotas es el corticoide de mayor potencia glucocorticoide y nulos efectos mineralocorticoides. Mayor efectividad terapéutica y mejor tolerabilidad.

CORTYPIREN se absorbe rápidamente, el inicio de acción es inmediato. Asegurando pronto restablecimiento del paciente.

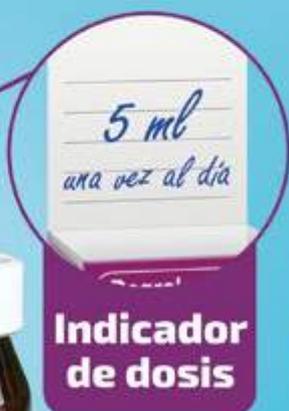
CORTYPIREN es un corticoide de concentración y dosis exactas que asegura efectividad clínica.

Degraler[®] **FORTE** *jarabe*

Levocetirizina
5mg/5ml

La revolución antialérgica es para todo el año

- Mayor concentración por ml
- Más días de tratamiento
- Menor volumen por toma
- Comodidad posológica 1 al día
- Ahorro para el paciente



Indicador de dosis

Sabor a plátano

Tapa de seguridad

Contiene xilitol
Carioprotector

Código braille

PLAZA MANRIQUELLA, 100000
GMP
SOLUCIONES MANRIQUELLA, S.L.



Bagó
Ética al servicio de la salud

CASO CLÍNICO

Linfohistiocitosis hemofagocítica secundaria a cuadro de dengue grave

Hemophagocytic lymphohistiocytosis secondary to severe dengue fever

Dra. Ivana Chiri Porcel⁽¹⁾, Dr. Carlos Paz Román⁽²⁾, Dra. Ximena Vargas Garamendi⁽¹⁾, Dra. María Isabel Valle Ponce⁽¹⁾, Dra. Paola Andrea Colque Arias⁽²⁾, Dra. Verónica Rodríguez Semudo⁽¹⁾.

Resumen:

La linfohistiocitosis hemofagocítica (HLH) es un síndrome inflamatorio sistémico poco frecuente que puede ocurrir como consecuencia de numerosas afecciones; su diagnóstico debe realizarse de forma precoz de acuerdo a la sospecha clínica, para un tratamiento oportuno, ya que la HLH es de alta agresividad.

Presentamos un paciente con dengue grave complicado con HLH, el primer caso reportado en Santa Cruz, confirmado por aspirado de médula ósea - mielograma, con resistencia al tratamiento convencional (corticosteroide e inmunoglobulina) por lo que se escaló a segunda línea, según protocolos, con buena respuesta al uso de etopósido.

La HLH puede ocurrir en pacientes con dengue, especialmente en regiones del mundo con prevalencia elevada de dengue como lo es el departamento de Santa Cruz.

Palabras clave:

Rev Soc Bol Ped 2024; 62 (1): 45 8: Linfohistiocitosis hemofagocítica, dengue, etopósido.

Introducción:

La linfohistiocitosis hemofagocítica (HLH) o síndrome de activación macrófaga (SAM) es un síndrome inflamatorio sistémico poco frecuente que puede ocurrir como consecuencia de numerosas afecciones. El diagnóstico de HLH debe realizarse de forma precoz de acuerdo a la sospecha clínica, para un tratamiento oportuno, ya que la HLH es de alta agresividad, con mortalidad y morbilidad significativas, incluso con la terapia adecuada.

Abstract:

Hemophagocytic lymphohistiocytosis (HLH) is a rare systemic inflammatory syndrome that can occur as a consequence of numerous conditions; Its diagnosis must be made early according to clinical suspicion, for timely treatment, since HLH is highly aggressive.

We present a patient with severe dengue complicated with HLH, the first case reported in Santa Cruz, confirmed by bone marrow aspiration - myelogram, with resistance to conventional treatment (corticosteroid and immunoglobulin) for which he was escalated to second line, according to protocols, with good response to the use of etoposide.

HLH can occur in patients with dengue, especially in regions of the world with a high prevalence of dengue such as the department of Santa Cruz.

Keywords:

Rev Soc Bol Ped 2024; 62 (1): 45 8: Hemophagocytic Lymphohistiocytosis, Dengue, Etoposide.

Existen 2 tipos principales de HLH; HLH primaria o familiar asociada a predisposición genética y HLH secundaria o esporádica asociada a otras afecciones médicas, incluidas afecciones infecciosas, autoinmunes, reumatológicas, oncológicas y malignas.

La HLH secundaria o adquirida puede ocurrir en todos los grupos de edad, aunque hay datos publicados sobre su incidencia predominantemente en menores de 2 años.

(1) Departamento de Pediatría. "Hospital Santa Cruz". C.P.S. Santa Cruz de la Sierra.

(2) Hospital de Niños "Dr. Mario Ortiz Suarez". Santa Cruz de la Sierra.

Conflicto de intereses: Los autores indican que el presente trabajo no tiene conflicto de intereses.

Artículo aceptado el 6/02/24.

Ambas presentaciones, HLH hereditaria o adquirida, comparten una fisiopatología común. Se produce una respuesta hiperinmune no controlada con liberación de citocinas mientras se encuentra con los desencadenantes. La característica de la HLH es la citotoxicidad de las células natural killer (NK) por una cascada de citocinas. La incapacidad de eliminar las células presentadoras de antígeno y las infectadas conduce a la proliferación incontrolada y la activación de la respuesta inmune con abundantes citocinas.

El cuadro clínico de HLH se debe a la invasión de estas células en los órganos y a la liberación de más citocinas. La interleucina 1 (IL-1), la IL-6 y el factor de necrosis tumoral (TNF)-alfa causan la fiebre. La supresión de la hematopoyesis por TNF-alfa y TNF-gamma produce citopenia. Los macrófagos activados liberan ferritina y activador del plasminógeno, lo que conduce a la hiperfibrinólisis.

Debido a su rareza, rango de presentación y hallazgos no específicos, el diagnóstico de HLH se vuelve muy desafiante. Las consideraciones prácticas incluyen la evaluación y detección adecuadas de los signos de HLH, principalmente en pacientes críticamente enfermos. Un marcador valioso es el nivel de ferritina, si supera los 10.000 ng/ml, se convierte en un indicador muy sensible y específico para HLH.

Presentamos un paciente con dengue grave con la complicación de HLH, el primer caso reportado en Santa Cruz, confirmado por aspirado de médula ósea - mielograma, en el cual se inició tratamiento de primera línea (corticosteroide e inmunoglobulina), con resistencia al tratamiento convencional con afectación neurológica, por lo que se escaló a segunda línea según protocolos, con buena respuesta al uso de etopósido.

En el departamento de Santa Cruz, como parte del trópico boliviano, se presentan picos epidemiológicos con pacientes que cursan con dengue, desde casos leves a severos, con decesos en la edad pediátrica, entre los cuales varios pudieron haber presentado HLH.

Caso clínico:

Describimos el caso de un lactante de sexo masculino de un año de edad con cuadro clínico de seis días de evolución caracterizado por presentar fiebre, intolerancia oral, vómitos, adinamia, accesos de tos, sangrado de encías y heces oscuras.

Al examen físico, mal estado general, deshidratado, con edema palpebral, abdomen distendido, hepatomegalia, petequias en extremidades y tronco, mala perfusión distal con llenado capilar mayor a tres segundos y dificultad respiratoria.

Laboratorio de ingreso: prueba rápida de antígeno NS1 del dengue positiva, con lo cual se confirmó el diagnóstico de dengue.

Imágenes ecográficas con fuga de plasma (fase crítica de la infección por dengue).

Por otro lado, se evidenció hipofibrinogenemia, trombocitopenia, neutropenia y anemia; ferritina 13.705 ng/mL, triglicéridos 936 mg/dL y AST 1.624 U/L.

Por la alteración de los parámetros de hemólisis (lactato deshidrogenasa -LDH-, recuento de reticulocitos, bilirrubina indirecta y plaquetas), con el diagnóstico presuntivo de HLH, se realizó aspirado de médula ósea (figuras 1 y 2), en la cual se observaron macrófagos con fagocitosis de células hematopoyéticas y en frotis de sangre, neutrófilos con vacuolas intracitoplasmáticas. Confirmado el diagnóstico de HLH se inició metilprednisolona como medida terapéutica, asociado a inmunoglobulina G.

El paciente cursó con hipertensión arterial y disfunción cardíaca valvular con péptido natriurético tipo b (BNP) y troponinas cardíacas elevadas.

Mantuvo parámetros inflamatorios elevados tras cinco días de corticosteroide; se evidenció compromiso del sistema nervioso central con desmielinización, por lo que se escaló el tratamiento, iniciando el protocolo de HLH con compromiso del sistema nervioso central: terapia sistémica con etopósido y quimioterapia intratecal con metotrexate, suspen-

Imagen 1: Médula ósea con eritroblastos en el interior de células mononucleares.

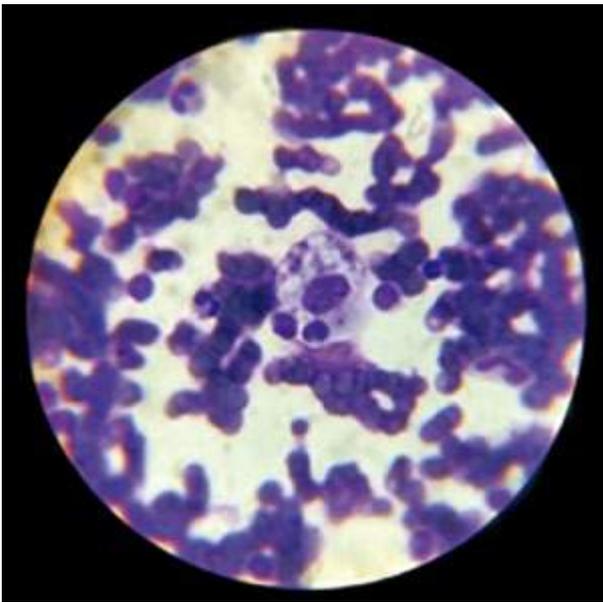
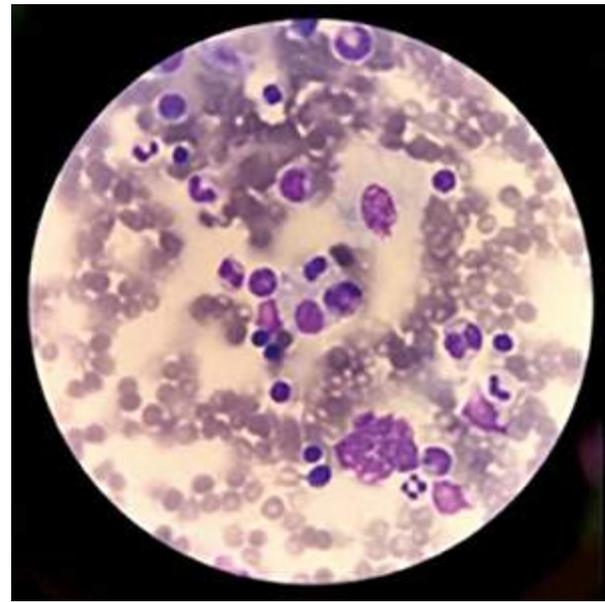


Imagen 2: Macrófagos con fagocitosis de células hematopoyéticas.



diendo la metilprednisolona y la inmunoglobulina y realizando la transición a dexametasona. Concluyó cinco dosis de etopósido, con franca mejoría laboratorial y clínica (tabla 1).

Tabla 1: Estudios paraclínicos anteriores y posteriores al tratamiento inmunomodulador

ESTUDIOS PARACLÍNICOS	ANTERIORES AL TRATAMIENTO	POSTERIORES AL TRATAMIENTO
Hemograma	Leucocitos: 51.000 Hemoglobina: 8,7 Hematocrito: 26,1% Plaquetas: 35.000	Leucocitos: 6.200 Hemoglobina: 9,6 Hematocrito: 28,8% Plaquetas: 541.000
AST	3.008 U/L	15 U/L
ALT	1.211 U/L	40 U/L
LDH	3.086 U/L	248 U/L
Triglicéridos	936 mg/dL	139 mg/dL
Ferritina	13.705 ng/mL	584 ng/mL
Fibrinógeno	110 mg/dL	259 mg/dL

Discusión:

La HLH es una enfermedad agresiva y rara. La población más afectada son los lactantes, desde el nacimiento hasta los 18 meses de edad; sin embargo, los niños y los adultos también pueden verse afectados.

La presentación de HLH inicialmente puede parecerse a la presentación de otras infecciones comunes. La fiebre y la afectación multisistémica son el sello distintivo de la enfermedad, aumentando el grado de mortalidad a más de un 20%.

El dengue es la enfermedad viral transmitida por artrópodos más común en humanos. Las manifestaciones clínicas del dengue pueden variar desde una enfermedad asintomática, leve hasta la fiebre hemorrágica del dengue, como el caso del paciente. Cuatro virus del dengue (DENV) han sido identificados como agentes causales; estos son DENV1, DENV2, DENV3 y DENV4, de los cuales se ha identificado que DENV1, DENV3 y DENV4 causan HLH. Debido al número creciente de diagnóstico de dengue cada año, la HLH asociada al dengue también ha aumentado.

La HLH asociada al dengue se trata dirigiendo la terapia a la causa subyacente, como en nuestro paciente; sin embargo, debido a su efecto antiinflamatorio, los corticosteroides (metilprednisolona o dexametasona) a dosis elevadas (de pulso) se pueden usar en el tratamiento de la HLH asociada al dengue como primera medida terapéutica.

La inmunoglobulina G intravenosa se puede usar sola o con dexametasona o metilprednisolona. Nuestro paciente recibió pulsos de corticosteroide asociados a inmunoglobulina G, evidenciándose un descenso no considerable de ferritina, leucocitosis con valores por encima de 50.000/mm³ y frotis de sangre periférica con monocitosis importante, por lo que se escaló el tratamiento a etopósido endovenoso y metotrexate intratecal, observándose la estabilización de las plaquetas y los leucocitos, con descenso importante de la ferritina.

En el seguimiento, después de un mes de la última dosis de etopósido, todos los parámetros hematológicos fueron normales y el paciente se encontraba estable sin ninguna alteración neurológica ni hematológica.

El diagnóstico de HLH asociado al dengue es desafiante, pero es muy importante reconocerlo, ya que se asocia con mejores opciones de tratamiento, por lo que debe considerarse ante fiebre persistente, hepatoesplenomegalia, evolución tórpida y alteraciones persistentes del linaje citogénico; de esta manera, la intervención temprana y el reconocimiento oportuno con la terapia inmunosupresora adecuada mejorará significativamente la condición del paciente.

Debemos ser conscientes que la HLH puede ocurrir en pacientes con dengue, especialmente en las regiones del mundo con prevalencia elevada de dengue como lo es el departamento de Santa Cruz, Bolivia.

Referencias bibliográficas:

- 1) Odone F. Doenças neoplásicas da criança e do adolescente. Edit. Manole. Sao Paulo, Brasil. 2022.
- 2) Horne A, Ramme K, Rudd E. Caracterización de las correlaciones genotipo-fenotipo PRF1, STX11 y UNC13D en linfocitosis hemofagocítica familiar. *Br J Haematol* 2008; 143: 75-83.
- 3) Wysocki C. Comparación de la linfocitosis hemofagocítica en pacientes pediátricos y adultos. *Curr Opin Allergy Clin Immunol* 2017; 17: 405-413.
- 4) Giang H, Banno K, Minh L. Síndrome hemofagocítico del dengue. *Rev Med Virol* 2018; 28.
- 5) Bergsten E, Horne A, Arico M. Eficacia confirmada de etopósido y dexametasona en el tratamiento de HLH: estudio cooperativo HLH-2004. 2017; 130: 2728-2738.
- 6) Trottestam H, Horne A, Arico. Quimioterapia para la linfocitosis hemofagocítica: protocolo de tratamiento HLH-94. 2011; 118: 4577-4584.



REMITEX-D®

Liberación total de la congestión
Para respirar plenamente

- ✔ Efectiva acción descongestionante
- ✔ Rápido inicio de acción: 10 minutos
- ✔ Libre de congestión: 12 horas continuas
- ✔ Máxima seguridad: No sedante
- ✔ Cómoda posología: 2 veces al día



**Jarabe
x 60 ml**

**Gotas
x 15 ml**

Bagó
Ética al servicio de la salud

CUANDO LA CONGESTIÓN, LA FIEBRE
Y EL DOLOR NO PERMITEN REALIZAR
LAS ACTIVIDADES CON NORMALIDAD...



PironalFlu®

Descongestionante - Antipirético - Analgésico - Antiinflamatorio



PLANTA FARMACÉUTICA CERTIFICADA
GMP
100% MANUFACTURADO EN ESPAÑA



Bagó
Ética al servicio de la salud

Instructivo para la publicación de artículos en la Revista de la Sociedad Boliviana de Pediatría

- 1.- Los trabajos considerados para su publicación deberán ser enviados al Editor de la Revista, al correo electrónico juanpablohayes@yahoo.com. Una vez recibidos, los artículos serán propiedad de la Revista de la Sociedad Boliviana de Pediatría.
- 2.- Todos los artículos enviados deberán ser originales e inéditos, no se aceptarán trabajos presentados o enviados a otras revistas científicas. Los trabajos serán sometidos a un proceso de arbitraje, donde se los evaluará desde el punto de vista metodológico. Las opiniones vertidas en los artículos, serán de absoluta responsabilidad de los autores y no expresarán la opinión de la Sociedad Boliviana de Pediatría.
- 3.- Los trabajos enviados deberán ser acompañados de una carta de solicitud de publicación, donde se indicará la siguiente información:
 - a) Si hubo una publicación anterior o envío por duplicado del trabajo o cualquier parte de él a otras revistas o medios de divulgación.
 - b) Se declara que el trabajo no ha sido sometido, antes o simultáneamente, a consideración de otras publicaciones.
 - c) Si es el caso, se declara sobre las relaciones financieras o de otro orden que pudiesen causar conflictos de intereses.
 - d) Se declara que el trabajo ha sido leído y aprobado por todos los autores.
 - e) Todos los autores deberán firmar la carta de solicitud.
 - f) Se indica la dirección, teléfono y correo electrónico del autor principal para permitir una comunicación posterior.
 - g) Si es el caso, se acompañará de los permisos necesarios para reproducción de material publicado previamente o empleo de ilustraciones sobre personas susceptibles de ser identificadas.
- 4.- El orden de publicación de los trabajos queda a criterio de la Revista de la Sociedad Boliviana de Pediatría y nos reservamos el derecho de su aceptación, así como de sugerir cambios, efectuar reducciones, modificaciones del texto o del material gráfico.
- 5.- Los trabajos enviados deberán ajustarse a las siguientes normas generales:
 - a) El trabajo deberá ser escrito en computadora con procesador de palabras Word para Windows de Microsoft, letra "Times New Roman", 12 puntos, texto justificado, interlineado 1.5, sin pestañas, numeración de páginas: secuencial.

La extensión del texto no debe sobrepasar 10 páginas, tamaño carta, para los artículos originales; 5 en los casos clínicos; 3 en las cartas al editor, excepto los artículos de actualización o de revisión que pueden llegar a 15 páginas de texto.
 - b) Los trabajos tienen características que permiten dividirlos en secciones tituladas según el tipo de manuscrito:
 - Artículo original: introducción, material y métodos, resultados y discusión.
 - Casos clínicos: introducción, caso clínico y discusión.
 - Imágenes pediátricas inusuales: caso clínico y discusión.
 - El formato de otros tipos de artículos de gran interés para los lectores, como revisiones de temas, actualización, editoriales, comentarios, cartas al editor, informes técnicos, etc., puede ser diferente según la naturaleza de su contenido y será aprobado por el Comité Editorial de la revista de común acuerdo con el autor.
- 6.- Los trabajos deberán contar con los siguientes apartados:
 - a) **Título:**

El título del trabajo debe ser conciso pero informativo sobre el contenido central de la publicación y se debe realizar su traducción en inglés.
 - b) **Autores:**

Debe indicarse la lista de autores según el orden que figurarán en la publicación. Cada autor debe ser identificado con sus nombres y apellidos, grado académico, cargo que ocupa y lugar de trabajo. Los autores que no tengan el título de médico cirujano se los debe señalar como interno o alumno de la carrera de medicina o indicar si corresponden a otras áreas de la salud.

c) Resumen y palabras clave:

Se debe contar con un resumen en español e inglés, de no más de 250 palabras o aproximadamente 1.625 caracteres (incluyendo espacios), que describa los propósitos del estudio o investigación, material y método básico empleados, resultados principales y conclusiones más importantes (no emplee abreviaturas no estandarizadas).

El resumen debe ser estructurado de acuerdo a las secciones que componen un artículo original (introducción, material y métodos, resultados y discusión).

El resumen de los casos clínicos deberá indicar de manera sintetizada la introducción, el caso clínico y además, una colusión del trabajo.

A continuación de cada resumen en español e inglés, se escriben las palabras clave del estudio, las que no deben exceder más de cinco palabras y con su respectiva traducción en inglés, bajo el título de "key words".

d) Introducción:

Resuma la racionalidad del estudio y exprese en forma clara el propósito del artículo. Cuando sea pertinente en el estudio, explique la hipótesis cuya validez pretenda analizar, pero sin incluir datos o conclusiones del trabajo que se está presentando. No revise extensamente el tema y cite solamente las referencias bibliográficas que sean necesarias.

e) Material y métodos:

Describa claramente la selección de sujetos en observación. Identifique los métodos, instrumentos o aparatos y los procedimientos empleados, con la precisión necesaria para permitir a otros observadores que reproduzcan sus resultados.

Si se trata de métodos establecidos y de uso frecuente, incluso métodos estadísticos, límitese a nombrarlos y cite las referencias respectivas. Si los métodos ya han sido publicados pero no son bien conocidos, proporcione las referencias y agregue una breve descripción. Cuando los métodos son nuevos se aplicaron modificaciones a métodos establecidos, descríbalos con precisión, justifique su empleo y enuncie sus limitaciones.

Si se efectuaron experimentos en seres humanos, estos deberán contar con una autorización por un comité de ética de la institución donde se efectuó el estudio.

Identifique todos los fármacos y compuestos químicos empleados con su nombre genérico, dosis y vías de administración.

En caso de ser necesario identificar a los pacientes hágalo mediante números correlativos y no utilice sus iniciales ni los números de historias clínicas.

Indique el número de sujetos, de observaciones, el o los métodos estadísticos empleados y el nivel de significación estadística establecido previamente para juzgar los resultados.

f) Resultados:

Presente sus resultados con una secuencia lógica según el desarrollo del texto, cuadros y figuras. Los datos se pueden mostrar en cuadros o figuras, pero no simultáneamente en ambos. No repita datos en el texto, que el lector pueda conocer al analizar un cuadro o figura, excepto aquellos resultados más relevantes del trabajo, deben ser siempre descritos en el texto. No incluya en los resultados comentarios de los mismos, ya que esto corresponde a la sección de discusión. El relato a desarrollar en esta sección es solamente de tipo descriptivo.

- Cuadros:

Numere los cuadros en orden consecutivo según el orden de aparición en el texto, seguido de un título breve en cada cuadro. Cuando se requieran notas aclaratorias o indicar el significado de las abreviaciones usadas, agréguelas al pie del cuadro y no en el cuerpo del mismo. Cite cada cuadro en orden consecutivo en el texto del trabajo.

- Figuras:

Denomine figuras a cualquier tipo de ilustración que no corresponda a un cuadro, como ser gráficos, radiografías, electrocardiogramas, ecografías, etc. El diseño debe ser simple y su sola observación debe permitir su comprensión, las figuras complejas no pueden interpretarse salvo lectura en el texto, por lo tanto deben evitarse. Cite cada figura en el texto con un orden consecutivo según corresponda. Si una figura es reproducción de material ya publicado, indique su fuente de origen y obtenga permiso escrito del autor o editor para reproducirla en su trabajo.

g) Discusión:

Se trata de realizar una discusión de los resultados obtenidos en el trabajo y no de una revisión del tema. Discuta y destaque únicamente los aspectos nuevos e importantes que aporta su trabajo y las conclusiones de los datos que ya fueron presentados en la sección de resultados. Compare sus hallazgos con otras observaciones relevantes identificándolos mediante las citas bibliográficas respectivas. Relacione sus conclusiones con los propósitos del estudio que destacó en la introducción; evite proponer conclusiones que no están sólidamente respaldadas por sus hallazgos, así como apoyarse en otros trabajos que aún no están terminados.

h) Referencias:

Las referencias bibliográficas deben ser numeradas consecutivamente por orden de aparición en el texto, incluyendo las que se mencionan en los cuadros y figuras. Limite las referencias a no más de 30. Identifique las referencias en el texto mediante números arábigos, colocados como superíndice al final de la frase o párrafo en que se las alude. Los nombres de las revistas deben abreviarse según el estilo usado en el Index Medicus. Los autores serán responsables de la exactitud de sus referencias, cite solo la bibliografía a la que ha accedido, no es ético citar referencias que aparecen en otros trabajos, no incluya como referencias "observaciones no publicadas" ni "comunicaciones personales". Puede incluir entre referencias a trabajos que están oficialmente aceptados por una revista y en trámite de publicación; en este caso indique la referencia completa, agregando a continuación el nombre abreviado de la revista, entre paréntesis la expresión "en prensa".

i) Agradecimientos:

Expresé su reconocimiento solo a personas e instituciones que hicieron contribuciones sustantivas al trabajo. Los autores son responsables por la mención de personas o instituciones a quienes los lectores podrían asignar responsabilidad o apoyo de los resultados del trabajo y sus conclusiones.

Las contribuciones serán clasificadas de la siguiente forma:

1.- Trabajo original:

Trabajo en el que se trata de encontrar una respuesta a una o varias interrogantes planteadas sobre una determinada patología. El esquema que deberá seguir es el siguiente: introducción, material y métodos, resultados y discusión.

2.- Casos clínicos:

Descripción de uno o más casos clínicos que supongan una contribución importante al conocimiento de la enfermedad y una revisión del tema en cuestión. Cuenta con las siguientes secciones: introducción, caso clínico y discusión.

3.- Actualización:

Revisión de capítulos de interés especial, realizadas por profesionales expertos reconocidos en el tema o invitados por el comité editorial.

4.- Imágenes pediátricas inusuales:

Presentación de uno o más casos clínicos, en forma resumida, que sea de presentación inusual e interesante y que se acompañe de material gráfico ilustrativo sobre el caso. El formato a seguir es el siguiente: caso clínico y discusión.

5.- Cartas al editor:

Comentario o discusión de temas que se estime de interés general relacionados con la pediatría o de trabajos publicados en la revista.

Dr. Juan Pablo Hayes Dorado

EDITOR

REVISTA SOCIEDAD BOLIVIANA DE PEDIATRÍA

Whatsapp 70870500

E-mail: juanpablohayes@yahoo.com



*“Aprovechar cada momento que nos da la vida,
sin pensar en la falta de aire”*

Symbicort

Respirar con libertad

Symbicort[®]

Symbicort[®] Forte



Presentación
x 120 dosis



Presentación
x 60 dosis



AstraZeneca 

Bagó
Ética al servicio de la salud



NODOLEX[®]

Paracetamol gotas



**BAJA LA FIEBRE
Y CALMA EL DOLOR
CON SEGURIDAD**

SABOR
CEREZA - VAINILLA



Bagó
Ética al servicio de la salud

Visita la Página Web de la
Sociedad Boliviana de Pediatría
www.socbolped.org

