



Boletín Clínico Hospital Infantil del Estado de Sonora

PERIÓDICA UNAM, IMBIOMED, MEDIGRAPHIC, BIREME OPS, SIIC Data Bases

Las APROC y el diagnóstico clínico en pediatría

Prevalencia de defectos fetales en el Hospital Infantil del Estado de Sonora

Tamiz oftalmológico y detección temprana de retinopatía del prematuro

La circuncisión: Complicaciones quirúrgicas y fisiológicas en pediatría. Parte II

¿Es la bioética el antídoto contra la demanda legal al médico?

Vacuna BCG, protección contra tuberculosis y otros beneficios

Migración rectal de catéter distal de válvula de derivación ventrículo peritoneal

Gastrosquisis compleja asociada a necrosis de ciego, íleo meconial y atresia de colon ascendente

Deficiencia congénita del factor XIII. Descripción de caso y revisión de la literatura

Síndrome de Dyke Davidoff-Masson: una causa poco común de epilepsia estructural

Boletín Clínico de la Asociación Médica del Hospital Infantil del Estado de Sonora

OCTUBRE 2023

2

Boletín Clínico Hospital Infantil del Estado de Sonora

DIRECTOR HONORARIO

Dr. José Luis Alomía Zegarra.
Secretario de Salud del Estado de Sonora

DIRECTOR GENERAL DEL HOSPITAL

Dr. Héctor Manuel Esparza Ledezma

FUNDADORES

Dr. Norberto Sotelo Cruz †
Dr. Ramiro Alberto García Álvarez

EDITOR

Dr. Jaime Gabriel Hurtado Valenzuela

COEDITORES

Dr. Gerardo Álvarez Hernández
Dr. Miguel Ángel Martínez Medina
Dr. Manuel Alberto Cano Rangel
Dr. Homero Rendón García

COMITÉ EDITORIAL

Dr. Gilberto Covarrubias Espinoza
Dr. Guillermo López Cervantes

CONSEJO EDITORIAL

Dr. Édgar Manuel Vázquez Garibay
Instituto de Nutrición Humana. Universidad de Guadalajara
Dr. Rafael Pérez Escamilla
Escuela de Salud Pública
Universidad de Yale, Connecticut. Estados Unidos
Dr. Luis Velázquez Jones
Hospital Infantil de México
Dra. Ana María Calderón de la Barca
Centro de Investigación en Alimentación y Desarrollo.
Sonora
Dra. Luz María Suárez Larios
Reumatóloga Pediatra, HIES
Dr. Ulises Reyes Gómez.
Unidad de Investigación en Pediatría. San Luis Potosí
Dra. Eva Moncada García
Directora General de Enseñanza, Secretaría de Salud del
Estado de Sonora
Dra. María del Carmen González Pérez
Servicio de Hematología. HIES
M. C. Mauricio Frías Mendivil
Asesor Metodológico en Investigación. HIES
Dra. Alba Rocío Barraza León.
Jefa de la Dirección de Enseñanza del HIES

ASOCIACIÓN MÉDICA DEL HOSPITAL INFANTIL DEL ESTADO DE SONORA

PRESIDENTE EX-OFICIO

Dr. Héctor Manuel Esparza Ledezma

PRESIDENTE AD-HONOREM

Dr. Norberto Sotelo Cruz †

PRESIDENTE

Dr. Jaime Corella Valencia

SECRETARIO

Dr. Giuseppe Doménico Pérez Moya

TESORERO

Dr. Isaac A. Gómez Jiménez

PROTESORERO

Dra. Norma de la Re Montaña

VOCAL

Dr. Luis Antonio Bojórquez Zazueta

COMISARIO

Dr. Edgar Elías Coria Flores

BECAS Y ESTÍMULOS

Dra. María de los Ángeles Durazo Arvizu

EDUCACIÓN MÉDICA

Dr. Adrián Morales Peralta
Dr. Gilberto Covarrubias Espinoza
Dra. Irma Lucía Jaramillo Quiroga

PRENSA Y PROPAGANDA

Dra. María Concepción Durazo Rentería

HONOR Y JUSTICIA

Dr. Francisco Fajardo Ochoa

RELACIONES PÚBLICAS

Dr. Francisco Javier Estardante López

EDICIONES MÉDICAS

Dr. Jaime Gabriel Hurtado Valenzuela
Dr. Norberto Gómez Rivera
Dr. Rafael Martínez Vázquez

ACTIVIDADES DEPORTIVAS Y CULTURALES

Dr. Héctor Manuel Hernández Alvarado
Dr. Luis Omar Millán Valenzuela

ACTIVIDADES SOCIALES

Dra. María Guadalupe García Zárate
Dra. Roxy Ane Ayala Castro

Información Legal:

Boletín Clínico del Hospital Infantil del Estado de Sonora, Año 40, No. 2, octubre de 2023, es una publicación semestral (abril y octubre). Certificado de Licitud No. 4239 y contenido No. 3457, autorizados por la Comisión Calificadora de Publicaciones y Revistas Ilustradas, Secretaría de Gobernación oficio 1432. Exp. No. 1/432 "89"/6192. 24 de Julio de 1989. Registros en la Dirección General de Correos. Autorización como publicación periódica de segunda clase. Recibos oficiales 75 85646 y 141592. Revista incluida en los Índices: PERIÓDICA UNAM, IMBIOMED, MEDIGRAPHICS, SIIC Data bases, BIREME-OPS. ISSN 1405-1303.

Contenido

EDITORIAL

Las APROC y el diagnóstico clínico en pediatría

Miguel Ángel Martínez Medina

ARTÍCULOS ORIGINALES

Prevalencia de defectos fetales en el Hospital Infantil del Estado de Sonora

Melany María Gallardo Jaramillo, Efraín Moreno, Cruz Amaya Cyntia Nayeli, Muñiz Uribe Fernanda Guadalupe, Lendo López Ana Karen, Raña Pohls Érika Fernanda, Martínez Moreno Renato

ARTÍCULOS DE REVISIÓN

Tamiz oftalmológico y detección temprana de retinopatía del prematuro

Pedro Escalera Arroyo, Cinthya Karen Contreras Castillo, Alondra Guadalupe Reyes Villaseñor, Katy Lizeth Reyes Hernández, Ulises Reyes Gómez, Armando Quero Hernández, Alejandro Quero Estrada, Isaías Orozco Andrade, Rubén Martín Álvarez Solís, Marcela Vargas Vallejo, Karen Denisse Agular Morales, Jorge Adrián Chuck Sepúlveda, Gerardo López Cruz, César Eduardo Juárez Campos, Lucía Leonor Cuevas López.

La circuncisión: Complicaciones quirúrgicas y fisiológicas en pediatría. Parte II

Joel Higinio Jiménez Y Felipe

¿Es la bioética el antídoto contra la demanda legal al médico?

Jorge Adrián Chuck Sepúlveda, Ulises Reyes Gómez, Katy Lizeth Reyes Hernández, Isaías Orozco Andrade, Armando Quero Hernández, Pedro Escalera Arroyo, Cinthya Karen Contreras Castillo, Gerardo López Cruz, Lucía Leonor Cuevas López, Rubén Martín Álvarez Solís, Marcela Vargas Vallejo, Roberto Celio Murillo, Ana Berenice Aguilar Román, Adolfo Pineda Gordillo.

Vacuna BCG, protección contra tuberculosis y otros beneficios

Isaías Orozco Andrade, Karen Denisse Aguilar Morales, Ulises Reyes Gómez, Katy Lizeth Reyes Hernández, María Elena Vargas Mosso, Mariana Merlo Palomera, Víctor Manuel Gutierrez Gómez, Pedro Escalera Arroyo, Cipatli Ayuzo del Valle, Alan Alejandro Gómez Ramírez, Javier Abel Baeza Casillas.

CONVOCATORIAS

CASOS CLÍNICOS

Migración rectal de catéter distal de válvula de derivación ventrículo peritoneal

Érika Alexander Balvanera Rodarte, Marcy Narchell Soto Velazquez, Diego Misael Leyva Cervantes.

Gastroquiasis compleja asociada a necrosis de ciego, íleo meconial y atresia de colon ascendente

Carlos Francisco Pacheco-Barete, Gerardo López-Cruz, Paulina del Carmen Leyva-Bohórquez, Jesús Rodríguez-García, Alejandra Vianey López-Días, Manuel Bravo-Torres, Yracema Martínez-Hernández, Rubén Coronado-García, Norma Elvira Rosas-Paz, Paulina Sofía López-Días, Ulises Reyes-Gómez, Katy L. Reyes-Hernández, Armando Quero-Hernández.

Deficiencia congénita del factor XIII. Descripción de caso y revisión de la literatura

Armando Quero Hernández, Alejandro Quero Estrada, Ulises Reyes Gómez, Katy Lizeth Reyes Hernández, Ruben Martín Álvarez Solís, Marcela del Pilar Vargas Vallejo, Isaías Orozco Andrade, Cesar Virgen Ortega, Victor Manuel Gutierrez Gómez, Pedro Escalera Arroyo, Cipatli Ayuzo del Valle, Juan Manuel Carreón Guerrero, Maria Elena Vargas Mosso.

Síndrome de Dyke Davidoff-Masson: una causa poco común de epilepsia estructural

Dra. Yazmín López Vargas, Dr. Alejandro Durán De la Re, Dra. Izeth Berenice Arroyo Monroy.

Contents

OCTUBRE 2023

4

EDITORIAL

APROC and clinical diagnosis in pediatrics.

ORIGINAL ARTICLES

Prevalence of fetal defects at the Hospital Infantil del Estado de Sonora.

REVIEW ARTICLES

Ophthalmological screening and early detection of retinopathy of prematurity

Circumcision: Surgical and physiological complications in pediatrics. Part II

Is bioethics the antidote to legal action against doctors?

BCG vaccine, protection against tuberculosis and other benefits

CONVOCATORIAS

CLINICAL CASES

Rectal migration of the distal ventriculoperitoneal valve catheter

Complex gastroschisis associated with cecum necrosis, meconium ileus and ascending colon atresia

Congenital factor XIII deficiency. Case description and literature review

Dyke Davidoff-Masson syndrome: a rare cause of structural epilepsy

Las APROC y el diagnóstico clínico en pediatría

Dr. Miguel Ángel Martínez Medina

Médico Pediatra. Maestría en Salud Pública
Departamento de enseñanza, investigación y calidad HIES
miguelmartinezme296@gmail.com

En los últimos veinte años, a pesar del gran desarrollo científico y tecnológico en el diagnóstico de numerosas enfermedades que sufren nuestros niños, aún se considera que entre 50 y 75% de ese diagnóstico, puede determinarse mediante una adecuada historia clínica.¹ La habilidad del médico para integrar un diagnóstico a partir de la relación con el paciente y su familia, es milenaria y ya era utilizada por los antiguos griegos.

La esencia de la formación del médico es clínica, comprende una proporción importante del currículum médico, sin soslayar, por supuesto, algunas características que identifican al modelo profesional del siglo XXI, a saber: manejo de asociaciones estadísticas y evidencias significativas; utilidad del significado de sensibilidad y especificidad; análisis de hipótesis mediante el teorema de Bayes; y toma de decisiones, según el Nomograma de Fagan.

El médico pediatra, sin duda alguna, es el profesional que cumple a cabalidad las anteriores premisas, centradas en el modelo médico de acercamiento con el paciente para la elaboración de un diagnóstico correcto, y de esta manera comulgar con la percepción de William Osler,² quien apunta que "el método de enseñanza más natural, es que el estudiante comience con el enfermo, continúe con el enfermo y termine sus estudios con el enfermo. Enséñeles el modo de observar, suminístreles suficientes hechos que observar, y así las lecciones saldrán de los hechos mismos."

Elaborar un diagnóstico médico no es únicamente la práctica de la experiencia o intuición, ni tampoco la espera de los resultados de laboratorio, mismos que no hacen diagnósticos. La formación del médico entraña un gran esfuerzo y tiempo, dedicados a su capacitación y a la adquisición de conocimientos y habilidades que lo caracterizarán como profesional de la medicina. El marco conceptual vigente y recomendado por la Facultad de Medicina de la Universidad Nacional Autónoma de México (UNAM), anticipa que la Educación Basada en Competencias (EBC) sistematizada y operacionalizada en las Actividades Profesionales Confiables (APROC), mejora la calidad de

la atención y seguridad del paciente. Estos elementos forman parte del perfil del médico general y del egresado de las especialidades y subespecialidades.³

En el 2014, la Asociación Americana de Colegios Médicos (AAMC) publicó 13 APROC⁴, asociadas a las funciones nucleares del médico general, antes de cursar alguna residencia. Estas actividades se desarrollan gracias a la reflexión entre la teoría y práctica, dado que representan un proceso de aprendizaje situado en escenarios clínicos reales y una práctica deliberada con sustento de programas y planes.

Las APROC, entendidas como un proceso continuo en el abordaje de un niño enfermo, tiene su origen y fortaleza en la elaboración de un diagnóstico a través de la historia clínica y exploración física correcta. Por ejemplo, la Fiebre Manchada por *Rickettsia rickettsii* (FMRR) no es considerada en niños sin la presencia del exantema característico o contacto domiciliario con la garrapata trasmisora del padecimiento; paradójicamente, 80% de niños fallecidos por FMRR son consultados por médicos en las primeras 48 horas de su inicio. Este desafío obliga al médico a otorgar un diagnóstico de probabilidad de FMRR durante la primera consulta, y a considerarla como un Síndrome Infeccioso Rickettsial (SIR) caracterizado por fiebre, cefalea, malestar general, dolor muscular, particularmente en gemelos, congestión conjuntival, bradicardia relativa, leve edema de párpados y dorso, de manos y pies.⁵ Además de dar valor a las variables epidemiológicas de residencia en Sonora, suelo de tierra en la vivienda y contacto con perros o garrapatas. Recordemos, que el exantema en la FMRR casi es patognomónico y suele aparecer entre el tercer o cuarto día de evolución, momento en que la acuciosidad en las APROC toma una gran relevancia.

Es irrefutable que una anamnesis y exploración física correcta fortalecen la abstracción, el análisis y razonamiento para la solución de casos, aun aquellos de gran complejidad. El reconocimiento de patrones clínicos, la asociación entre signos y síntomas, la integración de un síndrome o caracterización de un síntoma o signo clave son fundamentales para la elaboración de un diagnóstico sindromático (médicos internos de pregrado y pasantes de medicina), nosológico y diferencial (residente de primero y segundo año), así como etiológico (a cargo de los residentes de mayor jerarquía). De esta manera, se guía la solicitud de

Bol Clin Hosp Infant Edo Son 2023; 40 (2); 5-6

estudios de laboratorio y paraclínicos necesarios para apoyar la impresión diagnóstica y elaborar indicaciones, que incluyen la prescripción de medicamentos o procedimientos y su registro en el expediente clínico respectivo. Con ello, se da cumplimiento a la tercera, cuarta y quinta APROC.

La presentación oral del caso en el grupo, la recuperación de evidencias y contestar preguntas acerca del paciente y su padecimiento, además de asumir la responsabilidad en el cuidado del paciente y reconocer sus urgencias constituyen el resto de las APROC.

Finalmente, el modelo de aprendizaje basado en las APROC permite la adquisición de competencias y habilidades por medio de la instrucción y experiencia en el quehacer médico de los jóvenes alumnos. El "saber hacer y cómo hacer" representan una línea en el tiempo que inicia desde el fomentar la calidad del novato, hasta llevar al experto con excelencia (Modelo de Dreyfus). Tal es la etapa a la que los profesores universitarios pretenden llevar a sus estudiantes.

Referencias

1. Díaz-Novás J, Gallego-Machado B, León-González A. El diagnóstico médico: bases y procedimientos. [Internet]. Rev Cubana Med Gen Integr. 2006 marzo; 22(1). Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0864-21252006000100007&lng=es
2. Serra-Valdés MA. Sir William Osler: el padre de la medicina moderna. Aportes a la reumatología. [Internet]. Rev Cuba Reumatol. 2015 ; 17(Supl 1): 162-168. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1817-59962015000300014&lng=es.
3. Universidad Nacional Autónoma de México, UNAM. Curso de formación pedagógica, V3. [Internet]. Disponible en: <https://formacionpedagogica.fmposgrado.unam.mx/moodle3/login/index.php>
4. Association of American Medical Colleges. Core entrustable professional activities for entering residency. Curriculum developers' guide. Washington DC: AAMC; 2014.
5. Cunha Burke A. Rocky Mountain spotted fever revisited. Arch Intern Med. 2004; 26; 164(2): 221-2.

Prevalencia de defectos fetales en el Hospital Infantil del Estado de Sonora (HIES)

Prevalence of birth defects in Hospital Infantil del Estado de Sonora

Gallardo Jaramillo Melany María¹

Efraín Moreno¹

Cruz Amaya Cyntia Nayeli²

Muñiz Uribe Fernanda Guadalupe²

Lendo López Ana Karen²

Raña Pohls Érika Fernanda³

Martínez Moreno Renato⁴

¹ Residente de tercer año de Ginecología y Obstetricia de Hospital Infantil del Estado de Sonora (HIES).

² Residente de segundo año de Ginecología y Obstetricia (HIES).

³ Coordinación de Enseñanza del área de Ginecología y Obstetricia (HIES).

⁴ Médico Ginecólogo, adscrito al HIES.

Responsable de correspondencia: Gallardo Jaramillo Melany María, residente de tercer año de Ginecología y Obstetricia.

Dirección: calle de la Reforma, #355, Col. Ley 57, CP 83100, Hermosillo, Sonora. Teléfono: 5573882223.

Correo electrónico: melanygallardo8@hotmail.com

RESUMEN

Los defectos fetales son anomalías estructurales que ocurren en la etapa prenatal y representan una causa importante de morbilidad y mortalidad neonatal, con una frecuencia a nivel internacional es de 3%. El objetivo del presente estudio fue establecer la prevalencia y características maternas de los embarazos con defectos fetales en el Hospital Infantil del Estado de Sonora (HIES) durante el periodo 2020-2022. Para ello, se realizó un estudio transversal, observacional y descriptivo, con datos de pacientes que finalizaron su embarazo en el área de Ginecología y Obstetricia de nuestro hospital. Con un total de 11667 nacimientos, tanto partos como cesáreas, se documentaron malformaciones en 322 nacimientos, que cumplían los criterios de inclusión y exclusión, con una prevalencia de 2.75%. Se obtuvo una prevalencia acorde con la literatura mundial, la mayor parte malformaciones cardiovasculares.

Palabras claves: defectos fetales, prevalencia, malformaciones congénitas.

Fecha de recepción: 25 septiembre de 2023

Fecha de aceptación: 29 de septiembre de 2023

ABSTRACT

Fetal defects are structural anomalies that occur in the prenatal stage, being an important cause of neonatal morbidity and mortality. The frequency at the international level is 3%. The objective of the study was to establish the prevalence and maternal characteristics of pregnancies with fetal defects at the "Hospital Infantil del Estado de Sonora" during the period 2020-2022. The method used was a cross-sectional, observational and descriptive study. Data were collected from patients who ended their pregnancy in the gynecology and obstetrics area of our hospital. With a total of 11,667 births, both deliveries and cesarean sections. Malformations were documented in 322 births, which met the inclusion and exclusion criteria, with a prevalence of 2.75%. We obtained a prevalence that corresponds to the world literature, with the majority being cardiovascular malformations.

Keywords: fetal defects, prevalence, congenital malformations.

INTRODUCCIÓN

Se definen como anomalías estructurales o funcionales aquellas que están presentes al nacimiento y son de origen prenatal. Tienen consecuencias médicas, sociales o estéticas significativas para el individuo afectado y, generalmente, requieren intervención médica.¹ Estas alteraciones son resultado de una embriogénesis defectuosa o anomalías intrínsecas en el proceso de desarrollo. Según su causa, pueden ser genéticas, ambientales y multifactoriales, aunque se desconoce la causa exacta en 40-60% de los casos.² Un aproximado de 3% de los nacidos vivos presentan algún tipo de anomalía congénita y son la cuarta causa de mortalidad neonatal en todo el mundo.^{3,4} Según la OMS, se estima que a nivel global existen 240000 muertes anuales de recién nacidos en sus primeros 28 días de vida debido a trastornos congénitos.⁵ Los factores que pueden aumentar el riesgo de aparición incluyen trastornos genéticos, factores socioeconómicos y demográficos, consanguinidad de los padres, infecciones maternas durante el embarazo, edad materna avanzada, abuso de drogas, radiación

Bol Clin Hosp Infant Edo Son 2023; 40 (2); 7-17

ionizante y contaminación química o del aire. Además, condiciones asociadas al embarazo, como la diabetes, trastornos hipertensivos en el embarazo, polihidramnios y oligohidramnios se han asociado con defectos congénitos.²

En México, a través de la Dirección General de Epidemiología, se reportaron 2689 casos de defectos al nacimiento durante 2022, con una incidencia de 127.03 casos por cada 100 mil recién nacidos vivos. En Sonora, se notificaron 65 casos este mismo año, con una incidencia de 216.2 casos por cada 100 mil recién nacidos vivos.⁶ Las defunciones por malformaciones congénitas en México durante 2022 ocuparon la segunda causa de muerte para menores de 1 año, con 4131 casos.⁷

Estos defectos representan un problema de salud pública, tanto a nivel mundial como en México, ya que aumentan la mortalidad neonatal e infantil. El diagnóstico prenatal permite a las pacientes una atención de calidad y una adecuada preparación al nacimiento, en caso de requerir atención especializada en un hospital de tercer nivel con intervención multidisciplinaria. El presente estudio tiene como propósito determinar la prevalencia de defectos fetales, caracterizar las más frecuentes por sistema afectado y establecer las características maternas y resultados perinatales de embarazos con defectos fetales en el HIES del área de Ginecología y Obstetricia.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se realizó un estudio transversal, observacional y descriptivo, que recabó datos de pacientes, cuyo embarazo finalizó en el área de Ginecología y Obstetricia del HIES, durante el periodo comprendido de enero del 2020 a diciembre del 2022. La fuente de recolección de datos fueron los expedientes clínicos. Los criterios de inclusión fueron los siguientes: pacientes que tuvieron su parto en nuestro hospital, ya se vía vaginal o cesárea, que en su expediente clínico contaran con diagnóstico prenatal de defectos fetales mediante ultrasonidos de primer o segundo nivel y aquellas cuyo diagnóstico se haya realizado de manera postnatal en el expediente clínico del recién nacido, después de la valoración de pediatría en sus primeros 30 días de vida. Como criterios de exclusión se consideró lo siguiente: aquellas pacientes que no contaban con los datos requeridos en el expediente. Los datos se almacenaron en una base de datos de Microsoft Excel. Las variables maternas que se recabaron fueron edad, procedencia, número de gestaciones, control prenatal, ingesta de ácido fólico, enfermedad infecciosa materna, consumo de tabaco, alcohol o drogas, consumo de fármacos, realización de ultrasonidos de primer y segundo nivel, comorbilidades, índice de masa

corporal y semanas de gestación al diagnóstico. Las variables perinatales fueron vía del nacimiento, peso al nacer, sexo, edad gestacional, óbitos y muertes perinatales.

Se llevó a cabo un análisis estadístico, descriptivo, que obtuvo frecuencias y porcentajes. Las variables cualitativas se muestran con medidas de frecuencia y las cuantitativas con medidas de tendencia central y dispersión, como media y desviación estándar. Se analizó la frecuencia por individuo y se realizó análisis de datos mediante el programa de Excel ® 2016 versión 16.0.14326.20164.

RESULTADOS

Durante el periodo de enero del 2020 a diciembre del 2022 en el HIES, se registró un total de 11667 nacimientos, tanto partos como cesáreas. Se documentaron malformaciones en 322 nacimientos, que cumplían los criterios de inclusión y exclusión, con una prevalencia de 2.75%. La edad materna varió desde 14 a 43 años, con un promedio de 24 años \pm 6 años; las pacientes provenían principalmente de Hermosillo (55.28%), Poblado Miguel Alemán (9.32%), Pesqueira (5.28%), Guaymas (3.73%), Caborca (2.80%), Navojoa (1.86%), Puerto Peñasco (1.86%), Magdalena (1.86%), Nogales (1.55%), Agua Prieta (1.55%), Empalme (1.24%), Cananea (1.24%), Ures (1.24%), y otros (11.19%). Respecto a la paridad, 118 pacientes (50.86%) eran primigestas y 114 (49.14%) eran multigestas; 285 pacientes (88.50%) refirieron haber tomado ácido fólico, 80.12% en el primer trimestre; 209 (64.91%) llevaron adecuado control prenatal con \geq 5 consultas, mientras que 48 (14.91%) no llevó control prenatal. De las pacientes, 34 pacientes (10.56%) fumaron durante el embarazo, 31 (9.63%) consumieron alcohol y 30 pacientes (9.32%) refirieron consumo de drogas: metanfetaminas y anfetaminas (76.67%), marihuana (16.67%), cocaína y heroína (6.67%). Del total de pacientes, 9.91% tenía sífilis; 62 (19.25%) manifestaron la ingesta de fármacos en el embarazo, principalmente hipoglucemiantes (35.48%), antibióticos (33.87%), antihipertensivos (25.81%), antiepilépticos (1.61%), y otros (3.23%). Asimismo, se encontró que 87.27% de las pacientes se realizaron al menos 1 ultrasonido con médicos radiólogos y solo el 24.84% contaban con algún ultrasonido de medicina materno fetal, sin embargo, de esos, 83.75% fue realizado en nuestro hospital en la consulta externa del servicio de materno fetal. El 30.12% de las pacientes tenía diagnóstico prenatal por ultrasonidos, mientras que 69.88% carecía de diagnóstico. La edad gestacional al diagnóstico varió de 13-40 semanas de gestación, con una media de 26 semanas \pm 8 semanas. Además, 162 pacientes (50,31%) presentaron comorbilidades,

entre la más frecuente se tienen los trastornos hipertensivos del embarazo. El 62.11% de las pacientes presentó obesidad. Las demás características maternas se describen en la tabla 1.

Respecto a la interrupción del embarazo, 63.04% fue vía abdominal, mediante cesárea y 36.96 % fue parto vaginal. La edad gestacional por Capurro o Ballard tuvo una media de 36 semanas, ± 5 semanas. El 57.14% de los recién nacidos es de sexo masculino, cuya frecuencia fue mayor que el femenino, en tanto 65.53 fue de término. La media de peso fue 2751 ± 882 gramos. El 52.13% tuvo peso bajo al nacer. Dentro de los 322 nacimientos, hubo 3 óbitos y 58 muertes perinatales. Las demás características se aprecian en la tabla 2.

Los aparatos y sistemas más afectados de nuestro estudio en orden de frecuencia se observan en la tabla 3. De los 322 casos de defectos fetales, el sistema más afectado fue el cardiaco, con 79 casos (24.53%); seguido de defectos craneofaciales, con 54 casos (16.77%); defectos múltiples (15.53%), de los cuales hubo 19 casos de síndromes dismórficos, gastrointestinales en 40 casos (12.42%), del SNC en 28 casos (8.70%), osteomusculares en 26 casos (8.07%), urogenitales en 16 casos (4.97%), cromosomopatías en 11 casos (3.42%), defectos en tórax en 7 casos (2.17%) y otros defectos, en 11 casos (3.42%). De las cardiopatías congénitas, las más frecuentes fueron la persistencia del conducto arterioso en 37 casos (11.49%); comunicación interventricular en 12 casos (3.73%); comunicación interauricular y estenosis pulmonar en 4 casos (1.24%). Del SNC, las más frecuentes fueron hidrocefalia en 12 casos (3.73%) y mielomeningocele en 5 casos (1.55%). A nivel craneofacial, la microcefalia tuvo 32 casos (9.94%) y labio paladar hendido, 7 casos (2.17%). A nivel gastrointestinal, gastrosquisis tuvo 19 casos (5.90%) y atresia intestinal, 8 casos (2.48%). A nivel osteomuscular, fueron pie equinovaro con 8 casos (2.48%), polidactilia y sindactilia en 4 casos (1.24%). A nivel urogenital, fue la hidronefrosis en 4 casos (1.24%) y ectasia pielocalicial renal en 3 casos (0.93%). La cromosomopatía más frecuente fue la trisomía 21 en 9 casos (2.80%). A nivel torácico, la hernia diafragmática tuvo 4 casos (1.24%) y en el apartado de otros, hidrops fetal en 9 casos (2.80%), como se muestra en la tabla 4.

DISCUSIÓN

La prevalencia de defectos fetales en este estudio fue de 2.74%, la cual coincide con la prevalencia global. Aproximadamente, 3.3 millones de niños menores de cinco años mueren cada año a causa de defectos de nacimiento y se estima que 3.2 millones de los que sobreviven pueden quedar discapacitados de por vida.⁸ Por esta razón, es de suma importancia la vigilancia

de estos defectos y la detección temprana mediante un control prenatal adecuado. En el presente estudio, la mortalidad del total de recién nacidos con anomalías fue de 18.13% y de 35.15% de todas las defunciones fetales registradas durante el período 2020 - 2022. En el estudio que realizó Navarrete-Hernández y colaboradores, las principales causas de malformaciones congénitas en México para el 2013, en orden descendente, fueron criptorquidia, labio hendido con o sin paladar hendido, polidactilia, síndrome de down y gastrosquisis. En nuestro estudio, los más prevalentes fueron el conducto arterioso persistente, la microcefalia, las malformaciones múltiples con 3 sistemas afectados, gastrosquisis y síndrome de down.

En un trabajo de investigación realizado en el HIES de 1995 al 30 de mayo de 1997, se encontraron 256 casos de malformaciones congénitas con una frecuencia de 2.5%, es decir, 25 por cada 100 pacientes, de los cuales 158 casos fueron del sexo masculino y 98 casos del sexo femenino. Las de mayor frecuencia fueron malformaciones congénitas cardiacas, alteraciones a nivel de cara, malformaciones en sistema nervioso, en aparato digestivo, en sistema urogenital, en sistema musculoesquelético y en aparato respiratorio.⁹ En nuestro estudio se demostró que en la actualidad hay un ligero aumento en la prevalencia de anomalías congénitas en nuestra población, el sexo masculino sigue siendo el más frecuente y las malformaciones cardiacas aisladas siguen encabezando dichos defectos, con el 24.53%, si se incluyen las alteraciones cardiacas de los defectos múltiples, ésta aumenta a 51.98%.

Se observó 93.81% de concordancia entre los diagnósticos pre y postnatal de las pacientes que cumplieron los criterios de inclusión y exclusión. Se retiraron del estudio 9 pacientes que contaban con diagnóstico prenatal de defectos fetales por ultrasonidos de primer y segundo nivel, pero que fueron descartados en la etapa postnatal. Hubo 19 pacientes con síndrome dismórfico, a las cuales no se les realizó cariotipo, lo que nos muestra que hace falta realizar los respectivos protocolos.

Una de las limitaciones de nuestro estudio, además de ser un estudio transversal, son los pocos estudios necrópsicos que se realizan, ya que no nos permite completar el listado de defectos congénitos en los fetos o recién nacidos fallecidos, lo que podría causar sesgos y puede minimizar la prevalencia.

CONCLUSIÓN

Los defectos de nacimiento son un problema de salud pública, con una prevalencia de 2.75% en nuestro hospital, lo cual corresponde con los datos a nivel internacional. El sistema más afectado fue el cardiaco,

Bol Clin Hosp Infant Edo Son 2023; 40 (2); 7-17

en 24.53% de casos aislados, y el defecto fetal más frecuente que se presentó fue la persistencia del conducto arterioso en 11.49% de la totalidad de casos. A pesar de que 87.27% de las pacientes contaba con al menos 1 ultrasonido de primer nivel, 69.88% no tenía diagnóstico prenatal, lo cual resalta la importancia de llevar un control prenatal adecuado y un ultrasonido estructural de segundo nivel por medicina maternofetal. El diagnóstico temprano de estas patologías nos permite como ginecólogos emplear las medidas adecuadas para el seguimiento, manejo al nacimiento y desenlace perinatal con manejo multidisciplinario.

Cuadro 1. Características demográficas y gineco-obstétricas.

Variable	Frecuencia	Porcentaje %
Edad		
≤ 17 años	43	13.35%
18-34 años	252	78.57%
≥ 35 años	26	8.07%
Procedencia		
Hermosillo	178	55.28%
Fuera de Hermosillo	144	44.72%
Paridad		
Primigesta	118	50.86%
Multigesta	114	49.14%
Antecedente de aborto		
1	53	23.04%
≥2	12	5.21%
Ingesta de ácido fólico		
Preconcepción	3	0.93%
1. ^{er} trimestre	258	80.12%
2. ^{do} trimestre	20	6.21%
3. ^{er} trimestre	4	1.24%
No consumieron	36	11.49%

Control prenatal		
Sin control prenatal	48	14.91%
≤ 5 consultas	65	20.19%
≥ 5 consultas	209	64.91%
Tóxicos		
Tabaco	34	10.56%
Alcohol	31	9.63%
Drogas	30	9.32%
Enfermedad infecciosa materna		
Sífilis	23	9.91%
Infección de vías urinarias bajas/altas	69	21.56%
COVID	5	1.56%
Infección de vías respiratorias altas	3	0.93%
VIH	1	0.31%
Parvovirus	1	0.31%
Hepatitis B	1	0.31%
Fármacos		
Sí	62	19.31%
No	260	80.74%
Ultrasonidos en el embarazo		
1.º nivel	281	87.27%
2.º nivel	80	24.84%
No se realizó ninguno	41	12.73%
Comorbilidades maternas		
Trastornos hipertensivos del embarazo	63	19.57%
- Preeclampsia	30	9.32%
- Eclampsia	4	1.24%
- Hipertensión gestacional	16	4.97%
- Hipertensión arterial crónica	13	4.04%

Diabetes gestacional	19	5.90%
Diabetes mellitus	14	4.35%
Epilepsia	1	0.31%
Hipotiroidismo	1	0.31%
Restricción de crecimiento	32	9.94%
Polihidramnios	16	4.97%
Oligohidramnios	16	4.97%
IMC		
Peso normal	31	9.63%
Sobrepeso	91	28.26%
Obesidad	200	62.11%
Diagnóstico prenatal		
Sí	97	30.12%
No	225	69.88%

Cuadro 2. Características perinatales.

Variable	Frecuencia	Porcentaje
Vía de nacimiento		
Parto	119	36.96%
Cesárea	203	63.04%
Sexo		
Masculino	184	57.14%
Femenino	137	42.55%
Indiferenciado	1	0.31%
Edad gestacional (Capurro/Ballard)		
Prematuro	108	33.54%
Término	211	65.53%
Post término	3	0.93%
Peso al nacer		

Bajo peso al nacer	119	52.13%
Peso adecuado	181	43.13%
Peso elevado al nacer	20	4.74%
Óbito		
Sí	3	0.93%
No	319	99.07%
Muerte perinatal		
Sí	58	18.01%
No	264	81.99%

Cuadro 3. Defectos fetales más frecuentes por sistema afectado.

Sistema	Frecuencia	Porcentaje
Cardíaco	79	24.53%
SNC	28	8.70%
Gastrointestinal	40	12.42%
Múltiple	50	15.53%
Osteomuscular	26	8.07%
Craneofacial	54	16.77%
Urogenital	16	4.97%
Cromosomopatía	11	3.42%
Tórax	7	2.17%
Otros	11	3.42%
Total	322	100.00%

Cuadro 4. Tipos de defectos fetales más frecuentes.

Sistema	Frecuencia	Porcentaje
Cardíaco		
Conducto arterioso persistente	37	11.49%
Comunicación interauricular	4	1.24%

Comunicación interventricular	12	3.73%
Coartación de aorta	3	0.93%
Estenosis de la válvula pulmonar	4	1.24%
Ventrículo izquierdo con doble entrada	3	0.93%
Tetralogía de fallot	3	0.93%
Drenaje venoso anómalo total	3	0.93%
Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico	2	0.62%
Interrupción del arco aórtico	3	0.93%
Dextrocardia	2	0.62%
Ventrículo único	1	0.31%
Anomalía de Ebstein	2	0.62%
Total	79	24.53%
SNC		
Anencefalia	2	0.62%
Hidrocefalia	12	3.73%
Encefalocele	1	0.31%
Mielomeningocele	5	1.55%
Síndrome de Dandy Walker	2	0.62%
Malformación de Arnold Chiari II	2	0.62%
Holoprosencefalia	1	0.31%
Quiste de plexo coroideo	3	0.93%
Total	28	8.72%
Gastrointestinal		
Gastrosquisis	19	5.90%
Atresia intestinal	8	2.48%
Onfalocele	2	0.62%

Malformación anorrectal con/sin fístula	3	0.93%
Estenosis hipertrófica congénita del píloro	6	1.86%
Enfermedad de Hirschprung	2	0.62%
Total	40	12.42%
Múltiples		
Síndrome dismórfico	19	5.90%
2 sistemas afectados	16	4.97%
>3 sistemas afectados	15	4.66%
Total	50	15.53%
Osteomuscular		
Pie equinovaro	8	2.48%
Polidactilia y sindactilia	4	1.24%
Anomalías congénitas de las extremidades	7	2.17%
Luxación congénita de la cadera	3	0.93%
Teratoma sacro coxígeo	1	0.31%
Displasia esquelética	2	0.62%
Artrogriposis múltiple	1	0.31%
Total	26	8.07%
Craneofacial		
Labio paladar hendido	7	2.17%
Craneosinostosis	2	0.62%
Microtia	2	0.62%
Macrocefalia	4	1.24%
Microcefalia	32	9.94%
Catarata congénita	1	0.31%

Malformación de pabellón auricular	2	0.62%
Atresia de las coanas	1	0.31%
Teratoma ocular	1	0.31%
Anoftalmia	1	0.31%
Total	53	16.46%
Urogenital		
Pielloectasia renal	3	0.93%
Hidronefrosis	4	1.24%
Riñón poliquístico	1	0.31%
Agenesia renal	1	0.31%
Riñón pélvico	1	0.31%
Hipospadias	2	0.62%
Criptorquidia	3	0.93%
Megavejiga	1	0.31%
Total	16	4.97%
Cromosomopatías		
Síndrome de Down	9	2.80%
Síndrome de Edwards	1	0.31%
Síndrome de Turner	1	0.31%
Total	11	3.42%
Tórax		
Hernia diafragmática	4	1.24%
Laringomalacia	3	0.93%
Total	7	2.18%
Otros		
Hidrops fetal	9	2.80%
Secuencia de bandas amnióticas	1	0.31%
Arteria umbilical única	1	0.31%
Total	11	3.42%

REFERENCIAS

1. Birth defects surveillance: a manual for programme managers. Ginebra, Suiza: World Health Organization; 2020.
2. Roodpeyma S, Behjati F, Shiva F. Congenital anomalies in newborns: Review article. Sarem Journal of Reproductive Medicine. 2021; 6(2): 125-33.
3. Verma RP. Evaluation and Risk Assessment of Congenital Anomalies in Neonates. Children (Basel). 2021 Sep 28; 8(10): 862.
4. Grupo de trabajo de la Sociedad Española de Ginecología y Obstetricia (SEGO). Guía de práctica clínica: Diagnóstico prenatal de los defectos congénitos. Cribado de anomalías cromosómicas. Diagn Prenat. 2013; 24(2): 57-72.
5. World Health Organization. Congenital disorders. World Health Organization; 2023. [Consultado el 12 de agosto de 2023]. Disponible en: <https://www.who.int/news-room/fact-sheets/detail/birth-defects>
6. Dirección General de Epidemiología. Defectos al Nacimiento 2022 [Internet]. México: Secretaría de Salud; 12 de agosto de 2023. Disponible en: <https://www.gob.mx/salud/documentos/defectos-al-nacimiento-2022>
7. Instituto Nacional de Estadística y Geografía. Estadísticas de Defunciones Registradas (EDR) 2022 [Internet]. México: Instituto Nacional de Estadística y Geografía [consultado el 12 de agosto de 2023]. Disponible en: <https://www.inegi.org.mx/contenidos/saladeprensa/boletines/2023/EDR/EDR2022.pdf>
8. Christianson A, Howson C, Modell B. March of Dimes global report on birth defects: the hidden toll of dying and disabled children. The March of Dimes Birth Defects Foundation. 2006. [Consultado el 29 de mayo del 2023]. Disponible en: <https://www.prevencioncongenitas.org/wp-content/uploads/2017/02/Global-report-on-birth-defects-The-hidden-toll-of-dying-and-disabled-children-Full-report.pdf>
9. Meza Castro, FG. (1998). "Malformaciones congénitas, síndromes dismórficos: análisis de dos años en el Hospital Infantil del Estado de Sonora". (Trabajo de grado de especialización). Universidad Nacional Autónoma de México, México. Disponible en: <https://repositorio.unam.mx/contenidos/214956>

Tamiz oftalmológico y detección temprana de retinopatía del prematuro

Ophthalmological screening and early detection of retinopathy of prematurity

Pedro Escalera Arroyo¹
Cinthya Karen Contreras Castillo¹
Alondra Guadalupe Reyes Villaseñor¹
Katy Lizeth Reyes Hernández²
Ulises Reyes Gómez³
Armando Quero Hernández⁴
Alejandro Quero Estrada⁴
Isaías Orozco Andrade³
Rubén Martín Álvarez Solís⁵
Marcela Vargas Vallejo⁵
Karen Denisse Agular Morales³
Jorge Adrián Chuck Sepúlveda³
Gerardo López Cruz⁴
César Eduardo Juárez Campos³
Lucía Leonor Cuevas López³

¹ Servicio de Retina y Vítreo, Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales e Intermedios y Terapia Intensiva Neonatal, Hospital Militar de Especialidades de la Mujer y Neonatología (HMEMyN), Ciudad de México.
² Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales, Hospital Central "Ignacio Morones Prieto", San Luis Potosí
³ Unidad de Investigación en Pediatría, Instituto San Rafael, San Luis Potosí.
⁴ Facultad de Medicina, Universidad Autónoma Benito Juárez de Oaxaca (UABJO).
⁵ Hospital del Niño "Dr. Rodolfo Nieto Padrón", Villahermosa, Tabasco.

Responsable de correspondencia: Pedro Escalera Arroyo. Dirección: Hospital Militar Miguel Hidalgo, periférico Manuel Ávila Camacho, s/n, CP 11600, CDMX. Correo electrónico: dr.pedroescalera@gmail.com y/o reyes_gu@yahoo.com

RESUMEN

La Retinopatía del Prematuro (ROP, por sus siglas en inglés) constituye una de las principales causas de ceguera en niños en América Latina; caracterizada por una proliferación vascular anormal de la retina debido a factores proangiogénicos, implica formación de neovasos estructuralmente deficientes que generan desprendimiento traccional de la retina. Al ser la ROP una patología progresiva de manera secuencial, exige la implementación de sistemas de tamizaje. En el presente trabajo, se describe la importancia del cribado en pacientes con factores de riesgo para detectarla en estadios oportunos que permitan otorgar un mejor pronóstico. Actualmente, herramientas como Retcam, desarrollada por Clarity Medical Systems, un sistema de adquisición de imágenes por computadora con cinco lentes para coleccionar en tiempo real características del segmento anterior y de retina, así como de nervio óptico, son un recurso valioso para el tamizaje del ROP.

Palabras clave: retinopatía del prematuro, cribado, retinopatía, prematuro, desprendimiento de retina.

Fecha de recepción: 24 julio 2023.

Fecha de aceptación: 02 septiembre 2023.

ABSTRACT

Retinopathy of prematurity (ROP) is one of the main causes of blindness in children in Latin America. This retinopathy characterized by abnormal vascular proliferation of the retina due to proangiogenic factors, which imply a formation of structurally deficient new vessels that generate tractional retinal detachment. Since ROP is a sequentially progressive pathology, it requires the implementation of screening systems. The importance of screening in patients with risk factors will be described to detect it in opportune stages that allow to grant a better prognosis. Currently, tools such as Retcam, developed by Clarity Medical Systems, consists of a computer image acquisition system with five lenses to collect characteristics of the

anterior segment, retina, and optic nerve in real time, being a valuable resource for ROP screening.

Keywords: retinopathy of prematurity, screening, retinopathy, premature, retinal detachment.

INTRODUCCIÓN

La Retinopatía del Prematuro (ROP por sus siglas en inglés, Retinopathy Of Prematurity) es una enfermedad multifactorial, de desarrollo anormal de la vasculatura retiniana que se presenta dentro de los primeros días de vida de los pacientes prematuros; al progresar a sus estadios más avanzados, puede provocar desprendimiento de la retina, traducido en ceguera irreversible, sin embargo, si se detecta a tiempo resulta prevenible.¹

Epidemiología

De acuerdo con la Organización Mundial de la Salud (OMS), la ROP es la segunda causa más frecuente de ceguera en niños en América Latina. Los valores actuales reportan que de forma mundial, existen 1.4 millones de niños ciegos, a razón de 400 niños ciegos por año a consecuencia de la retinopatía del prematuro.² En los últimos años, se ha incrementado a nivel mundial el número de casos de pacientes diagnosticados con ROP entre 19.3% y 47.2% entre países de desarrollo medio y en vías de desarrollo.³ A pesar de que la prevalencia real de ROP, sigue siendo desconocida; en México se han realizado estudios previos para la identificación de ROP.

Un estudio realizado en el Hospital “Dr. Manuel Gea González” de la Secretaría de Salud (SSA) reportó una incidencia de 23%, y en el Servicio de Neonatología del Hospital Infantil del Estado de Sonora (HIES) se reportó una incidencia de ROP de 58.1% en el año 2015.⁴ En 2012, el Departamento de Pediatría del Instituto Nacional de Perinatología (INPer) notificó de 139 niños examinados en la Unidad de Cuidados Intensivos, 24.4% de los cuales fue identificado con ROP: 79% retinopatía grado I; 18%, grado II; y un niño con grado III. Las zonas comprometidas fueron zona I, 12%; zona II, 79%; y zona III, 9%.^{5,6}

Fisiopatología

La ROP es una enfermedad multifactorial, en ella, el peso al nacimiento y la edad gestacional juegan el papel principal para su presentación. La vasculogénesis retiniana es estimulada por diversos factores proangiogénicos, principalmente el VEGF, IGF-1, entre otros. El crecimiento vascular inicia a las 16 Semanas De Gestación (SDG) y termina en el área nasal del ojo en promedio a las 32 SDG; y temporal, entre las 39 a 41 SDG. Al nacimiento del prematuro se pre-

senta una primera fase, donde disminuyen la producción de factores proangiogénicos y no permite que culmine el crecimiento vascular; se presentan áreas de inmadurez vascular que se encuentran hipnóticas por la falta de oxígeno transportado por los vasos. A las 4 semanas de vida, entra una segunda fase por estímulo del área hipóxica donde los factores proangiogénicos se producen en grandes cantidades, tanto que no solamente fomentan la anigogénesis, sino también la neovascularización retiniana en las áreas que limitan la zona vascular de la avascular. Los neovasos formados, estructuralmente deficientes, provocarán la formación de membranas que terminarán traccionando la retina con avance progresivo e involucrando la totalidad de la retina hasta culminar en ceguera.⁶

Factores de riesgo

Los principales son el bajo peso al nacimiento, que varía de acuerdo con la literatura, sin embargo, en México la GPC toma en cuenta como factor de riesgo a los pacientes menores de 1,750 gr al nacimiento, y menor a 34 SDG.⁷ A pesar de lo anterior, con base en la experiencia personal de los autores, se puede presentar la ROP aún con peso mayor a los 2,000 gr, mientras se cumpla con la condición de prematuridad. Se conoce ampliamente que el uso de oxígeno suplementario, mayor a 95% de FIO2 aumenta la probabilidad de la ROP, en proporción directa con el tiempo de exposición y concentración de oxígeno. Algunos factores de riesgo adicionales son la sepsis, la anemia, apneas continuas, transfusiones sanguíneas, uso de surfactante, nutrición parenteral prolongada, síndrome de distress respiratorio, ductus persistente, hemorragia intraventricular.

Clasificación

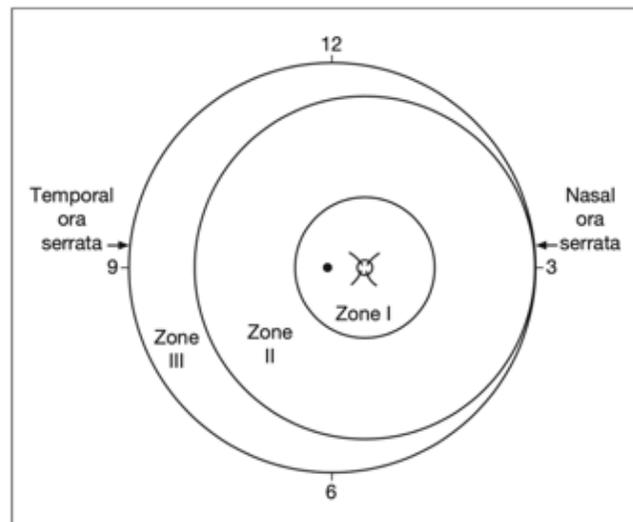


Figura 1. Esquema de la clasificación de la ROP por zonas.

Bol Clin Hosp Infant Edo Son 2023; 40 (2); 18-24

La clasificación utilizada actualmente se basa en los hallazgos publicados en el International Committee for the Classification of Retinopathy of Prematurity 3 (ICROP3) en el 2019, donde se estableció para su clasificación la severidad de la enfermedad de acuerdo con los hallazgos clínicos y la extensión hasta la zona de crecimiento vascular en la retina.⁸

Clasificación por Zonas de retina comprometida (figura 1):

Zona 1. Corresponde al círculo centrado en papila, cuyo radio es el doble de la distancia de la papila a la mácula.

Zona 2. Círculo concéntrico fuera de zona I, cuyo radio es el doble que se extiende del nervio óptico a la ora serrata nasal.

Zona 3. La media luna restante.

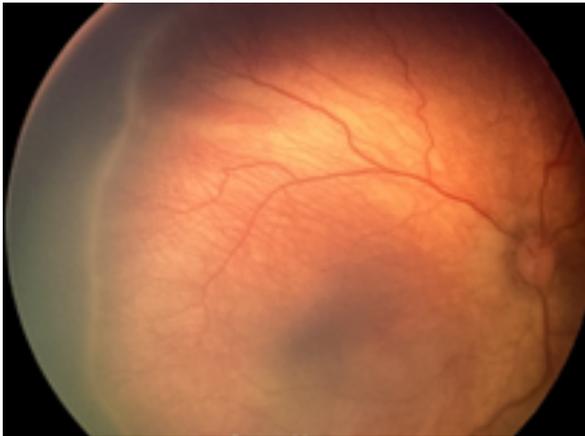
Clasificación por estadios (gravedad)

Figura 2. ROP estadio 1.

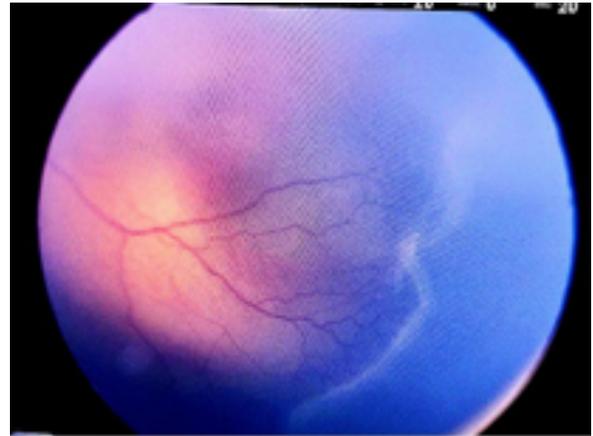


Figura 3. ROP estadio 2.



Figura 4. ROP estadio 3.

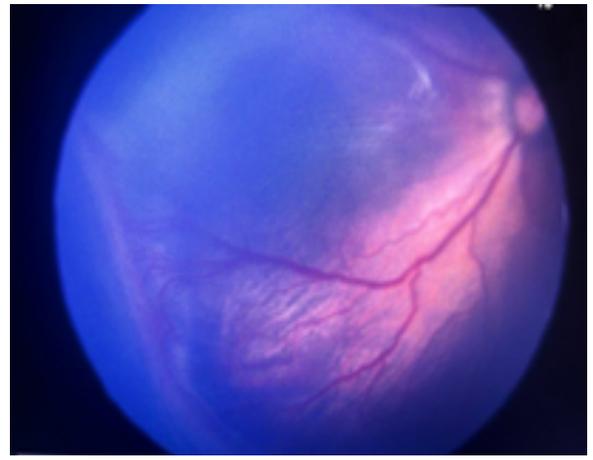


Figura 5. ROP estadio 4A.

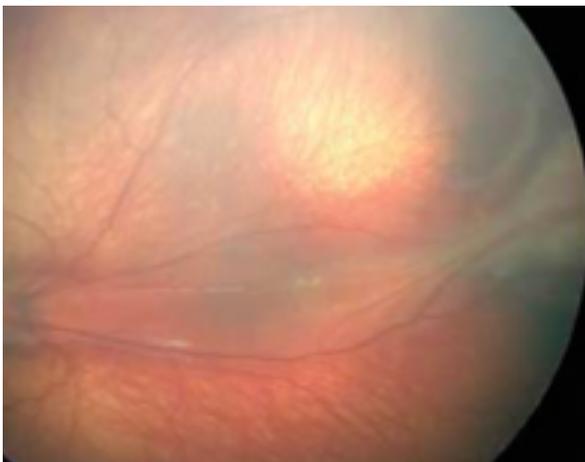


Figura 6. ROP estadio 4B.

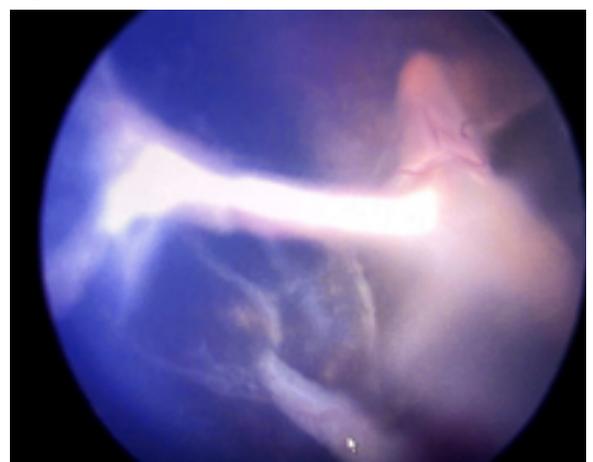


Figura 7. ROP estadio 5.

Estadio 1. Presentación de línea de demarcación entre la zona vascularizada y la zona avascular (figura 2).

Estadio 2. Engrosamiento y sobre elevación de línea de demarcación, descrito como cresta (figura 3).

TAMIZAJE VISUAL

La OMS define al tamiz como el uso de una prueba sencilla en una población saludable, para identificar a aquellos individuos con alguna patología, pero que todavía no presentan síntomas. Al aplicar esta definición al tamizaje visual, podemos conceptualizarla como una prueba sencilla, segura, no invasiva, para la detección de patologías oculares que no se pueden ver a simple vista. En México, el 24 de abril del 2013, en el Diario Oficial de la Federación (DOF), en la Ley General de Salud, en el capítulo V: Atención Materno-Infantil, artículo 61, fracción IV, se publicó: "La aplicación del tamiz oftalmológico neonatal, a la cuarta semana del nacimiento, para la detección temprana de malformaciones que puedan causar ceguera, y su tratamiento, en todos sus grados". Es con esta reforma que el tamizaje visual cobra mayor importancia para la detección temprana destinada al tratamiento de enfermedades visuales que puedan causar ceguera.

El tamizaje visual consiste en la revisión orgánica del globo ocular y sus anexos, incluyendo la valoración de fondo de ojo y debe aplicarse a la totalidad de los pacientes al cumplir 1 mes de vida. Los pacientes prematuros resaltan en este grupo por la posibilidad

de desarrollar la ROP, ya que al detectar estadios II o III, se puede ofrecer tratamiento oportuno y revertir la ceguera a tiempo. A los 6 meses de vida debe continuarse la vigilancia y seguimiento como control de niño sano, adicionando con la exploración oftalmológica, la toma de agudeza visual con paletas de mirada preferencial y paletas de sensibilidad al contraste cada 6 meses hasta los 8 años y de ahí de forma anual. Esta exploración nos permitirá detectar los errores de refracción de forma oportuna para la corrección con lentes aéreas y evitar así la ambliopía (figura 8).

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico para la ROP es clínico, y es detectado mediante el examen de fondo de ojo. Este examen se realiza a partir del mes de vida mediante dilatación pupilar con tropicamida/fenilefrina y aplicación de tetracaína como anestésico local; se usa para la apertura de los párpados un blefarostato. La revisión se realiza con un oftalmoscopio indirecto y el apoyo de una lupa aérea de 28 o 30D y con la ayuda de un indentador para alcanzar a visualizar la periferia extrema. Actualmente, existen apoyos tecnológicos novedosos, como la cámara de fondo de ojo neonatal para la visualización más clara, precisa de la retina, que permite documentar los hallazgos clínicos para un mejor seguimiento y una mejor comprensión de los padres al momento del informe (figura 9).

Existen apoyos diagnósticos en caso de duda debido a una mala visualización retiniana, como el uso de



Figura 8. Agudeza visual con paletas de mirada preferencial



Figura 9. Uso de cámara de fondo de retina neonatal.

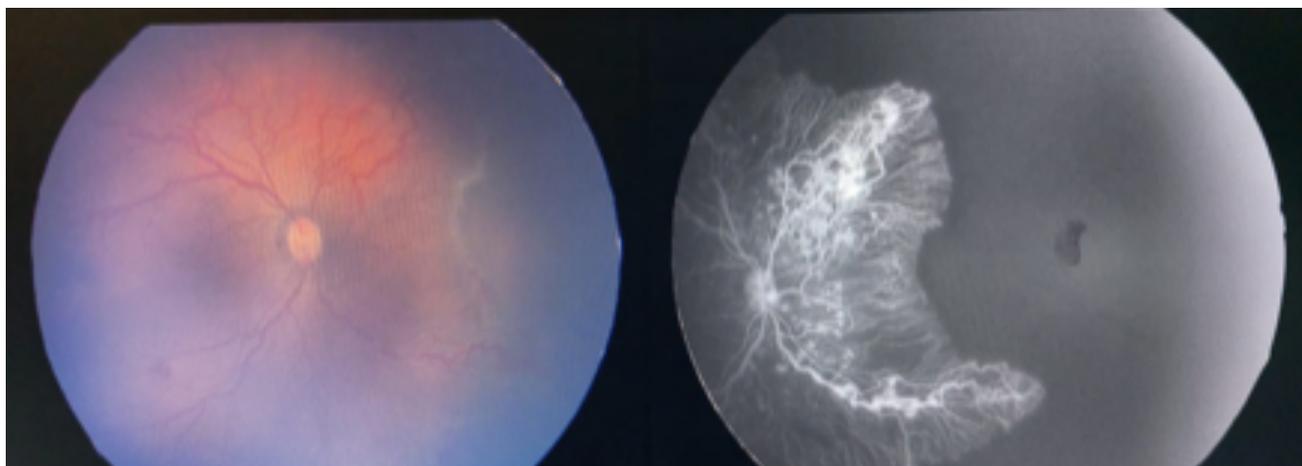


Figura 10. Visualización de neovascularización con fluorangiografía, utilizando la Retcam 3®.

Fuente: Archivo Clínico del HMEMyN.

fluorangiografía, un estudio mediante uso de medio de contraste para observar la estructura vascular y detectar fuga del medio de contraste, indicativo de la presencia de neovasos (figura 10). El ultrasonido ocular para descartar la presencia de desprendimiento de retina, en caso de no poder visualizar adecuadamente el segmento posterior ocular (figura 11).

TRATAMIENTO

El tratamiento a realizar va a depender en el estadio y zona en donde se encuentre al momento del diagnóstico. Los estadios I y II se mantendrán en vigilancia estrecha con control estricto de las comorbilidades del paciente haciendo énfasis en el control del oxígeno suplementario. Actualmente, el estándar de oro para el tratamiento de la ROP en estadio 3 es la fotocoagulación mediante láser argón transpupilar, como procedimiento quirúrgico (figura 12), ya que detiene definitivamente la progresión de los neovasos y revierte la neovascularización ya forma-

da mediante la fotocoagulación de la retina hipóxica. Sin embargo, al fotocoagular la retina inmadura, no permite desarrollar estas áreas de visión de forma definitiva, por ende, existe la alternativa que cada vez cobra mayor peso en el tratamiento de la ROP: la aplicación del antiangiogénico, hoy por hoy el aprobado por la FDA para la ROP es el Ranibizumab ® (figura 13).

El tratamiento se aplica de forma intravítrea con técnica estéril a través de una inyección transescleral con resultados visibles en 1 semana (figura 14). Con este tratamiento se provoca la regresión de la neovascularización y se da oportunidad al seguimiento del crecimiento vascular fisiológico. El inconveniente de este tratamiento es la posibilidad de la formación de neovascularización, mientras existan áreas de inmadurez vascular, de ahí que la vigilancia estrecha de fondo de ojo es estricta hasta el crecimiento total de los vasos retinianos, incluso la ora serrata.

En casos de progresar a estadios IV o V, el tratamien-

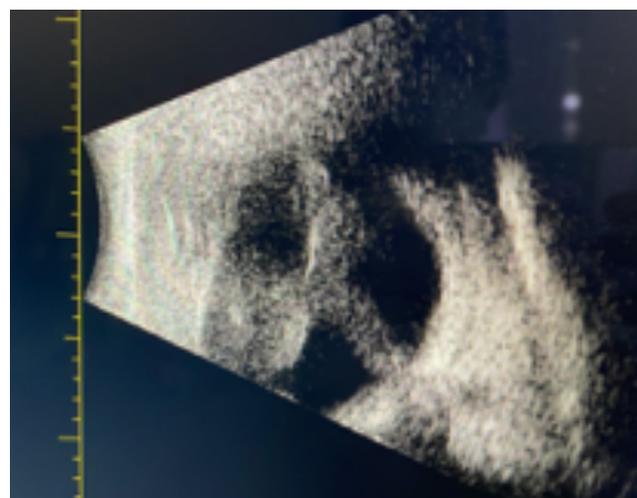
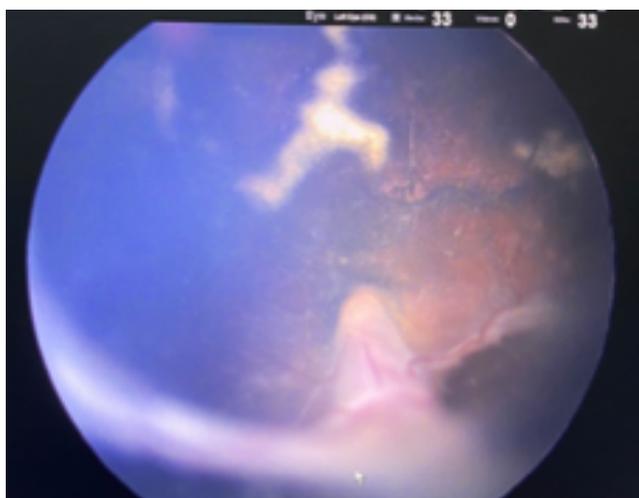


Figura 11. Comprobación de extensión del desprendimiento de retina traccional, secundario a ROP, mediante ultrasonido ocular.



Figura 12. Fotocoagulación transpupilar por ROP.

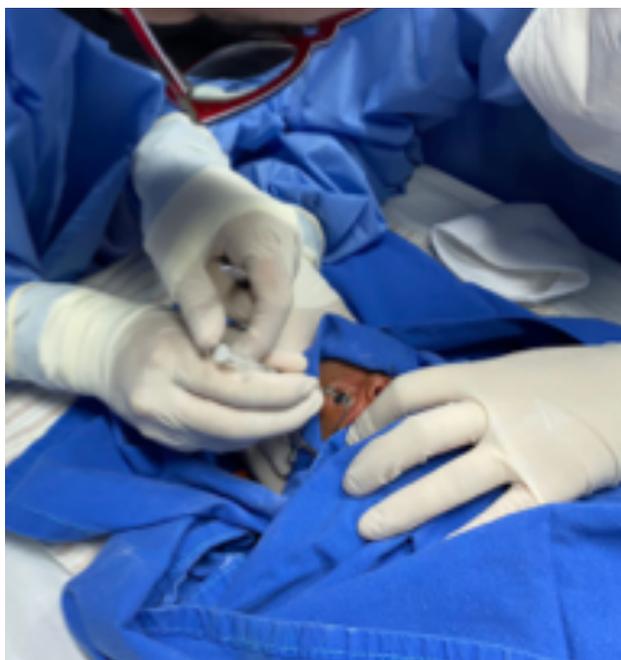


Figura 13. Aplicación de antiangiogénico intravítreo.

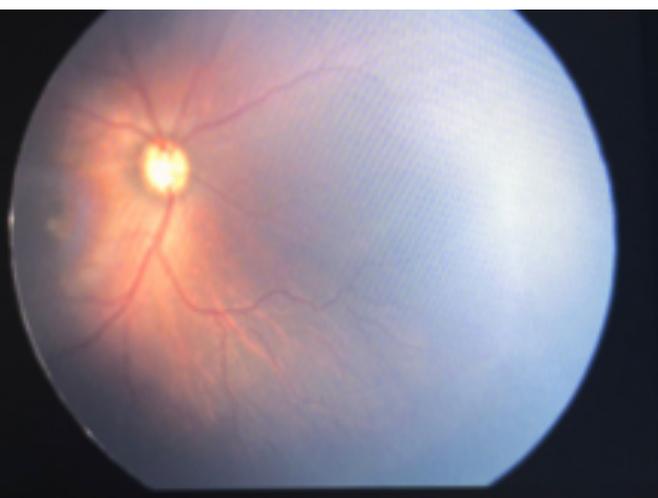
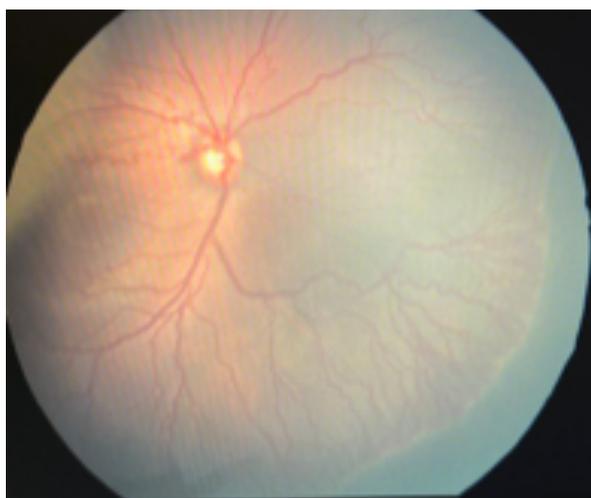


Figura 14. Regresión de neovasos, posterior a una semana de la aplicación de Ra-nibizumab® intravítreo por ROP.



Figura 15. Vitrectomía con sistema de visualización 3D para paciente con ROP bilateral.

to es la vitrectomía más lensectomía o con la conservación del cristalino a consideración del cirujano. En la actualidad, es posible realizar cirugías en 3D con tecnología avanzada dentro de quirófano disponible en México (figura 15). Sin embargo, al llegar a estos estadios el pronóstico visual es malo, en su mayoría, por consiguiente, la detección y el tratamiento antes de llegar a estos estadios es primordial.

Seguimiento

El seguimiento dependerá de la severidad y de la zona donde se encuentre la enfermedad al momento del diagnóstico, con base en la regla: entre más severo y más cerca a zona I se revisará con mayor prontitud. Podemos guiarnos de acuerdo con la siguiente tabla.

9-11

Tabla 1. Zonas y estadios

	ESTADÍO	ZONA I	ZONA II	ZONA III	
SIN PLUS	INMADURA	Yellow	Light Green	Light Green	EXAMEN EN DOS SEMANAS
	ESTADÍO I	Yellow	Light Green	Light Green	
	ESTADÍO II	Yellow	Yellow	Light Green	
CON PLUS	ESTADÍO III	Red	Orange	Yellow	TIPO 2 EXAMEN EN 3 O 4 DIAS
	ESTADÍO I	Red	Yellow	Yellow	
	ESTADÍO II	Red	Red	Orange	
	ESTADÍO III	Red	Red	Red	

Fuente: retomado de Guía de Práctica Clínica, México (2015).

REFERENCIAS

- Orozco Gómez L.P. Retinopatía del prematuro. Permanyer México 2019;1:4.
- Lin J-Y, Kang EY-C, Banker AS, Chen K-J, Hwang Y-S, Lai C-C, et al. Comparison of RetCam and smartphone-based photography for retinopathy of prematurity screening. *Diagnostics (Basel)*. 2022; 12(4): 945.
- Feng X, Nan Y, Pan J, Zou R, Shen L, Chen F. Comparative study on optic disc features of premature infants and full-term newborns. *BMC Ophthalmol [Internet]*. 2021; 21(1): 120-5
- Supriya D, Arth Mi, Srivatsa, DV, Sivakumar M, Berendschot, TT, Mohan R, et al. Retinopathy of prematurity in preterm infants born following assisted conception versus spontaneously conceived pregnancies – A 2-year retrospective observational study from an urban tertiary eye care referral center in South India. *Indian JourOphthalmology*. 2023; 71(2): 408-10.
- González-Urquidi O, Fuente-Torres M. Incidencia de retinopatía del prematuro en el hospital Dr. Manuel Gea González. *Rev Mex Oftalmol*. 2004; 78(1): 1-4.
- Martínez-Ruiz J, Martínez-Carballo E, Ramírez-Rodríguez C. Incidencia de retinopatía del prematuro en el servicio de neonatología del Hospital Infantil del Estado de Sonora. *Bol Clin Hosp Infant Edo Son*. 2015; 32(2): 82-6.
- Martínez-Cruz CF, Salgado-Valladares M, Poblano A, Trinidad-Pérez MC. Risk factors associated with retinopathy of prematurity and visual alterations in infants with extremely low birth weight. *Rev Invest Clin*. 2012; 64(2): 136-43.
- Ramos-Urbe R. Factores de riesgo asociados a la retinopatía de la prematuridad. *Rev Méd Panacea*. 2019; 8(3): 108-15.
- Detección, diagnóstico y tratamiento de retinopatía del prematuro en el segundo y ter-cer nivel de atención. *Guía de Práctica Clínica, México*. IMSS; 2015.
- Chiang MF, Quinn GE, Fielder AR, Ostmo SR, Paul Chan RV, Berrocal A, et al. International Classification of Retinopathy of Prematurity, Third Edition. *Ophthalmology*. 2021; 128(10): 51-68.
- Azzad-Raj V. Retinopathy of prematurity. A text and Atlas. Brothers Medical publisher. *Archives of Ophthalmology*; 2005. The international Clasificación of Retinopathy of Prematurity Revisited. *Arch Ophthalmol*. 2005 Jul;123(7):991-9.

La circuncisión: Complicaciones Quirúrgicas y Fisiológicas en Pediatría. Parte II

Circumcision: Surgical and Physiological Complications in Pediatrics

Joel Higinio Jiménez y Felipe¹

¹Exjefe del Servicio de Cirugía Pediátrica en Hospital Infantil del Estado de Sonora (HIES), Miembro de la Sociedad Mexicana de Cirugía Pediátrica (SMCP), Miembro de la Academia Mexicana de Pediatría (ACAMEXPED), Miembro de la Academia Mexicana de Cirugía (AMC).

Responsable de correspondencia: Joel Higinio Jiménez y Felipe. Correo electrónico: drhjimenenez@yahoo.com.mx

RESUMEN

La circuncisión o postectomía es un procedimiento que se realiza en lugares fuera de una sala quirúrgica por profesionales o personal paramédico entrenado, de esta forma es muy probable tener complicaciones mínimas o graves, como la estenosis de meato, la fístula uretrocutánea y el pene oculto, que requerirán tratamiento especializado por parte de un cirujano pediátrico o urólogo. La firma del consentimiento para realizar la resección del prepucio del niño debe informar la función fisiológica de la cubierta cutánea del glande, que tendrá durante su futura relación sexual. Se realiza una breve revisión de las series actuales sobre complicaciones postcircuncisión y algunos casos clínicos con complicaciones graves.

Palabras clave: postectomía, plastia de prepucio, recién nacido, plastibell, semanas de gestación.

Fecha de recepción: 28 junio 2023.

Fecha de aceptación: 15 de septiembre 2023.

ABSTRACT

Circumcision or postectomy is a procedure that performed in places outside of a surgical room and by professionals or trained personnel. These invites to get minimal or severe complications such as meatus stenosis, urethrocutaneous fistula and hidden penis, which it will require specialized treatment by a pediatric surgeon or urologist. The signature of the consent to perform the resection of the child's foreskin must inform the physiological function of the skin covering of the glans, that he will have during his future sexual

intercourse. The loss of the little piece of skin makes the copulation incomplete in the sensitive and emotional, also produce pain during the act or has little satisfaction, stress and occasionally suicides have been reported. A brief review of current series on post-circumcision complications and some clinical cases with severe complications is performed.

Keywords: postectomy, prepuce plasty, newborn, plastibell, weeks of gestation.

INTRODUCCIÓN

La circuncisión es un procedimiento quirúrgico realizado con diferentes técnicas y practicado por una multitud de cirujanos y paramédicos entrenados o no y, en algunos casos, en lugares ajenos a una sala quirúrgica. Si a las personas que realizan la postectomía se les hiciera la siguiente pregunta: ¿dónde y con cuál profesional prefiere para que se le practique la circuncisión a su hijo?, la respuesta sería, muy seguramente, en un quirófano con un cirujano pediatra y personal profesional calificado. Recordemos que la piel que cubre el glande de los niños, llamada prepucio, tiene una función protectora, pero si no se puede retraer por debajo del surco coronario es una fimosis fisiológica. En su primer año de vida, tiene una retracción de 64% y entre los 8 y los 11 años se puede bajar por completo para exponer el glande.²

El lugar donde se practica la circuncisión debe estar equipado para que el procedimiento se realice en una sala de ambiente agradable. El cirujano, los ayudantes y el anestesiólogo integran un equipo de trabajo con experiencia, de buena ética, responsabilidad y calidad, para garantizar un servicio libre de complica-

Bol Clin Hosp Infant Edo Son 2023; 40 (2); 24-33

ciones inherentes a la cirugía. Las indicaciones actuales para realizar la postectomía pueden ser médicas, religiosas o por deseo de los padres del niño. Este tipo de cirugía puede ser simple u obtener complicaciones mínimas o severas que repercuten en las futuras relaciones sexuales.

Objetivo

Se hizo una revisión de algunas series recientemente publicadas para tratar las complicaciones postquirúrgicas de la circuncisión, donde la casuística fuera valorada con diferentes tipos de medición estadística y su resolución. También estudiamos algunos casos clínicos con mala cicatrización, cuyo resultado fue una anatomía del pene alterada que fue tratada con una nueva operación.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se realizó un breve estudio retrospectivo de referencias médicas actuales con el tema de complicaciones quirúrgicas de la circuncisión en pediatría, comprendiendo del año 2005 al 2022. De tales referencias fueron seleccionadas 30, con un proceso de medición estadística y de algunos casos clínicos con efectos no deseados y reoperados para su solución.

RESULTADOS

En la mayoría de las publicaciones revisadas, las complicaciones de la circuncisión fueron mínimas, como edema del glande, sangrado, hematomas, dehiscencia de sutura e infecciones que sanan de 7 a 10 días, pero también se encontraron consecuencias graves, como la estenosis de meato, fístula uretral, pene enterrado y corte del glande completo o incompleto, heridas que alteran las futuras funciones fisiológicas y psicológicas. Los principales hallazgos de las lesiones más relevantes y su tratamiento se muestran en las tablas 1, 2, 3 y 4.

DISCUSIÓN

Actualmente, existen muchas técnicas para realizar la circuncisión, no obstante, las más frecuentes son la urológica y la quirúrgica, donde se reseca el prepucio y la línea de sutura mucocutánea se afronta por debajo del surco coronario. Los dispositivos para esta operación son el plasti-bell por Kariher, 1956; el Gomco clamp por A. Goldstein, 1934; y el Mogen clamp, diseñado por el Rabbi H. Bronstein en 1954, con estos aparatos y después de liberar el prepucio, se realiza la hemostasia por pinzamiento, seguida de un cuidadoso corte de la piel. En todas estas operaciones se observan complicaciones menores, las cuales suelen cicatrizar entre los 7-10 días (ver tabla 1), pero también llegan a presentarse las severas que tienen un

impacto en la salud e integridad humana, además de repercutir en el futuro de las relaciones sexuales: dolor, nula satisfacción, estrés psicológico y ocasionalmente se han reportado fallecimientos y suicidios.¹

Las características clínicas de diagnóstico y tratamiento se ilustran en las tablas de las referencias revisadas; es importante distinguir los excelentes resultados que mejoraron a los niños complicados y, a la vez, obtener una buena enseñanza. En la tabla 1, Talini y colaboradores, con 2,441 niños circuncidados, obtuvieron 80 casos con mal resultado y señalan que el procedimiento fue realizado por 19 diferentes cirujanos. Ronchi, con una casuística de 482 niños, refiere 27 pacientes con pene enterrado, y Fadil, de 150 circuncidados obtuvo 53 con estenosis de meato urinario, la práctica de la operación fue por una postectomía ritual. En estas referencias no se menciona el tratamiento específico de los infantes complicados.

³⁻⁷

En la tabla 2, para el tratamiento del pene enterrado se observan dos técnicas: la referida por Giordano y colaboradores, con la desventaja de que al cicatrizar puede producir una retracción media e incurvar el pene hacia abajo. El procedimiento de Angulo deja a un miembro viril en una mejor posición.⁸⁻¹²

En la tabla 3 de complicaciones graves, con la sección de glande completo o incompleto, publicada por Kawaku A. y Salman S., se indica que tuvieron éxito en preservar la porción del glande en una gasa con líquido frío y para enseguida suturar la pequeña pieza con una buena técnica de anastomosis, utilizando material fino absorbible. Además, los pacientes requirieron de cuidados intensivos y la administración de anticoagulantes.¹³⁻¹⁶

En la tabla 4, las complicaciones de obstrucción del meato urinario por el anillo de plastibell, en un niño causó distensión vesical y bloqueo de la vena cava inferior; en el otro infante, se presentó hidronefrosis y choque infeccioso, ambos sanaron al retirar el anillo plástico con un tratamiento médico intensivo.¹⁷⁻²¹

Los cinco pacientes con diagnóstico de isquemia grave del glande (tablas 2, 3 y 4), fueron tratados con pentoxilina, heparina y con bloqueo simpático bajo, con la finalidad de mejorar la circulación capilar y la angiogénesis. Sus resultados fueron sorprendentes con la alegría de los padres, además, el estrés del cirujano desapareció.

Es importante señalar que el prepucio es un tejido muy sensible porque en su estructura anatómica se tiene una buena red capilar vascular, múltiples receptores y terminaciones nerviosas finas que producen cambios hemodinámicos, nerviosos y hormonales, indispensables para impulsar una respuesta sexual. La acción prepucial, con su estiramiento y retracción, re-

quiere de la secreción de las glándulas de Tyson para facilitar su movimiento. Es bueno recordar que para tener excelentes relaciones sexuales es necesario poseer una integridad nerviosa y anatómica completa, iniciándose con la captura de los estímulos periféricos por los múltiples receptores cutáneos especiales: Paccini, Ruffini, Krause y Meissner. Estos mecano-receptores se accionan con diferentes estímulos durante periodos cortos o largos, reaccionando con vibraciones entre 5 y 250 Hertz. Una de sus características biofísicas es responder a potenciales de acción rápida. Los corpúsculos de Meissner se activan al estímulo sostenido de la piel y son responsables de la sensación del deslizamiento. Toda esta pequeña estructura anatomo-fisiológica es imprescindible para captar las aferencias periféricas y después conectarse e integrarse en zonas específicas cerebrales para así enviar la respuesta eferente motora, sensitiva, glandular, vascular y con la relajación del músculo liso. Esto conlleva a una respuesta íntegra y vital para culminar con una buena y sana satisfacción sexual, sin embargo, con la circuncisión se pierde parte de esta noble función.^{22,23}

La respuesta sexual en el hombre comprende tres fases: excitación, meseta y orgasmo. En la fase de meseta se desarrollan cambios hemodinámicos arteriovenosos que llenan los cuerpos cavernosos con un índice de resistencia de 1 (I.R.), que corresponde a la máxima erección o estado de tumescencia con duración variable, seguido de la liberación veno-oclusiva lo que culmina con la eyaculación y la detumescencia de un I.R. de < 1. Todo esto es posible si se tiene una integridad anatómica funcional normal, unida a sanas relaciones humanas y sin alteraciones psicológicas. Los pacientes circuncidados con resección de más de 1/3 de la piel del cuerpo peneano o con una cicatriz hipertrófica que funciona como un torniquete, interfieren con el flujo sanguíneo de los cuerpos cavernosos con lo que se altera la tumescencia o detumescencia, ocasionando dispareunia sin satisfacción sexual; si persiste puede ocasionar trastornos psicológicos y sociales.^{24,25}

Otras lesiones postcircuncisión que alteran la mecánica de la copula en la introducción o retracción del falo son la mala alineación quirúrgica con el rafe ventral, donde el pene queda torcido parcialmente o incurvado ventralmente; una herida hipertrófica subcoronaria que interfiere o dificulta la penetración del pene.^{25,26}

Desde hace tiempo existen grupos de cirujanos que recomiendan la circuncisión y otros defienden la integridad del prepucio, apoyándose en diferentes razones. En la década de 1870, L Sayre, ortopedista norteamericano, sostenía que la postectomía servía indirectamente para curar la parálisis fémoro-tibial y

la irritabilidad nerviosa. En 1894, M. Ricketts menciona que algunas enfermedades podrían ser curadas, entre ellas el eczema, la tuberculosis y la epilepsia. El médico estadounidense John H. Kellogg (1852-1943), afirmaba que un desayuno con cereal era un remedio efectivo contra la masturbación y sus males, además, que la circuncisión en niños pequeños sin anestésico, tendría un efecto benéfico sobre la mente, si se vincula con la idea de castigo.

Todas estas recomendaciones tuvieron un éxito económico, pero para las utilidades monetarias de los hermanos Kellogg con su cereal "toasted corn flakes" de Kellogg. S. Freud (1920) afirmó que la mutilación genital era un sustituto para la castración, pero tiempo después Immerman y Makey (1998) describieron que la circuncisión es una castración neurológica de calidad inferior, debido a la queratinización del glande y la falta de receptores cutáneos que no llevan estímulos provenientes de la periferia hacia el cerebro, alterando el circuito del encéfalo y así el varón es menos excitable.²⁷

El sistema nervioso es el que dirige, supervisa y controla las funciones del cuerpo humano. En su desarrollo celular se distinguen varias fases: cierre del tubo neural, neurogénesis, migración de neuronas, sinaptogénesis, crecimiento axonal y la mielinización, de esta forma el resultado es el indispensable cerebro del homo sapiens. En este proceso de neurodesarrollo, tenemos la vía espinotalámica integrada por varios niveles de transmisión que perciben los estímulos nocivos y transmiten la información periférica a la médula espinal. Este es el inicio del haz espinotalámico que se enlaza con el bulbo raquídeo, el mesencéfalo y el tálamo. En seguida y a través del circuito tálamo-corteza cerebral se reciben e interpretan las aferencias, para después producir la respuesta por la vía descendente hasta llegar hasta la médula para integrar la sinapsis con la neurona aferente. En esta función se requiere de la integridad de los transmisores y de la liberación de mediadores químicos. La postectomía suprime gran parte de los buenos estímulos periféricos para la excitación erógena y la satisfacción sexual.^{28,29}

Las características del neurodesarrollo en todas sus fases no se dan al mismo tiempo, pero la sinaptogénesis, el crecimiento axonal y, sobre todo, la mielinización termina hacia los 12 meses después del nacimiento. La función de la vía espinotalámica ya es como la del adulto. Se pensaba que por la falta de mielinización el niño no tenía experiencias dolorosas, sin embargo, los estímulos nerviosos pueden transmitirse más lentamente por la vía ascendente, pero la distancia es más corta y los impulsos llegan más velozmente. Otros autores mencionan que la vía ascendente es capaz de funcionar como la del adulto en

Bol Clin Hosp Infant Edo Son 2023; 40 (2); 24-33

la 30ª SG, en cambio, la inmadurez de la vía descendente expone a los R/N a ser más sensibles al dolor antes de la 38ª SG en comparación con la de niños más grandes y adultos jóvenes.^{29,30}

La médula espinal posee un sistema complejo de barreras que interceptan las señales dolorosas, pero la falta de un control inhibitorio bien desarrollado en el neonato y/o lactante, puede desencadenar sensaciones hiperalgésicas por los estímulos dolorosos post-circuncisión. Gallegos (2010), menciona que el sistema inhibitorio tiene una maduración que inicia después del nacimiento y continúa hacia los tres años de vida. La reacción clínica por estímulo nocivo se manifiesta por dolor, llanto, gesticulaciones, movimientos de los miembros, taquicardia, taquipnea y disminución de la saturación de oxígeno, así como un aumento en el nivel de las catecolaminas, el glucagón, la aldosterona y los corticoides. Las alteraciones conductuales son falta de una buena relación materno-fetal o de apetito, además, son irritables y no duermen bien; estas respuestas neonatales estuvieron presentes con la sensación de dolor exagerado en su manejo diario (baño, cambio de ropa, etc.), y durante el periodo de su vacunación infantil, seis meses después. Taddio y colaboradores, en su reporte sugieren que los efectos postcircuncisión pueden cambiar la estructura y función de las vías neurales en desarrollo. Hatfield recomienda que los procedimientos que causan dolor deben ser tratados con ambiente y conductas adecuadas, así como la administración de analgésicos para reducir riesgos a largo plazo.³¹⁻³³

La dispaupenia frecuente en jóvenes o adultos circuncidados en su infancia, debe ser atendida y descartar alteraciones cicatriciales que interfieran con los cambios hemodinámicos de la erección penil. Después de su revisión física es bueno practicar un US-Doppler para verificar la función eréctil y buscar alteraciones en el flujo sanguíneo que son causa del dolor durante la relación sexual. El diagnóstico permitirá conocer su mejor terapéutica y reintegrar al paciente en el bienestar humano necesario para su relación íntima o conyugal.

Boyle, en su artículo Estrés Postraumático de Larga Duración, menciona que los hombres circuncidados tienen alteraciones funcionales y psicológicas: en las primeras se menciona la insensibilidad, relaciones prolongadas con su pareja para obtener eyaculación; en las segundas, puede producir ansiedad, depresión, baja autoestima, sentirse antinatural o mutilado, que en conjunto todas estas alteraciones psicobiológicas frecuentes alteran el equilibrio personal y familiar, cuyas consecuencias pueden ser enfermedades psiquiátricas graves.³⁴

Miami y colaboradores, en una revisión sistemática,

mencionan que la circuncisión neonatal altera al niño en su respuesta emocional, en la conducta y al estrés. Este último afecta la relación madre-niño, así como su desarrollo psico-social en el momento crucial de su crecimiento nervioso-plástico, de modo que produce alteraciones significativas, por lo que sería más conveniente realizar estudios con mejores variables socioeconómicas, mayor número de casos y con una réplica de análisis por otros científicos para dilucidar mejor los futuros problemas de salud en la vida adulta.³⁵

Pérez y compañeros del INPer de la Ciudad de México, en una encuesta acerca de la circuncisión en los neonatos de 422 profesionales que laboran en el mismo hospital, respondieron el cuestionario, de ellos, solo 43% estaba de acuerdo con la práctica de la postectomía en las primeras 4 semanas de vida.³⁶

“Todos los médicos somos humanos así que, el debate persistirá.”

Algunas reflexiones para el cirujano

- La circuncisión debe tener una justificación médica.
- La hoja de consentimiento para realizar la operación debe tener la información del prepucio en su futura función durante la cópula.
- El lugar para practicar la postectomía debe ser un quirófano normal o uno de corta estancia con cirujano, anestesiólogo y ayudantes, todos profesionales.
- Descartar problemas de coagulación sanguínea de familiares y contar con estudios hemorrágicos del paciente.
- Para realizar la circuncisión, no es necesario cortar el frenillo, en la mayoría de los casos.
- Debe compararse la longitud y grosor del pene con cifras normales y medir los testículos con un orquidómetro y descartar alteraciones de forma y tamaño.
- El pene no crece con la circuncisión.
- Es bueno practicar una calibración meato-uretral con bujías pediátricas.
- Conocer algunas malformaciones, a saber, la hipospadias subglandular, micropene, falo palmeado y otras, como la pubertad precoz, la hipertrofia del clítoris y la fístula recto-uretral.
- Alteraciones del prepucio, como la fimosis xerótica y la de forma de balón requieren hacer estudio histológico.
- Previo al acto quirúrgico, descartar alteraciones cardiorrespiratorias de riesgo alto.
- En las diferentes creencias humanas existen cirujanos aprobados por sus autoridades eclesiásti-

cas o religiosas, que pueden realizar la circuncisión ritual sin complicaciones mayores.

- Ética, moral y legalidad, de acuerdo con su país y creencias, debe respetarse la integridad humana de los niños.

REFERENCIAS

1. Lowbridge C. Mi hijo se suicidó después de someterse a una circuncisión. Bbc.com [Internet]. [citado el 21 de junio de 2023]. Disponible en: <https://www.bbc.com/mundo/noticias-47959664>
2. Briz-López WA, Avilés-Rodríguez A. Fimosis Fisiológica: circuncisión. ¿Si o No? Rev Med UCSG [Internet]. 20 de abril de 2006 [citado 21 de junio de 2023]; 11(1): 66-72. Disponible en: <https://rmedicina.ucsg.edu.ec/index.php/ucsg-medicina/article/view/385>
3. Talini C, Antunes LA, Carvalho BCN, Schultz KL, Del Valle MHCP, Aranha Junior AA, Cosenza WRT, Amarante ACM, Silveira AED. Circumcision: postoperative complications that required reoperation. Einstein (Sao Paulo). 2018; 16(3): eAO4241. doi: 10.1590/s1679-45082018ao4241. Epub 2018 Aug 9. PMID: 30110068; PMCID: PMC6080702.
4. Bawazir OA. A controlled trial of Gomco versus Plastibell for neonatal circumcisions in Saudi Arabia. Int J Pediatr Adolesc Med. 2020 septiembre; 7(3): 132-135. doi: 10.1016/j.ijpam.2019.03.002. Epub 2019 marzo 21. PMID: 33094142; PMCID: PMC7567998.
5. Ronchi P, Manno S, Dell'Atti L. Technology Meets Tradition: CO2 Laser Circumcision versus Conventional Surgical Technique. Res Rep Urol. 2020 julio 16; 12: 255-260. doi: 10.2147/RRU.S260636. PMID: 32766172; PMCID: PMC7371603.
6. Jones P, Rooney H, Hawary A. Pediatric Circumcision in the 21st Century National Health Service: A Snapshot of Practice in a United Kingdom Center. Surg J (N Y). 2020 diciembre 14; 6(4): e188-e191. doi: 10.1055/s-0040-1721430. PMID: 33335988; PMCID: PMC7735869.
7. Abid AF, Hussein NS. Meatal stenosis posttraditional neonatal circumcision-cross-sectional study. Urol Ann. 2021 enero-marzo; 13(1): 62-66. doi: 10.4103/UA.UA_30_20. Epub 2021 enero 19. PMID: 33897167; PMCID: PMC8052904.
8. Jayaratne N, Zahal A, Weir J, Choudhry M. A Case of foreign body granuloma after Plastibell® circumcision. Ped Urol Case Rep. 2018; 5(1): 16-21.
9. Espinosa ChG, Castro DJC, Rodríguez BA. Pene oculto: Manejo quirúrgico. Rev Mex Urol. 2011; 71(2): 128-131.
10. Angulo M, Fernández BB, Burgos L, Ortiz R, Parente A. Faloplastia suprapúbica: nueva técnica quirúrgica para el pene enterrado [Internet]. Cir Plást Iberolatinoam. 2020 marzo [citado 2023 enero 23]; 46(1): 73-78. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0376-78922020000100011&lng=es. Epub 25-Mayo-2020. <https://dx.doi.org/10.4321/s0376-78922020000100011>
11. Sanal M, Haerter B. Keloid on the Penis after Circumcision: A Rare Complication. Clin Surg. 2017; 2: 1705.
12. Cárdenas EMA, Vázquez RF, Jiménez CV, Siu UA, Murcia PFJ, Betancourt AJE, Paredes ERM. Isquemia postcircuncisión: una complicación inesperada, Revisión de la literatura. Cir Pediatr. 2016; 29: 127-130.
13. Appiah KA, Gyasi-Sarpong CK, Azorliade R, Aboah K, Laryea DO, Otu-Boateng K, Baah-Nyamekye K, Maison PO, Arthur D, Antwi IO, Frimpong-Twumasi B, Yenli EM, Togbe SK, Amoah G. Circumcision-related tragedies seen in children at the Komfo Anokye Teaching Hospital, Kumasi, Ghana. BMC Urol. 2016 noviembre 8; 16(1): 65. doi: 10.1186/s12894-016-0183-1. PMID: 27825332; PMCID: PMC5101822.
14. Soltani S, Mottaghi M, Jafarpisheh A, Tavakkoli M. Penile Glans Amputation following Circumcision: A Case Report of a Rare Complication. Case Rep Urol. 2020 octubre 2; 2020: 5806987. doi: 10.1155/2020/5806987. PMID: 33083087; PMCID: PMC7556101.
15. Akakpo NKG, Kouevi KTEB, Amouzou KS, Dare S, Edoh BL, Tengue K. Glans replantation after a penile traumatic amputation during circumcision [Internet]. Jour Pedia Surg Cas Rep. 2021; 75: 102100. <https://doi.org/10.1016/j.epsc.2021.102100>
16. Sow O, Ondo CZ, Sarr A, Sine B, Gassama CB, Ndoeye AK. Total penile glans amputation following circumcision: A case report of a dramatic complication. Urol Case Rep. 2021 octubre 18; 40: 101905. doi: 10.1016/j.eucr.2021.101905. PMID: 34712593; PMCID: PMC8531556.
17. Ly L, Sankaran K. Acute venous stasis and swelling of the lower abdomen and extremities in an infant after circumcision. CMAJ. 2003 agosto 5; 169(3): 216-7. PMID: 12900483; PMCID: PMC167126.
18. Kalyanaraman M, McQueen D, Sykes J, Phatak T, Malik F, Raghava PS. Urosepsis and postrenal acute renal failure in a neonate following circumcision with Plastibell device. Korean J Pediatr. 2015 Apr; 58(4): 154-7. doi: 10.3345/kjp.2015.58.4.154. Epub 2015 abril 22. PMID: 25932038; PMCID: PMC4414631.

Bol Clin Hosp Infant Edo Son 2023; 40 (2); 24-33

19. Mirnia K, Safari A, Saeedi M, Sangsari R. Glans Ischemia Treatment with Pentoxifylline Following Circumcision in a Neonate [Internet]. *J Compr Ped*. 2021; 12(2): e99559. Disponible en: <https://doi.org/10.5812/compreped.99559>.
20. Gnatzy R, Fuchs J, Siekmeyer M, Beeskow AB, Gosemann JH, Lacher M. Glans Ischemia after Circumcision in a 16-Year-Old Boy: Full Recovery after Angiography with Local Spasmolysis, Systemic Vasodilatation, and Anticoagulation. *European J Pediatr Surg Rep*. 2018 enero; 6(1): e66-e69. doi: 10.1055/s-0038-1667330. Epub 2018 septiembre 28. PMID: 30276065; PMCID: PMC6162192.
21. Ahmed F, Al-Wageeh S, Ghabisha S, Al-Shami E, Al-Naggar K, Obaid G, Eslahi A, Alfaragi M. Catastrophic Complications of Circumcision by Traditional Circumcisers. *Open Access Emerg Med*. 2021 septiembre 21; 13: 425-429. doi: 10.2147/OAEM.S322683. PMID: 34584467; PMCID: PMC8464584.
22. Scott S. The Anatomy and Physiology of the Human Prepuce [Internet]. En Denniston GC, Hodges FM, Milos MF (Ed.), *Male and Female Circumcision*. Boston, MA: Springer; 1999. Disponible en: https://doi.org/10.1007/978-0-585-39937-9_2.
23. Arredondo-Mendoza GVO. Capítulo 11. Sistema somatosensorial. En Vanessa Berenice Torres R. Alenxanderson, *Fisiología celular y neurofisiología*. Ciudad de México: Manual Moderno; 2022: 79-82.
24. Uribe AJF. Parámetros hemodinámicos en el proceso normal de la erección [Internet]. *Urol Colomb*. 2015; 24(2): 101-105. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.uroco.2015.05.011>
25. Liu G, Xu Z. The morphological features of the penile raphe and its clinical application in the circumcision using the disposable circumcision suture device. *Research Square*; 2022. doi: 10.21203/rs.3.rs-1953410/v1.
26. Guler Y, Erbin A, Ozmerdiven G. Keloid Formation after Circumcision: A Case Report and Current Literature Review. *Folia Med (Plovdiv)*. 2020 septiembre 30; 62(3): 601-604. doi: 10.3897/folemed.62.e49619. PMID: 33009749.
27. Wikipedia contributors. John Harvey Kellogg [Internet]. Wikipedia, The Free Encyclopedia. Disponible en: https://es.wikipedia.org/w/index.php?title=John_Harvey_Kellogg&oldid=150249945
28. Zegarra-Piérola JW. Bases fisiopatológicas del dolor [Internet]. *Acta Méd Per*. 2007 mayo [citado el 25 de junio de 2023]; 24(2): 35-38. Disponible en: http://www.scielo.org.pe/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1728-59172007000200007&lng=es
29. Keunen K, Sperna Weiland NH, de Bakker BS, de Vries LS, Stevens MF. Impact of surgery and anesthesia during early brain development: A perfect storm. *Paediatr Anaesth*. 2022 junio; 32(6): 697-705. doi: 10.1111/pan.14433. Epub 2022 marzo 16. PMID: 35266610; PMCID: PMC9311405.
30. Tubaya A. Dolor en pediatría. *Paediatrica*. 2002; 4 (2): 27-40.
31. Hatfield LA. Neonatal pain: What's age got to do with it? *Surg Neurol Int*. 2014 noviembre 13; 5(Suppl 13): S479-89. doi: 10.4103/2152-7806.144630. PMID: 25506507; PMCID: PMC4253046.
32. Gallegos MJ, Salazar JM. Dolor en el neonato: humanización del cuidado neonatal. *Rev Enfer Neurol*. 2010; 9(1): 26-31. doi: <https://doi.org/10.51422/ren.v9i1.103>.
33. Boyle, G. Circumcision of Infants and Children: Short-Term Trauma and Long-Term Psychosexual Harm. *Advan Sex Med*. 2015; 5: 22-38. doi: 10.4236/asm.2015.52004.
34. Miani A, Di Bernardo GA, Højgaard AD, Earp BD, Zak PJ, Landau AM, Hoppe J, Winterdahl M. Neonatal male circumcision is associated with altered adult socio-affective processing. *Heliyon*. 2020 noviembre 26; 6(11): e05566. doi: 10.1016/j.heliyon.2020.e05566. PMID: 33299934; PMCID: PMC7702013.
35. Pérez-Liñán JA, Villegas AF, Juárez JLR, Celis JJS. Opiniones acerca de la circuncisión en los neonatos. *Rev Mex Pediatr*. 2014; 81(4); 131-133.

Tabla 1. Complicaciones de la postectomía

Año Ref.	Autor País	Pacientes Edad	Doctor Lugar	Tipo de cirugía	# casos	Observaciones
2018 3	Talini C. Brasil	2,441 < 1-13 años	19 diferentes cirujanos Hospital	Plastibell quirúrgico	501 1940	80 casos reoperados (estenosis-prepucial) Hemorrágica. Todos bien tratados
2020 4	Bawazir A Arabia Saudí	793 Recién nacido	Cirujano Hospital	Gomco Plastibell	36 93	Varios problemas infección, hemorragia, corte excesivo de la piel. Todos bien tratados
2020 5	Ronchi P. Cantazaro, Italia	482 m-26 años	Urólogo Hospital	Láser quirúrgico CO ₂ hemostático	168 314	27 casos con pene enterrado. Vigilancia 1-3 meses. Buen control
2020 6	Jones P. Swindon Reino Unido	300 m-9 años	Cirujano Hospital	Quirúrgico	300	8 casos con diagnóstico de Estenosis meatal. Histología Resultado = Balanitis xerótica
2021 7	Fadil AA Bagdad, Irak	150 1-13 años	Cirujano y personal Hospital	Quirúrgico	53	53 casos complicados. Estenosis meatal, el paciente recibió circuncisión ritual

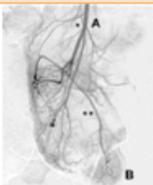
Tabla 2. Resultado de casos clínicos

Año Ref	Autor Lugar	Casos	Doctor	Diagnóstico posterior a la circuncisión	Tratamiento	Resultados de seguimiento
2018 8	Jayarante N. Londres Reino Unido	1	Cirujano Chelsea Hospital	 Granuloma	 Anillo PB retirado	 4 meses
2011 9	Espinosa Monterrey, N. L., México	10	Urólogo General Hospital IMSS	 Pene oculto	 Técnica Maizels	Satisfactorio ¿Control?
2020 10	Angulo JM Madrid España	16	Urólogo Hospital G. Marañón	 Pene oculto	 Técnica Z	Satisfactorio Control de 5 años
2017 11	M virtual Austria	1	Cirujano pediátrico VTT Clínica Austria	 Cicatriz queiloide. Dos años después de la circuncisión	 Resección queiloide	Satisfactorio Control de 2 años
2016 12	Cárdenas MA Córdoba Oviedo	1	Cirujano Pediátrico Hospital	 Isquemia	 Tratamiento	**PTX, T-T, BCB 6 días Control 1 semana

Tabla 3. Lesiones graves del glande

Año Ref	Autor País	Doctor Place	Dx. Lesión del glande	Tratamiento	Resultados	Control
2016 13	Kwaku A. Ghana, África	Cirujano y técnico Hospital y oficina				n -72 (6.9%) 5 casos. Buenos resultados. Antibióticos
2020 14	Salman S. Mashhad, Irán	General Practicante En la oficina				Pentoxilina 200 mg oral cada 12 h, una semana. Buenos resultados
2020 15	Akakpo KG Togo, África	Enfermera en consultorio				Pérdida parcial del glande. Heparina. 1000 UI cada/12 horas/una semana
2022 16	Ousmane S. Senegal, África	Técnico de farmacia en consultorio		 Corte de glande		Ingreso al hospital con más de 8 h. *glande total perdido*

Tabla 4. Complicaciones renales y glande isquémico

Año Ref	País	Lugar	Edad Diagnóstico	Estudios Rx		Tratamiento Control
2003 Linhl LY 17	Sask, Canadá	Médico de cabecera Oficina CC=PB	6/30 Obstrucción urinaria PA. 8 días de evolución	 Vejiga distendida	 I. Vena cava bloqueada	Se ha eliminado el anillo de PB. El volumen de orina normal. El paciente fue dado de alta en buenas condiciones
2015 Ir K 18	New Jersey, Estados Unidos	Médico de cabecera Oficina CC=PB	4/30 CC Pl. 2 días Obs. Urinario. Dx. Shock, urosepsis e insuficiencia renal	 Vejiga distendida	 Hidronefrosis	Se ha eliminado el anillo de PB. Tratamiento médico eficaz. Día 11, alta en buen estado, sin complicaciones
2021 Mirnia K. 19	Teherán, Irán	Médico de cabecera Oficina CC=PB	7/30 Isquemia del glande PA. 2 días de evolución con glande necrótico y supuración	 Isquemia del glande	 Glande normal	Pestaña de pentoxifilina. 10 mg/kg/día durante 5 días. Buen resultado. Control 3 meses
2018 Gnatzy R 20	Leipzig, Alemania	Otros hospitales	16 años CC con bloqueo nervioso peneano utilizado bupicaína	 Glande isquémico grave	 Art. inter-pudenda. B.Glande perfundido	Alprostadil 5 mcg nitroglicerina 150 mcg, sildenafil 1mg/kg/día, arginina-H - 0.1 mg/kg/hr, heparina 15 U/kg/hr por 3 días. Buenos resultados
2021 Ahmed F. 21	Arabia Saudí	Circuncisión ritual con Mogen. En la oficina	20/30 Sangrado intenso. Shock hipovolémico	 Pérdida completa de la piel		Transfusión de células sanguíneas. No respondió al tratamiento médico. *Paro cardíaco repentino*. Muerto.

CC – circuncisión, PB – pastibell, PA – padecimiento actual

¿Es la bioética el antídoto contra la demanda legal al médico?

Is bioethics the antidote against the legal demand to the doctor?

OCTUBRE 2023

Jorge Adrián Chuck Sepúlveda¹
Ulises Reyes Gómez²
Katy Lizeth Reyes Hernández³
Isaías Orozco Andrade⁴
Armando Quero Hernández³
Pedro Escalera Arroyo⁵
Cinthya Karen Contreras Castillo⁵
Gerardo López Cruz³
Lucía Leonor Cuevas López³
Rubén Martín Álvarez Solís⁶
Marcela Vargas Vallejo⁶
Roberto Celio Murillo³
Ana Berenice Aguilar Román³
Adolfo Pineda Gordillo³

1 Pediatra egresado del Hospital Dr. Ángel Leño, Universidad Autónoma de Guadalajara.

2 Unidad de Investigación en Pediatría del Instituto San Rafael, San Luis Potosí.

3 Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales del Hospital Central "Ignacio Morones Prieto", San Luis Potosí.

4 Servicios Médicos de la Frontera de Ciudad Juárez, Chihuahua.

5 Servicio de Oftalmología del Hospital Central Militar, Ciudad de México.

6 Departamento de Cirugía Pediátrica del Hospital Rodolfo Nieto Padrón, Villahermosa, Tabasco.

Responsable de correspondencia: Jorge Adrián Chuck Sepúlveda. Dirección: Enrique Díaz de León, No. 238, Colonia Americana, CP 44100, Guadalajara, Jalisco. Correo electrónico: jorgeadrianchuck@gmail.com. y/o reyes_gu@yahoo.com

RESUMEN

En el ejercicio diario de la medicina, el profesional de la salud se encuentra ante situaciones que lo pueden llevar a cometer algún error o alguna omisión, quizá por la carga excesiva de trabajo, falta de equipo institucional, entre otras razones, y es justo en esos momentos que puede presentarse una queja en su contra ante las diferentes instituciones públicas. Otros motivos de queja pueden ser una relación médico-paciente inadecuada, proporcionar información deficiente, practicar la medicina defensiva, por mencionar algunas. Ante dichas situaciones, la bioética juega un papel esencial, de ahí que conocer sobre el tema ayuda mucho a evitar situaciones en las que el médico podría ser demandado legalmente.

Palabras clave: bioética, relación médico-paciente, comunicación de errores.

Fecha de recepción: 24 de julio de 2023
Fecha de aceptación: 25 septiembre de 2023

ABSTRACT

In the daily practice of medicine, the health professional is faced with situations that may lead him to make an error or omission, perhaps due to excessive workload, lack of institutional equipment, among other things, and this can make patients file a complaint with the different public institutions. Other reasons for complaint may be: an inadequate doctor-patient relationship, providing deficient information, practicing defensive medicine among other causes and in these situations bioethics plays a very important role, so knowing about the subject helps a lot to avoid situations in which the doctor could be sued legally.

Keywords: bioethics, doctor-patient relationship, communication of errors.

INTRODUCCIÓN

Vale la pena iniciar definiendo lo que es bioética: "Es la disciplina científica que estudia los aspectos éticos

de la medicina y la biología en general, así como las relaciones del hombre con los restantes seres vivos". La bioética se constituye en un vasto campo de reflexión que fundamenta su accionar en los derechos humanos y tienen como objetivo el bien común, con respeto a la vida, la dignidad humana, la paz, la igualdad y libertad, valores imprescriptibles e irrenunciables que deben protegerse, promoverse y respetarse.¹ De hecho, diariamente la bioética tiene incidencia en nuestras vidas, ya sea en nuestro actuar, con nuestros semejantes, o bien, en el trabajo que día a día desempeñamos y esto se da siempre que actuamos haciendo bien las cosas, cuando respetamos a las personas, sean niños o adultos, mujeres u hombres, así como en el entorno familiar, en nuestro círculo de amigos, con nuestros colaboradores y, en partículas, con nuestros pacientes.

Es bien sabido el avance tan importante de la ciencia y la tecnología que se da prácticamente día a día, de tal forma que ha brindado la oportunidad al ser humano de intervenir sobre otros seres y sobre su medio, provocando modificaciones esenciales, profundas y de un efecto aún no conocido en el campo científico y en el momento actual.

Hoy por hoy, los usuarios de los servicios de salud en particular, están más informados, conocen mejor sus derechos y están dispuestos a hacerlos valer. Los pacientes han desarrollado su cultura médica en forma sorprendente y, a veces, cuestionan las aseveraciones y las indicaciones del médico.²

Los médicos, al estar en el ejercicio de la profesión, se encuentran generalmente ante un sin fin de situaciones en las que en un momento determinado puede cometer algún error, alguna omisión o quizá algún acto de negligencia, muchas veces por la carga excesiva de trabajo y cuando se da una situación de estas características, son puestos en evidencia por el paciente y sus familiares a través de quejas y demandas en las diferentes instancias públicas.³

En una revisión que se realizó de 1149 casos de queja en el servicio de Pediatría, se encontraron 6 causas principales que motivaron la queja: tratamiento inadecuado (26.3%), información errónea (relación médico-paciente, 18.7%), falta de información (relación médico-paciente, 17%), diagnóstico erróneo (14.1%), diferimiento en el diagnóstico (13.5%), maltrato (10.4%).⁴ En todos estos eventos, se manifiesta el sentir del paciente y ante la inconformidad realiza una queja, que bien se puede convertir en una demanda médico legal con todas las consecuencias inherentes. En lo referente al sector, ya sea público o privado, donde existen más quejas contra el médico o hacia las instituciones, resalta el sector privado ante el público, de acuerdo con lo reportado por la Comisión Nacional

de Arbitraje Médico (CONAMED) en el 2022. Se revisaron 3042 quejas, emitidas a la CONAMED y se destacó que 1246 eventos fueron para el sector público y 1746 fueron para el sector privado.⁵ Entre las quejas más frecuentes destacan situaciones relacionadas con el diagnóstico, en la relación médico-paciente, tratamiento médico y tratamiento quirúrgico.

¿Por qué se dan estos aspectos en nuestro ejercicio profesional cuando sabemos que el paciente debe de ocupar 100% de nuestra atención, al escuchar lo que nos tiene que decir en relación a su malestar, al dedicarle el tiempo adecuado para realizar una buena exploración física, al aplicar nuestro conocimiento médico con la finalidad de lograr un diagnóstico adecuado y, por consiguiente, el mejor tratamiento que podamos ofrecerle para aliviar su malestar?

De acuerdo a Terés Quiles, hay cosas que los médicos hacemos mal, entre ellas a) la relación médico-paciente, b) la información que proporcionamos, c) la comunicación de los errores, d) el tratamiento médico, e) el secreto y la confidencialidad, f) conflicto de interés y g) medicina defensiva.⁶

La relación médico-paciente. El médico deberá promover y mantener siempre una relación amable con el paciente, de confianza mutua y establecer una comunicación permanente. El paciente deberá sentirse a gusto con su médico y viceversa, es decir, que el médico también deberá sentirse a gusto con su paciente, respetando siempre los cuatro principios básicos de la bioética: el principio de beneficencia (buscar siempre el máximo beneficio para el paciente), el principio de no maleficencia (el no dañar), el principio de autonomía (respetar la decisión del paciente, y cuando se trata de niños, la decisión de los padres siempre y cuando se actúe con el mejor interés del paciente) y el principio de justicia (tratar a todos los pacientes por igual en cuanto a la distribución de atención, recursos, etc.).⁷

La información. Esta debe de ser clara, veraz, suficiente, oportuna, completa, objetiva y discutida. El proporcionar información errónea, falsa o mal intencionada, no solo falta a un principio ético, sino que vulnera la libertad de decisión del paciente.⁸

La comunicación de los errores. Lo ideal sería que no nos equivocáramos nunca, pero lamentablemente esto no suele ser así. Los errores van de leves o moderados a graves; hay errores sin consecuencias para el paciente y habrá otros que le pueden ocasionar un daño severo o hasta la muerte, ya que los médicos no somos infalibles, sin embargo, cuando se comete un error se trata de una situación compleja por la cantidad de variables que intervienen en la génesis de los mismos. El paciente tiene derecho a conocer toda la verdad y la negación de ésta no es éticamente acep-

table.^{6,9}

El tratamiento médico. Al indicar un tratamiento, el paciente deberá estar enfocado para obtener mejoría e, inclusive, la curación del problema que le aqueja, por consiguiente, el tratamiento deberá ser lo más adecuado posible, sin excedernos en los medicamentos indicados para no caer en el exceso terapéutico y siempre informar de las posibles reacciones secundarias, así como de los efectos adversos. Nunca negar el servicio a un paciente, ya que el hacerlo casi siempre nos traerá problemas.¹⁰

El secreto y la confidencialidad. El secreto profesional médico y la confidencialidad son un derecho a la intimidad y constituye una obligación ineludible para el personal de la salud, los pacientes y peritados, visto así, todo lo que revelen debe ser guardado para evitar daños a la vida privada de los individuos, sean niños o adultos. Desde el punto de vista ético, el secreto médico profesional obliga al perito a no revelar más de lo necesario para el peritaje, así como a no divulgar dicho informe, limitándose a entregarlo solamente a quienes tuvieran derecho a él.¹¹

Conflicto de interés. Es un reflejo de alguna situación en la que el juicio y la integridad de decisiones o acciones médicas son influidas por un interés secundario, frecuentemente de tipo económico. Se incurre en conflicto de interés cuando en lugar de cumplir su función de acuerdo con la ética profesional o institucional, o de acuerdo con responsabilidades normativas y legales, sus decisiones o acciones son guiadas en beneficio propio o de un tercero.¹²

Medicina defensiva. Son aquellas prácticas clínicas adoptadas atendiendo más al riesgo de ser objeto de una reclamación del paciente, o de sus familiares, que a la evidencia científica.¹³

Habrá que tener en consideración siempre guiarnos, sobre cualquier cosa, por el bienestar del enfermo y tener una buena actitud para solventar las necesidades del paciente, proporcionando una asistencia de calidad y de eficacia, además de tener muy bien actualizados nuestros conocimientos y competencias.⁶ Khan propone, entre otras cosas, que *basemos* “nuestro actuar diario con nuestros pacientes usando una medicina basada en la cortesía”; es muy útil pedir permiso para entrar en una habitación y esperar respuesta, al entrar a la habitación identificarse con nombre, especialidad y hasta con una credencial del hospital, sonreír y no dar muestras de tener prisa y si se puede sentarse para dialogar con el paciente, sea niño o adulto, asimismo, explicar el papel que uno tiene en el proceso de atención a su enfermedad y siempre dirigirse al paciente por su nombre.¹⁴ Realizar estas acciones hará que tanto el paciente como la familia del mismo se sientan mucho mejor con la presencia

del médico; cuando existe una buena empatía entre el médico, paciente y familia las posibilidades de que demanden al médico son más remotas.

Tanto a los pacientes como a la familia les preocupa el coste de las decisiones clínicas que realiza el médico tratante, pero de ninguna manera debe derivar en la renuncia a hacer lo mejor para el paciente, pero sí en hacerlo con el menor coste, es decir, de entre las medidas eficaces, escoger la más eficiente, ya que la eficiencia también es un valor ético.¹⁵

Tanto la institución pública como la privada tienen la responsabilidad de tener lo que sea necesario para que el médico realice su actividad profesional de la mejor forma posible, ya que se han dado casos donde el médico ha sido demandado legalmente por no realizar algún procedimiento en tiempo y forma, por no contar con el equipo necesario y, en sí, como consecuencia, puede desencadenarse alguna complicación entre el paciente y que las cosas no resulten como se esperaba. La institución es corresponsable cuando no existe una normatividad en la realización de procesos diagnósticos y terapéuticos, cuando no se ha establecido en sus guías diagnósticas. También cuando el equipamiento es obsoleto, cuando hay carencia o falta de insumos o estos son de mala calidad, y cuando no se cubren los turnos con personal suficiente y capacitado o se improvisa con personal no capacitado.¹⁶

Habrá que tener en consideración algunas acciones imprescindibles para evitar que el paciente o los familiares demanden, por ejemplo:

Los pacientes no demandan si se sienten a gusto, sin embargo, cuando el paciente considera que no se le trató adecuadamente las posibilidades de demanda suelen incrementarse. Se debe tratar con amabilidad, respeto y con dignidad, difícilmente habrá alguna queja si se practica esto. Hay médicos especialistas muy calificados y entrenados en los procedimientos, sin embargo, son arrogantes y tratan a los pacientes como si fueran seres inferiores y, peor aún, no dedican el tiempo adecuado para realizar un buen interrogatorio y realizar una buena exploración física, de esta manera favorecen la gesta de demanda médico-legal. Los médicos menos demandados son aquellos que se toman el tiempo para orientar pacientemente, explicar hasta que el paciente entienda bien, comprobar si queda alguna duda y escuchar con interés (demuestra delicadeza real al escuchar lo que el paciente desea expresar).¹⁷

Muchos problemas en ética clínica no hacen referencia exclusivamente a la relación médico-paciente, sino a defectos y fallas institucionales que están en la base de muchas quejas de los usuarios de nuestros hospitales, por consiguiente, es necesario pasar

de una bioética clínica a una bioética social, donde se analice la ética de las políticas de salud, de la gerencia de las instituciones de salud, de las condiciones laborales de los profesionales de la salud, por mencionar algunas circunstancias.¹⁸

Ante este panorama, podemos preguntarnos, ¿es la bioética el antídoto contra la demanda al médico? La respuesta es Sí, porque la bioética se aplica en nuestras relaciones interpersonales, con la comunidad, en la salud, en el medio ambiente, en nuestro trabajo, en fin, en un sinnúmero de actividades y acciones en el actuar diario.

REFERENCIAS

1. Caballero Velarde, MC. Dimensiones del reto bioético en la atención del recién nacido. En: Chuck Sepúlveda JA. *Bioética en Pediatría*. 2015; 5: 35-43.
2. Aguirre-Gas HG. Principios éticos de la práctica médica. *Cir Ciruj*. 2004; 72: 503-10.
3. Romero Pérez JE. Apuntes sobre la mala praxis médica. *Revista de Ciencias Jurídicas*. 2014; 135: 107-22.
4. Sistema Automatizado de Quejas Médicas y Dictámenes (SAQMED). CONAMED; 2002-2017.
5. Cuadros_Estadisticos_4oTrim_2022.xlsx (www.gob.mx) http://www.conamed.gob.mx/cmam/pdf/quejas_concluidas.pdf
6. Terés-Quiles J. Medicina y bioética: ¿Qué significa ser un buen médico? *Revista de Bioética y Derecho*. 2014; 32: 104-15.
7. Chuck Sepúlveda JA. Aspectos bioéticos en la relación médico-paciente en pediatría. *Revista ET-BIO*. 2011; 1(1): 19-29.
8. Chirino-Barceló YA, Álvarez de Iturbe I. Consentimiento Informado. En: Chuck Sepúlveda JA. *Bioética en Pediatría*. 2015: 73-81.
9. Rosenthal MM. Medical errors and medical narcissism. *N Engl J Med*. 2005; 353(3): 324.
10. García Solís E. Error en medicina. Una reflexión bioética. *Revista CONAMED*. 2018; 23(s1): s40-5.
11. Vázquez-Ortiz M, Lleó-Jiménez G, Zulueta-Yate M. La relatividad del secreto profesional en la medicina legal. *Rev Hun Med*. 2013; 13(3): 728-741.
12. Celis MA, Halabe J, Arrieta O, et al. Conflictos de interés en medicina. Recomendaciones del CETREMI. *Gac Med Mex*. 2019; 155: 563-4.
13. Mira JJ, Carrillo I. Medicina defensiva vs medicación. *An Sist Sanit Navar*. 2019; 42(1): 113-4.
14. Khan MW. Etiquette-Based Medicine. *N Engl J Med*. 2008; 358(19): 1988-89.
15. Ortún-Rubio V, Rodríguez-Artalejo F. De la efectividad clínica a la eficiencia social. *Med Clin*. 1990;

95: 385-8.

16. García-Solís E. Error en medicina. Una reflexión bioética. *Revista CONAMED*. 2018; 23(s1): s40-5.

Vacuna BCG, protección contra tuberculosis y otros beneficios

BCG vaccine, tuberculosis protection and other benefits

Isaías Orozco Andrade^{1,3}
Karen Denisse Aguilar Morales²
Ulises Reyes Gómez^{3,4}
Katy Lizeth Reyes Hernández⁵
María Elena Vargas Mosso⁶
Mariana Merlo Palomera⁶
César Eduardo Juárez Campos⁶
Víctor Manuel Gutierrez Gómez³
Pedro Escalera Arroyo⁴
Cipatli Ayuzo del Valle³
Alan Alejandro Gómez Ramírez⁴
María de Jesús Galaviz Ballesteros⁴
Javier Abel Baeza Casillas⁶

¹Centro de Diagnóstico y Tratamiento Integral de la Tuberculosis, Servicios Médicos de la Frontera, Ciudad Juárez, Chihuahua.

²Hospital Infantil de Especialidades de Chihuahua.

³Academia Mexicana de Pediatría (ACAMEXPED).

⁴Unidad de Investigación en Pediatría, Instituto San Rafael, San Luis Potosí.

⁵Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales, Hospital Central "Dr. Ignacio Morones Prieto", San Luis Potosí

⁶Grupo de Investigación en Infectología Pediátrica, A. C. (GIIP).

Responsable de correspondencia: Dr. Isaías Orozco Andrade. Dirección: Calle Vía Lumo, 8523-22, Fraccionamiento Harmoni 5 (Altaria 4), Ciudad Juárez, Chihuahua. CP 32668. Correo electrónico: iorozcoa@yahoo.com.mx y/o reyes_gu@yahoo.com

RESUMEN

La tuberculosis es una enfermedad infectocontagiosa de curso crónico que afecta primordialmente los pulmones, pero que puede perjudicar cualquier parte del cuerpo. La Bacilo de Calmette-Guérin (BCG) es una vacuna contra la enfermedad de tuberculosis, como tal, se trata de una preparación de bacterias vivas atenuadas, derivadas de un cultivo de Bacilos de Calmette y Guérin (*Mycobacterium bovis*). La vacuna BCG, además de su efecto específico de protección contra la tuberculosis, estimula la inmunidad innata entrenada, derivando en efectos protectores contra otras enfermedades, infecciosas y no infecciosas, diferentes a la tuberculosis. La protección específica contra la enfermedad se realiza con la vacunación con BCG en el recién nacido. El presente es una revisión básica de conceptos de beneficio de esta vacuna para evitar tuberculosis y su aplicación en otras enfermedades.

Palabras clave: Calmette-Guérin, niños, protección, vacuna BCG, otras aplicaciones.

Fecha de recepción: 24 julio 2023.

Fecha de aceptación: 7 septiembre 2023.

ABSTRACT

Tuberculosis is a chronic infectious-contagious disease that primarily affects the lungs but can affect any part of the body. BCG or Bacille Calmette-Guérin is a vaccine against tuberculosis disease. It is a preparation of live attenuated bacteria derived from a culture of Bacille Calmette-Guérin (*Mycobacterium bovis*). The BCG vaccine, in addition to its specific protective effect against tuberculosis, stimulates trained innate immunity, resulting in protective effects against other infectious and non-infectious diseases other than tuberculosis. Specific protection against the disease is carried out with BCG vaccination in the newborn. This is a basic review of benefit concepts of this vaccine to avoid tuberculosis and its application in other diseases.

Keywords: Calmette-Guérin, children, protection, BCG vaccine, other applications.

INTRODUCCIÓN

A pesar de que la mejor manera de romper la cadena de la transmisión de la tuberculosis es mediante la curación del enfermo, existen otras medidas que pueden ayudar al control y disminución de las tasas de inci-

dencia y mortalidad de la enfermedad, tal es el caso de la quimioprofilaxis, llamada también tratamiento de la infección tuberculosa (eficacia de 75 a 90%) y la aplicación masiva de vacuna BCG (eficacia media de 50%). Es importante resaltar que los esquemas de tratamiento, estrictamente observados, confieren prácticamente una protección de por vida después de la curación del enfermo. Respecto a la quimioprofilaxis, algunos estudios hablan de una protección hasta por 20 años después de terminado el tratamiento.¹ La BCG es una vacuna bacteriana viva atenuada, derivada de *Mycobacterium bovis* que se aisló originalmente en 1902 de una vaca tuberculosa. Este biológico ha demostrado una eficacia significativa, pero la protección no ha sido consistente contra todas las formas de TB en todos los grupos de edad.²

El primer Programa Ampliado de Inmunización de la OMS en 1976 incluyó BCG y desde entonces se ha administrado a más de 4 mil millones de personas. En 2020, 154 países tenían una política de vacunación con BCG para toda la población, y 53 de esos países informaron una cobertura de al menos 95%. De manera preocupante, 31 países informaron una reducción en la cobertura de 5% o más entre 2019 y 2020. Tal reducción fue mayor que la observada en años anteriores y puede reflejar interrupciones en los servicios de salud, causadas por la pandemia de COVID-19. Se dice que dicha vacuna no evita la infección por el bacilo de Koch, ni protege a los previamente infectados, aunque sí disminuye la diseminación de la micobacteria. Sin embargo, estudios recientes han demostrado que la BCG evita que alrededor de 20% de los niños se infecte, y de los niños infectados, protege hasta a 50%, al evitar que desarrollen la enfermedad. La cicatriz posvacunal permite vigilancia epidemiológica de su aplicación.²⁻⁴

Protección de la BCG contra la tuberculosis

Según algunos estudios, la protección que confiere esta vacuna va de 0 a 80%. Algunos autores han demostrado que es efectiva en la prevención de meningitis y tuberculosis miliar entre 65 y 85%, y en la pulmonar hasta 50%.¹ En un metaanálisis de 18 ensayos clínicos aleatorizados controlados, donde se comparó la incidencia de TBP en participantes vacunados y no vacunados con BCG, se demostró una protección de 59% en neonatos y de 74% en infantes.^{5,6} En otra revisión sistemática y metaanálisis de 12 estudios de cohortes, la protección contra la TB pulmonar osciló entre 44% y 99% en 11 estudios y fue nula en el estudio restante; asimismo, la vacunación neonatal proporcionó una protección de 82% contra la TB pulmonar.^{5,7} Los resultados de otros 6 estudios aleatorizados controlados y observacionales mostraron que la BCG redu-

jo la TB grave en 85%.^{5,6} Los datos obtenidos de una revisión sistemática y metaanálisis de 14 estudios de casos y controles mostraron que la incidencia de la TB meníngea se redujo 73% y en cuatro de los 14 estudios realizados se observó disminución de 77% en la incidencia de TB miliar.^{5,8}

De igual modo, una revisión sistemática y metaanálisis para determinar si la BCG confiere protección contra la primoinfección por *M. tuberculosis*, utilizando para ello la IGRA, reveló que los niños vacunados con BCG expuestos a personas con TB pulmonar bacilífera tuvieron 19% menos infección latente que los niños no vacunados.^{1,5,9} Se propone que el mecanismo por el cual la vacuna BCG protege contra la TB está mediado principalmente por células, empero, cada vez hay más pruebas de la implicación de la inmunidad humoral. Los estudios en animales destacan el papel protector de los anticuerpos anti-BCG y antimicobacterianos. El hecho de que no se desarrolle cicatriz posvacunal, no significa necesariamente que el biológico no haya provocado inmunogenicidad. En la actualidad no existe sustento para las revacunaciones con BCG.¹

Otros beneficios de la vacuna BCG

Se ha usado como terapia de primera línea para el cáncer de vejiga superficial desde hace 40 años.^{1,10} Más recientemente, la BCG ha mostrado ser una promesa terapéutica para la Diabetes Tipo 1 (DT1) y varias otras enfermedades autoinmunes. En pacientes con DT1, la BCG restauró los niveles de azúcar en la sangre casi a la normal, incluso en pacientes con enfermedad avanzada de más de 20 años de duración. Faustman explicó que la vacuna BCG aumenta de manera pasajera los niveles del factor de necrosis tumoral (TNF, por sus siglas en inglés). Ese aumento eliminaría las células T dañinas de la sangre de las personas con diabetes tipo 1. Según la investigación de Faustman, después de la vacunación con BCG, el metabolismo del sistema inmunológico cambia gradualmente a un transporte de glucosa alto y regulado a través de la glucólisis aeróbica. Estos hallazgos apoyan la hipótesis de la higiene y muestran la magnitud de la restauración del sistema inmunológico del huésped humano por las bacterias.^{1,11} En la esclerosis múltiple, el tratamiento con BCG en un ensayo controlado aleatorio doble ciego detuvo la aparición de una nueva enfermedad, pero el efecto clínico fue más notable después de casi 5 años.¹ La BCG también ha mostrado protección contra la lepra (80%), predominantemente en sujetos menores a 15 años. De igual modo, la BCG demostró ser eficaz (50%) contra la úlcera de Buruli, y en este mismo análisis, también reveló el efecto protector de la BCG contra la linfadenitis por MNT en niños.^{1,2,12,13}

Otros datos que apuntan en el mismo sentido proce-

Bol Clin Hosp Infant Edo Son 2023; 40 (2); 38-43

den de los países europeos, donde se ha señalado un aumento de las infecciones por MNT tras la interrupción de la vacunación universal con BCG.¹⁴ La terapia con BCG también ha sido utilizada para el tratamiento de otros cánceres, como el melanoma maligno, la leucemia, el cáncer colorrectal y el cáncer de pulmón, entre los cuales se informaron éxitos iniciales. A pesar de lo anterior, cuando se sometió al escrutinio de ensayos clínicos bien controlados, la terapia con BCG no mostró un beneficio significativo, especialmente para los pacientes con enfermedad avanzada. La única excepción notable es el efecto benéfico de BCG para el tratamiento del cáncer de vejiga. En un ensayo sudamericano también se encontraron tasas más bajas de infecciones del tracto respiratorio superior en el grupo de vacunados con BCG. Del mismo modo, un ensayo de control aleatorio de la vacuna BCG de bebés con bajo peso al nacer en Guinea-Bissau, sugirió una reducción en la mortalidad infantil impulsada por menos casos de sepsis neonatal, infección respiratoria y fiebre en el grupo vacunado con BCG. En un estudio de desafío con la cepa de la vacuna contra el virus de la fiebre amarilla humana, los voluntarios vacunados con BCG habían reducido la viremia en comparación con los participantes no vacunados.

Tales hallazgos son consistentes con una variedad de estudios de observación que relacionan la vacunación con BCG y el riesgo reducido de infecciones no micobacterianas, alergias, neoplasias y mortalidad por todas las causas. Tales efectos inespecíficos implican que la protección inducida por la vacuna BCG podría estar mediada por células innatas, en lugar de células T de memoria altamente específica. Estos estudios sugieren que la vacuna BCG es más efectiva contra M. tuberculosis de lo que se había pensado anteriormente y puede ser efectiva, también, contra otras condiciones clínicas. Por lo tanto, comprender los mecanismos inmunes que orquestan estos efectos protectores es importante para el desarrollo de una vacuna mejorada contra la tuberculosis. Un mecanismo adicional por el cual la BCG puede proteger de manera independiente de las células T, es a través del "entrenamiento" de las células inmunes innatas. Los estudios en voluntarios adultos sanos revelaron que la vacuna BCG alteró la acetilación y la metilación de genes inmunes innatos, lo que se tradujo en respuestas inmunes innatas amplificadas a un estímulo posterior. Esta función similar a la memoria del sistema inmune innato se ha denominado "inmunidad innata entrenada".^{1,6,15,16}

De acuerdo con la investigación de Berendsen y colaboradores, tener una cicatriz de BCG se asoció con mejores tasas de supervivencia infantil entre los 4.5 y los 36 meses de edad, como se demostró en estudios previos de áreas rurales y urbanas de Guinea-Bissau.

Este estudio fue el primero en analizar el efecto según el estado de la cicatriz de BCG materna. El efecto beneficioso se observó principalmente cuando la madre también tenía una cicatriz de BCG. La vacunación con BCG se asoció con una reducción de 47% en la tasa de mortalidad infantil, lo que probablemente no se explique por la protección contra la TB. También se han encontrado fuertes efectos beneficiosos de la vacuna BCG en la supervivencia neonatal en ensayos controlados aleatorios, y se sabe que la vacuna BCG mejora la respuesta a otras vacunas.¹⁵

BCG y Enfermedad de Kawasaki (EK)

Aunque su fisiopatología sigue siendo un enigma, durante décadas se ha reconocido la presencia de un exantema en el sitio de aplicación de la vacuna BCG (reactivación) como un signo temprano y la herramienta más útil en el diagnóstico de la Enfermedad de Kawasaki (EK). Se estima que esta reacción está presente en aproximadamente 30-50% de los pacientes con esta enfermedad. Se considera que las diferencias en las cepas de BCG y las vías de administración confieren diferentes niveles de activación inmune, lo cual también parece influir en la reactivación de esta vacuna en la EK. La cepa de BCG japonesa percutánea induce frecuencias más altas de interferón- γ específico de BCG productor de células T CD4+ y CD8+ en sangre estimulada por BCG, que la cepa BCG danesa intradérmica. Además de que uno de los primeros signos de la EK en niños que han recibido una vacuna BCG es la reactividad en el sitio de vacunación, un estudio de modelo animal mostró que las vacunas con BCG indujeron la aparición de síntomas similares a la EK en ratones. Asimismo, se ha sugerido que los microbios comunes que están relacionados inmunogénicamente con BCG, como otras micobacterias ambientales, pueden inducir reacciones inmunológicas y desencadenar la EK. Por lo tanto, BCG podría inducir la inmunidad primaria necesaria para las posteriores reacciones inmunes de la EK estimuladas por otras micobacterias ambientales.^{1,17}

BCG y niños con VIH

Los niños que viven con el VIH no deben recibir la vacuna BCG porque tienen un mayor riesgo de desarrollar la enfermedad BCG diseminada. Sin embargo, si están recibiendo Terapia Anti Retroviral (TAR), están clínicamente bien e inmunológicamente estables, deben vacunarse. Los niños inmunológicamente estables tienen un CD4 por ciento superior a 25% (niños menores de 5 años) o un recuento de CD4 de 200/mm³ o superior (niños mayores de 5 años). En entornos sin acceso a pruebas de CD4, la estabilidad inmunológica puede evaluarse de manera clínica, en

función de la ausencia de nuevas infecciones oportunistas y cualquier otro síntoma. Si las pruebas de carga viral están disponibles, una carga viral indetectable en combinación con el niño clínicamente sin nuevas infecciones oportunistas satisface este requisito.^{1,2}

BCG en el recién nacido

Los recién nacidos de mujeres con estado serológico desconocido deben recibir la vacuna BCG. Los recién nacidos con estado de VIH desconocido, nacidos de mujeres que viven con VIH, deben ser vacunados, siempre que no tengan evidencia clínica que sugiera infección por VIH, independientemente del estado de TAR de la madre. Los recién nacidos diagnosticados con infección por VIH, según lo confirmado por pruebas virológicas tempranas, no deben recibir BCG al nacer. La vacunación debe retrasarse hasta que se haya iniciado el TAR y se confirme que el lactante está inmunológicamente estable (porcentaje de CD4 superior a 25% en niños menores de 5 años; recuento de CD4 de 200/mm3 o superior en niños mayores de 5 años). Los recién nacidos de mujeres con PTB bacteriológicamente confirmado que no tienen síntomas de TB, deben recibir Terapia Preventiva para Tuberculosis (TPT) después de la exclusión de la enfermedad de TB. El lactante debe ser seguido y monitoreado regularmente para detectar el desarrollo de síntomas y signos que sugieran TB. Si el lactante permanece asintomático y es VIH negativo, se debe administrar la vacuna BCG, utilizando una dosis infantil normal, dos semanas después de completar el ciclo completo de TPT.^{1,2}

BCG y Covid-19

La vacuna puede proteger contra una amplia gama de otras infecciones y se usa de forma rutinaria para tratar el cáncer de vejiga en adultos. Esto ha llevado a sugerir que la vacuna BCG puede tener un papel en la protección de los trabajadores de la salud y otras personas vulnerables contra la enfermedad grave por coronavirus 2019 (COVID-19). En un ensayo multicéntrico, doble ciego, aleatorizado y controlado que involucró a trabajadores de la salud en cinco países, la vacunación con BCG-Dinamarca no resultó en un menor riesgo de Covid-19 dentro de los 6 que el placebo. Es notable que el riesgo de un episodio de Covid-19 fue mayor en el grupo de BCG que en el grupo de placebo, aunque el intervalo de confianza en torno a esta estimación fue amplio y cruzó el cero. La OMS emitió un informe científico en abril de 2020 según el cual, en ausencia de evidencia, no recomienda la vacunación con BCG para la prevención de COVID-19, solo continúa recomendando la vacunación con BCG neonatal en países o entornos con una alta incidencia de TB.^{1,18-22}

Contraindicaciones de la vacuna BCG2

A pesar de su seguridad, la BCG es una vacuna viva atenuada (M. bovis BCG). Las contraindicaciones incluyen:

- Embarazo.
- Personas que viven con el VIH, pero que no reciben TAR, o que reciben TAR, pero no están inmunológicamente estables.
- Personas con inmunosupresión (por ejemplo, candidatos para trasplantes de órganos, personas en terapia inmunosupresora).

Tabla 1. Efectos protectores de la vacuna BCG

Protección en Tuberculosis 3, 9	Otros efectos protectores
En formas graves de TB	Cáncer de vejiga
De 44% a 99% en TBP	Diabetes mellitus
Puede evitar que se infecten hasta 20% de los vacunados	Esclerosis múltiple
Puede evitar que desarrollen la enfermedad hasta en 50% de los ya infectados	Lepra
	Úlcera de Buruli
	Infecciones por micobacterias no tuberculosas
	Infecciones del tracto respiratorio superior
	Disminución de mortalidad en sepsis neonatal
	Disminución de viremia en fiebre amarilla
	Reducción de la mortalidad infantil general (hasta en 47%)
	Mejora la respuesta de otras vacunas
	Otros cánceres (con mínimo beneficio)

Tabla 2. Reacciones adversas posvacunales¹

Reacción exagerada	Tubercúlides
Lesión satélite	Ecema generalizado
Lesión ulcerada	Linfadenitis†
Escoriación y traumatismo	Lesiones abscedadas
Lesión infectada	Cicatrices
Lesión impetiginizada	TB pulmonar
Lesión eccematosa	Localizaciones atípicas
Lesión granulomatosa	Reacción de Schwartzman*
Infiltración lúpica	TB diseminada (BCGosis)

† Es la reacción adversa más frecuente.

* Reactivación de la cicatriz de BCG al aplicar la prueba de tuberculina.



Figura 1. BCG, reacción posvacunal normal.



Figura 3. Adenitis axilar posvacunal abscedada.



Figura 4. Cicatriz queloide posvacunal.



Figura 2. Adenitis axilar posvacunal. Observe la localización incorrecta de su aplicación (círculo)¹



Figura 5. Infiltración lúpica posvacunal.



Figura 6. Reacción de Schwartzman. Reactivación de la cicatriz de BCG al aplicar la prueba de tuberculina.

REFERENCIAS

- Orozco-Andrade I. Tuberculosis. Tomo II. Publicación independiente; 2023. ISBN: 9798393051259.
- WHO operational handbook on tuberculosis. Module 5: management of tuberculosis in children and adolescents. Geneva: World Health Organization; 2022. Licence: CC BY-NC-SA 3.0 IGO.
- McKenna L, Sari AH, Mane S, Scardigli A, Brigden G, Rouzier V, Becerra MC, Hesseling AC, Amanullah F. Pediatric Tuberculosis Research and Development: Progress, Priorities and Funding Opportunities. *Pathogens*. 2022 Jan 21; 11(2): 128.
- Global tuberculosis report 2021. Geneva: World Health Organization; 2021. Licence: CC BY-NC-SA 3.0 IGO.
- WHO. Boletín epidemiológico semanal. 2018, 93(8): 73-96.
- Mangtani P, et al. Protection by BCG vaccine against tuberculosis: A systematic review of randomized controlled trials. *Clin Infect Dis*. 2014; 58(4): 470-480.
- Abubakar I, et al. Systematic review and meta-analysis of the current evidence on the duration of protection by bacillus Calmette–Guérin vaccination against tuberculosis. *Health Technol Assess*. 2013; 17(37).
- Trunz BB, et al. Effect of BCG vaccination on childhood tuberculous meningitis and miliary tuberculosis worldwide: a meta-analysis and assessment of cost-effectiveness. *Lancet*. 2006; 367(9517): 1173-1180.
- Roy A, et al. Effect of BCG vaccination against Mycobacterium tuberculosis infection in children: systematic review and meta-analysis. *BMJ*. 2014; 349(aug04_5): g4643.
- Kowalewicz-Kulbat M, Loch C. BCG and protection against inflammatory and auto-immune diseases. *Expert Rev Vaccines*. 2017; 16(7): 1-10.
- Kühtreiber WM, Faustman DL. BCG Therapy for Type 1 Diabetes: Restoration of Balanced Immunity and Metabolism. *Trends Endocrinol Metab*. 2019 Feb; 30(2): 80-92.
- Merle CS et al. BCG vaccination and leprosy protection: review of current evidence and status of BCG in leprosy control. *Expert Rev Vaccines*. 2010; 9(2): 209-222.
- Poobalan A, et al. Systematic review on the effectiveness and efficacy of BCG against leprosy. 2017, published summary in the SAGE BCG working Group report.
- WHO. BCG Working Group Report, SAGE meeting October 2017.
- Berendsen LM, Bjerregård OC, Bles P, Jensen AG, Poul-Erik Kofoed, Hilton Whittle A, et al. Maternal Priming: Bacillus Calmette-Guérin (BCG) Vaccine Scarring in Mothers Enhances the Survival of Their Child With a BCG Vaccine Scar. *Jour Pedia Infec Dis Soc*. 2020 junio; 9(2): 166-72.
- Bright M, Curtis N, Messina N. The role of antibodies in bacille calmette guérin-mediated immune responses and protection against tuberculosis in humans: A systematic review. *Tuberculosis*. 2020. doi: <https://doi.org/10.1016/j.tube.2020.101947>
- Gámez-González LB, Hamada H, Llamas-Guillen BA, Ruiz-Fernández M, Yamazaki NM. BCG and Kawasaki disease in Mexico and Japan, *Human Vaccines & Immunotherapeutics*. 2017; 13(5): 1091-3.
- Pittet LF, et al. BRACE Trial Consortium Group. Randomized Trial of BCG Vaccine to Protect against Covid-19 in Health Care Workers. *N Engl J Med*. 2023 Apr 27; 388(17): 1582-1596.
- Kantor, I. ¿BCG versus COVID-19? *MEDICINA (Buenos Aires)*. 2020; 80: 292-294.
- Giamarellos-Bourboulis, et al. Activate: Randomized Clinical Trial of BCG Vaccination against Infection in the Elderly. 2020 octubre 5; 183: 315-323.
- Escobara L, Molina-Cruz A, Barillas-Mury C. BCG vaccine protection from severe coronavirus disease 2019 (COVID-19). *PNAS*. 2020 noviembre 3; 117(44): 27741-27742.
- Moorlag, et al. Safety and COVID-19 Symptoms in Individuals Recently Vaccinated with BCG: a Retrospective Cohort Study. *Cell Reports Medicine*. 2020 agosto 25; 1: 100073.

HOSPITAL INFANTIL DEL ESTADO DE SONORA

CONVOCATORIA

PARA MÉDICOS
NACIONALES Y
EXTRANJEROS AL
CURSO DE
ESPECIALIZACIÓN
2024-2025

**ESPECIALIZACIÓN
ENTRADA DIRECTA (3 AÑOS)**



PEDIATRÍA

REQUISITOS:

SELECCIONADOS **ENARM** PUEDEN PARTICIPAR POR **BECAS CONAHCYT**

Profesor Titular

Dr. Jaime Gabriel Hurtado Valenzuela

Requisitos

Carrera concluída de Médico Cirujano

Sede

Hospital Infantil del Estado de Sonora

Duración

3 años

Fecha de inicio:

1 de marzo de 2024

Reconocimiento

Institucional
Universidad Nacional Autónoma de México
Secretaría de Salud

PRE REQUISITOS

- Llenar solicitud del formato entregado por Enseñanza.
- Copia de comprobante de selección (ENARM)
- 2 cartas de recomendación, original.
- Carta de motivos firmada original.
- Copia de Certificado de calificaciones.
- Constancia de actividad actual original.
- Entrevista con profesorado.
- Examen psicométrico institucional.
- Curriculum Vitae sintetizado.
- CVU CONACYT.
- Copia de Acta de nacimiento
- Copia de Título de Médico ó Constancia de Médico Cirujano.
- Copia de Cédula Profesional de Médico.
- Constancia TOEFL, ITP o ENALLT.
- Certificado de Salud expedido por institución oficial.
- Resultados de exámenes de laboratorio: BHC, gpo y rh, química sanguínea completa, (TGO, TGP, bilirrubina, colesterol, triglicéridos, urea, creatinina, glucosa, ácido úrico) EGO, antido-ping y radiografía de tórax original.



Las solicitudes se reciben en la dirección de Enseñanza del Hospital Infantil del Estado de Sonora

Reforma #355 Norte, Col. Ley 57.

ensenanzahies@gmail.com

6623190556 a partir de la fecha de publicación de esta convocatoria.

LOS RESULTADOS FINALES SERÁN INFORMADOS EN PLATAFORMAS ELECTRÓNICAS.



HOSPITAL INFANTIL DEL ESTADO DE SONORA

CONVOCATORIA

A LOS CURSOS DE ESPECIALIZACIÓN 2024-2025

OCTUBRE 2023

SUBESPECIALIZACIÓN ENTRADA INDIRECTA (4 AÑOS)

CIRUGÍA PEDIÁTRICA

REQUISITOS:

Profesor Titular

Dra. Alba Rocío Barraza León

Requisitos

Mínimo dos años de la especialización de Pediatría

Sede

Hospital Infantil del Estado de Sonora

Duración

4 años

Fecha de inicio:

1 de marzo de 2024

Reconocimiento

Institucional
Secretaría de Salud
Universidad Nacional Autónoma de México

PRERREQUISITOS

- Solicitud del formato HIES por Enseñanza.
- Comprobante de selección (ENARM), copia.
- 2 cartas de recomendación, original.
- Carta de motivos firmada original.
- Certificado de calificaciones, copia.
- Constancia de actividad actual original.
- Entrevista con profesorado.
- Examen psicométrico institucional.
- Curriculum Vitae sintetizado.
- Acta de nacimiento, copia.
- Título de Médico ó Constancia de Médico Cirujano, copia.
- Cédula Profesional de Médico, copia
- Constancia TOEFL, ITP o ENALLT.
- Certificado de Salud expedido por institución oficial.
- Resultados de exámenes de laboratorio: BHC, gpo y rh, química sanguínea completa, (TGO, TGP, bilirrubina, colesterol, triglicéridos, urea, creatinina, glucosa, ácido úrico) EGO, antidoping y radiografía de tórax original.

45



Las solicitudes se reciben en la dirección de Enseñanza del Hospital Infantil del Estado de Sonora

Reforma #355 Norte, Col. Ley 57.

ensenanzahies@gmail.com

6623190556
a partir de la fecha de publicación de esta convocatoria.

LOS RESULTADOS FINALES SERÁN INFORMADOS EN PLATAFORMAS ELECTRÓNICAS.

Boletín Clínico Hospital Infantil del Estado de Sonora

HOSPITAL INFANTIL DEL ESTADO DE SONORA
CONVOCATORIA
A LOS CURSOS DE ESPECIALIZACIÓN 2024-2025



SUBESPECIALIZACIÓN ENTRADA INDIRECTA (2 AÑOS)
NEONATOLOGÍA

REQUISITOS:

Profesor Titular

Dra. Erika Matilde Martínez Carballo

Requisitos

Especialización previa de Pediatría

Sede

Hospital Infantil del Estado de Sonora

Duración

2 años

Fecha de inicio:

1 de marzo de 2024

Reconocimiento

Institucional
Secretaría de Salud
Universidad Nacional Autónoma de México

PRE REQUISITOS

- Solicitud del formato HIES por Enseñanza.
- Comprobante de selección (ENARM), copia.
- 2 cartas de recomendación, original.
- Carta de motivos firmada original.
- Certificado de calificaciones, copia.
- Constancia de actividad actual original.
- Entrevista con profesorado.
- Examen psicométrico institucional.
- Curriculum Vitae sintetizado.
- Acta de nacimiento, copia.
- Título de Médico ó Constancia de Médico Cirujano, copia.
- Título de la especialidad de Pediatría.
- Cédula Profesional de Médico, copia.
- Cédula Profesional de Pediatría.
- Constancia TOEFL, ITP o ENALLT.
- Certificado de Salud expedido por institución oficial.
- Resultados de exámenes de laboratorio: BHC, gpo y rh, química sanguínea completa, (TGO, TGP, bilirrubina, colesterol, triglicéridos, urea, creatinina, glucosa, ácido úrico) EGO, antido-ping y radiografía de tórax original.



GOBIERNO
de SONORA
SECRETARÍA DE
SALUD PÚBLICA



Las solicitudes se reciben en la dirección de Enseñanza del Hospital Infantil del Estado de Sonora

Reforma #355 Norte, Col. Ley 57.

ensenanzahies@gmail.com

6623190556
a partir de la fecha de publicación de esta convocatoria.

LOS RESULTADOS FINALES SERÁN INFORMADOS EN PLATAFORMAS ELECTRÓNICAS.

HOSPITAL INFANTIL DEL ESTADO DE SONORA CONVOCATORIA A LOS CURSOS DE ESPECIALIZACIÓN 2024-2025



OCTUBRE 2023

47

Boletín Clínico Hospital Infantil del Estado de Sonora

SUBESPECIALIZACIÓN ENTRADA INDIRECTA (2 AÑOS)

ONCOLOGÍA PEDIÁTRICA

REQUISITOS:

Profesor Titular

Dr. Homero Rendón García

Requisitos

Especialización de Pediatría Médica.

Sede

Hospital Infantil del Estado de Sonora

Duración

2 años

Fecha de inicio:

1 de marzo de 2024

Reconocimiento

Institucional
Secretaría de Salud
Universidad Nacional Autónoma de México

PRERREQUISITOS

- Solicitud del formato HIES por Enseñanza.
- Comprobante de selección (ENARM), copia.
- 2 cartas de recomendación, original.
- Carta de motivos firmada original.
- Certificado de calificaciones, copia.
- Constancia de actividad actual original.
- Entrevista con profesorado.
- Examen psicométrico institucional.
- Curriculum Vitae sintetizado.
- Acta de nacimiento, copia.
- Título de Médico ó Constancia de Médico Cirujano, copia.
- Título de la especialidad de Pediatría.
- Cédula Profesional de Médico, copia.
- Cédula Profesional de Pediatría.
- Constancia TOEFL, ITP o ENALLT.
- Certificado de Salud expedido por Institución oficial.
- Resultados de exámenes de laboratorio: BHC, gpo y rh, química sanguínea completa, (TGO, TGP, bilirrubina, colesterol, triglicéridos, urea, creatinina, glucosa, ácido úrico) EGO, antidoping y radiografía de tórax original.



Las solicitudes se reciben en la dirección de Enseñanza del Hospital Infantil del Estado de Sonora

Reforma #355 Norte, Col. Ley 57.

ensenanzahies@gmail.com

6623190556
a partir de la fecha de publicación de esta convocatoria.

LOS RESULTADOS FINALES SERÁN INFORMADOS EN PLATAFORMAS ELECTRÓNICAS.

HOSPITAL INFANTIL DEL ESTADO DE SONORA CONVOCATORIA A LOS CURSOS DE ESPECIALIZACIÓN 2024-2025



OCTUBRE 2023

48

SUBESPECIALIZACIÓN ENTRADA INDIRECTA (2 AÑOS)

URGENCIAS PEDIÁTRICAS

REQUISITOS:

Profesor Titular

Dr. Luis René Cadena Mejía

Requisitos

Especialización de Pediatría Médica.

Sede

Hospital Infantil del Estado de Sonora

Duración

2 años

Fecha de inicio:

1 de marzo de 2024

Reconocimiento

Institucional
Secretaría de Salud
Universidad Nacional Autónoma de México

PRERREQUISITOS

- Solicitud del formato HIES por Enseñanza.
- Comprobante de selección (ENARM), copia.
- 2 cartas de recomendación, original.
- Carta de motivos firmada original.
- Certificado de calificaciones, copia.
- Constancia de actividad actual original.
- Entrevista con profesorado.
- Examen psicométrico institucional.
- Curriculum Vitae sintetizado.
- Acta de nacimiento, copia.
- Título de Médico ó Constancia de Médico Cirujano, copia.
- Título de la especialidad de Pediatría.
- Cédula Profesional de Médico, copia.
- Cédula Profesional de Pediatría.
- Constancia TOEFL, ITP o ENALLT.
- Certificado de Salud expedido por Institución oficial.
- Resultados de exámenes de laboratorio: BHC, gpo y rh, química sanguínea completa, (TGO, TGP, bilirrubina, colesterol, triglicéridos, urea, creatinina, glucosa, ácido úrico) EGO, antidoping y radiografía de tórax original.



Las solicitudes se reciben en la dirección de Enseñanza del Hospital Infantil del Estado de Sonora

Reforma #355 Norte, Col. Ley 57.

ensenanzahies@gmail.com

6623190556
a partir de la fecha de publicación de esta convocatoria.

LOS RESULTADOS FINALES SERÁN INFORMADOS EN PLATAFORMAS ELECTRÓNICAS.

Migración rectal de catéter distal de válvula de derivación ventrículo peritoneal. Reporte de caso

Rectal migration of the distal catheter of the ventriculoperitoneal shunt valve. Case report

Érika Alexander Balvanera Rodarte¹

Marcy Narchell Soto Velazquez¹

Diego Misael Leyva Cervantes²

¹ Residente de tercer año de Pediatría, Departamento de Pediatría del Hospital General Regional Número Uno, Instituto Mexicano del Seguro Social (IMSS), Ciudad Obregón, Sonora, México.

² Jefe de Servicio de Pediatría, IMSS Ciudad Obregón, Sonora, México.

Responsable de correspondencia: Érika Alexander Balvanera Rodarte. Dirección: Calle Tacale, no. 317, Urbanización número 6, CP 85110, Ciudad Obregón, Sonora. Teléfono: 622 120 8482. Correo electrónico: erikabalvanerar@gmail.com

RESUMEN

Las complicaciones de la derivación ventricular en pediatría se reportan en un 24 a 47% de los casos. La migración del catéter distal a través del recto es una complicación muy poco frecuente, con un gran impacto en la morbimortalidad del paciente. El presente caso clínico se trata de un lactante masculino de 1 año 7 meses, con antecedente de hidrocefalia comunicante a su nacimiento, ameritó colocación de válvula de derivación ventrículo peritoneal a los 20 días de vida. Acudió al servicio de urgencias por presentar exteriorización del catéter distal de la válvula ventrículo peritoneal a través del recto. Sus signos vitales se encontraron normales. La exploración física se mostró sin alteraciones neurológicas, no presentó datos de irritación peritoneal; se observó salida de 8 cm del catéter distal a través del orificio anal. Se realizó una serie radiográfica y se confirmó el diagnóstico, en consecuencia, se interconsultó al servicio de neurocirugía. Fue trasladado a quirófano de manera urgente. Se procedió a retiro de catéter distal y se inició esquema antibiótico de amplio espectro. Posteriormente, se programó para colocación de una nueva válvula de derivación, se realizó sin complicaciones. La migración del catéter distal de derivación ventrículo peritoneal a través del recto es una complicación rara en pediatría. Debido a su baja frecuencia, no existe un manejo establecido; se han propuesto diversas recomendaciones, sin embargo, el manejo debe ser individualizado, siempre optando por el procedimiento más efectivo, pero menos invasivo.

Palabras clave: hidrocefalia, derivación ventricular,

migración de catéter distal, disfunción valvular, perforación de vísceras.

Fecha de recepción: 26 de agosto 2023.

Primera revisión: 30 agosto 2023.

Fecha de aceptación: 8 septiembre 2023.

ABSTRACT

Complications of ventricular shunt in pediatrics are reported in 24 to 47% of cases. Distal catheter migration through the rectum is a very rare complication, with a great impact on the patient's morbidity and mortality. This clinical case present a female infant aged 1 year 7 months, with a history of communicating hydrocephalus at birth, requiring placement of a ventricular peritoneal shunt valve at 20 days of life. He went to the emergency department for presenting exteriorization of the distal catheter of the ventriculoperitoneal valve through the rectum. His vital signs were normal. The physical examination revealed no neurological alterations, no evidence of peritoneal irritation, and an 8-cm exit from the distal catheter through the anal orifice. A radiographic series was carried out confirming the diagnosis, for which the neurosurgery service was consulted, transferring the patient to the operating room urgently. The distal catheter was removed and a broad-spectrum antibiotic scheme was started. Subsequently, placement of a new shunt valve was scheduled, which was performed without complications. Migration of the distal ventriculoperitoneal shunt catheter through the rectum is a rare complication in pediatrics. Due to its low frequency, there is no established management, various recommendations have

Bol Clin Hosp Infant Edo Son 2023; 40 (2); 49-52

been proposed, however, management should always be individualized, always opting for the most effective but least invasive procedure.

Keywords: hydrocephalus, ventricular shunt, distal catheter migration, valvular dysfunction, visceral perforation.

INTRODUCCIÓN

La hidrocefalia es la patología neuroquirúrgica más frecuente en la edad pediátrica, su etiología es diversa y el tratamiento de elección es la derivación del Líquido Cefalorraquídeo (LCR). La Derivación Ventricular (DV) puede realizarse a cualquier cavidad del cuerpo, sin embargo, se prefiere la cavidad peritoneal por su menor grado de complicaciones.¹⁻³ A diferencia del adulto, en la edad pediátrica se reporta una mayor incidencia de complicaciones, estimándose en 24 a 47% de los casos. La causa más común son las complicaciones mecánicas con 61.8%, seguida de los procesos infecciosos en 22.7% y, finalmente, las complicaciones abdominales representan 25% de los casos.⁴ Existen múltiples complicaciones abdominales reportadas en la literatura, a saber, la obstrucción intestinal, pseudoquistes peritoneales, vólvulo intestinal y migración distal del catéter peritoneal. La exteriorización del catéter a través del recto es una complicación muy poco frecuente, que implica la perforación de vísceras huecas, siendo el colon el sitio más frecuente.⁵ Dada la importante morbimortalidad que puede implicar en el paciente pediátrico, es importante sospecharlo y detectarlo de manera oportuna.

Caso clínico

Lactante masculino de 1 año 7 meses de edad, con antecedente de ser pretérmino de 32 semanas de gestación con hidrocefalia comunicante a su nacimiento, ameritó colocación de Válvula de Derivación Ventrículo Peritoneal (VDVP) a los 20 días de vida. Durante su primer año de vida presentó colonización y disfunción de la VDVP en 2 ocasiones; el recambio fue realizado sin complicaciones. Acudió nuevamente al servicio de urgencias por presentar exteriorización de cuerpo extraño a través del recto. Sus signos vitales se encontraron normales. A la exploración física se mostró sin alteraciones neurológicas, pupilas isocóricas, normorreactivas y sin datos de craneohipertensivo. El abdomen estaba blando, depresible y sin datos de irritación peritoneal. A través del orificio anal se observó salida de 8 cm de catéter distal de la válvula de derivación. Se realizó serie radiográfica y se confirmó el diagnóstico, en consecuencia, se interconsultó al servicio de neurocirugía. Fue trasladado a quirófano

de manera urgente. Se procedió a retiro de catéter distal y se inició esquema antibiótico profiláctico de amplio espectro con base en cefotaxima y metronidazol; quedó hospitalizado para continuar vigilancia, con evolución favorable. Se programó para colocación de nueva válvula de derivación, la cual se realizó sin complicaciones.

DISCUSIÓN

Las complicaciones abdominales de la DV representan del 10 al 25% de los casos, de ellas, la perforación intestinal se considera una complicación poco frecuente, con una incidencia estimada menor a 1%. La localización de la perforación es diversa, puede afectar estómago e intestino delgado, sin embargo, el colon es el sitio más frecuente hasta en 70% de los casos.³⁻⁴ Estos casos inusuales presentan una mayor incidencia en niños menores de 2 años. Se han propuesto dos factores importantes: el fuerte peristaltismo que predomina en esta edad y una musculatura intestinal más débil que hace a la víscera más propensa a la perforación.⁵⁻⁷ Otros factores asociados son el género masculino, antecedente de cirugías abdominales, malnutrición, material y longitud del catéter, entre otros.⁸ De acuerdo con lo reportado en la literatura, nuestro paciente se encontraba en el rango de edad y dentro del género más frecuente.

El mecanismo por el que se produce la perforación intestinal aún se desconoce por completo. Algunas teorías mencionan la formación de una reacción inflamatoria local y fibrosis por efecto de la presión continua en el punto fijo de contacto.^{6,9} El diagnóstico puede representar un desafío cuando el catéter no sobresale a través de un orificio natural, ya que en algunas ocasiones los síntomas abdominales son inespecíficos. En estos casos, la presencia de alteraciones neurológicas que orienten hacia la disfunción de la VDVP puede hacernos sospechar de la migración distal del catéter. La confirmación diagnóstica se realiza a través de los estudios de imagen.^{3,10}

La mortalidad global reportada en los casos de perforación intestinal es del 15% y es debida a la infección a nivel del sistema nervioso central por contaminación retrógrada del LCR, por ello, se recomienda iniciar tratamiento antibiótico de amplio espectro ante cualquier manifestación de meningitis o la necesidad de manejo quirúrgico.^{3,5,10}

Al ser una complicación inusual, no existe un manejo establecido, sin embargo, se han realizado diversas recomendaciones basadas en las características individuales de cada paciente y en la presencia o ausencia de alteraciones abdominales. Ante el diagnóstico definitivo de peritonitis, se recomienda realizar laparotomía de urgencia, aunque, algunos autores consi-

deran innecesario el abordaje por laparotomía cuando el paciente permanece asintomático, dado que la perforación suele ser muy pequeña y puede cicatrizar espontáneamente.¹¹⁻¹⁴

Sandoval y colaboradores,¹⁵ reportaron una serie de tres casos en adultos con migración del catéter distal a nivel del recto, dos de ellos ameritaron derivación por colostomía, solo en un caso se pudo realizar cierre de primera intención. En el caso de nuestro paciente, no se identificaron manifestaciones clínicas de peritonitis ni perforación intestinal, por lo que se procedió únicamente al retiro del catéter.

CONCLUSIÓN

La migración rectal del catéter distal de la VDVP es una complicación rara en pediatría, que puede conllevar a una importante morbimortalidad a consecuencia de la contaminación retrógrada del LCR. Debido a su presentación inusual, no existe un consenso establecido para su tratamiento. Se han propuesto diversas recomendaciones basadas en las condiciones individuales de cada paciente, tomando en cuenta dos aspectos primordiales: la presencia de infección en sistema nervioso central para el inicio de antibiótico de amplio espectro y la remoción del segmento extruido del catéter a través de laparotomía.

REFERENCIAS

1. Moreno M, Núñez N. Hidrocefalia en Pediatría [Internet]. *Protoc diagn ter pediatr*. 2022; 1: 145-150. Disponible en: <https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/15.pdf>
2. Holwerda JC, Van Lindert EJ, Buis DR, Hoving EW. Dutch Pediatric Neurosurgery Study Group. Surgical intervention for hydrocephalus in infancy; etiology, age and treatment data in a Dutch cohort. *Childs Nerv Syst*. 2020; 36: 577-82.
3. Kahle KT, Kulkarni AV, Limbrick DD Jr, Warf BC. Hydrocephalus in children. *Lancet*. 2016; 387: 788-99.
4. Téllez R, Mosquera G. Complicaciones de la derivación ventriculoperitoneal en pacientes pediátricos. Revisión del tema [Internet]. *Gaceta Médica Espirituana*. 2021; 23(2): 123-139. Disponible en: <http://scielo.sld.cu/pdf/gme/v23n2/1608-8921-gme-23-02-123.pdf>
5. Vinchon M, Rekaté H, Kulkarni AV. Pediatric hydrocephalus outcomes: a review. *Fluids Barriers CNS*. 2012; 9(1): 2-10.
6. Huerta F, Acosta M, Martell M, Flores M. Migración de catéter distal a nivel del recto como complicación de derivación ventriculoperitoneal [Internet]. *Revista de la Facultad de Medicina de la UNAM*. 2023 Enero-Febrero; 66(1). Disponible en: <http://doi.org/10.22201/fm.24484865e.2023.66.1.04>

7. Rivero M, Barbeito J, Morcillo J, Marquez J. Malfunción valvular intermitente por migración del catéter peritoneal a escroto [Internet]. *Arch Argent Pediatr*. 2013; 111(1): e14-e16. Disponible en: <http://www.scielo.org.ar/pdf/aap/v111n1/v111n1a15.pdf>
8. Urparela R, Manrique K, Ferreira C. Migración del catéter de derivación ventriculoperitoneal con protrusión por cavidad oral [Internet]. *Neurociencias en Colombia*. 2017; 24(2). Disponible en: <https://neurocienciasjournal.com/index.php/neurociencias-journal/article/view/15/13>
9. Cuevas J, Gonzalez O, Torche E, Labra M. Migración intracraneal de derivativa ventriculoperitoneal en paciente con hidranencefalia: reporte de un caso [Internet]. *Rev Chil Neurocirugía*. 2014; 40: 119-121. Disponible en: https://www.neurocirugia-chile.org/pdfrevista/v40_n2_2014/cuevas_p119_v40n2_2014.pdf
10. Sánchez Y, Dominguez J, Lazo E. et al. Migración intratorácica de catéter de derivación ventriculoperitoneal: a propósito de un caso [Internet]. *Neurocirugía*. 2015; 26(5): 256-259. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S1130147314001547>
11. Quintana C, Clavel P, Trias M, Calderón M, Rodríguez R. Migración escrotal de derivación ventriculoperitoneal [Internet]. *Acta Medica*. 2010; 73(4): 219-21. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/facmed/un-2023/un231d.pdf>
12. Cerqueira L, Catanim, Reis F, Galdino F, Perez-Boscollo A. Anal extrusion of the ventriculoperitoneal derivation catheter: case report [Internet]. *Residencia Pediátrica*. 2022; 12(1): 1-4. Disponible en: https://cdn.publisher.gn1.link/residenciapediatrica.com.br/pdf/en_v12n1aop270.pdf
13. Kumar-Ghritlaharey R. Review of the Management of Peroral Extrusion of Ventriculoperitoneal Shunt Catheter [Internet]. *J Clin Diagn Res*. 2016; 10(11): PE01-PE06. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5198397/>
14. Shariflan A, Abdollahi A, Ghodrattollah M, Fakhryalsadat A, Alvandipour M, Abbasi M. et al. Spontaneous transanal protrusion of ventriculoperitoneal catheter: A case report [Internet]. *Acta Médica Iránica*. 2013; 51(2). Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23585322/>
15. Sandoval M, Granados R, Sandoval L, Olivares J, Santos J. Complicación de derivación ventrículo peritoneal: perforación intestinal y migración del catéter distal a nivel del recto. Reporte de tres casos [Internet]. *Acta Médica Grupo Ángeles*. 2019; 17(1): 409-412. Disponible en: <https://www.scielo.org.mx/pdf/amga/v17n4/1870-7203-amga-17-04-409.pdf>

Anexos



Figura 1. Radiografía toraco abdominal donde se observa trayecto del catéter distal a través del colon dirigido hacia el recto.



Figura 2. Se observa salida de 8 cm de catéter.

Gastrosquisis compleja asociada a necrosis de ciego, íleo meconial y atresia de colon ascendente. Reporte de caso

Complex gastroschisis associated with necrosis of the cecum, meconium ileus and atresia of the ascending colon. Case report

Carlos Francisco Pacheco-Barete^{1,2}

Gerardo López-Cruz^{1,2}

Paulina del Carmen Leyva-Bohórquez^{2,3}

Jesús Rodríguez-García¹

Alejandra Vianey López-Días²

Manuel Bravo-Torres¹

Yracema Martínez-Hernández¹

Rubén Coronado-García¹

Norma Elvira Rosas-Paz¹

Paulina Sofía López-Días⁴

Ulises Reyes-Gómez^{2,4}

Katy L. Reyes-Hernández⁵

Armando Quero-Hernández^{1,2}

¹ Pediatra neonatólogo adscrito al servicio de pediatría del Hospital General "Dr. Aurelio Valdivieso" Oaxaca.

² Facultad de Medicina y Cirugía Universidad Autónoma Benito Juárez de Oaxaca

³ Anatomopatóloga del Hospital General de Zona, número 1, del Instituto Mexicano del Seguro Social (IMSS), Oaxaca. Catedrático de Patología Clínica en la Universidad Autónoma Benito Juárez de Oaxaca (UABJO).

⁴ Unidad de Investigación en Pediatría del Instituto San Rafael San Luis Potosí. Facultad de Ciencias Químicas (UABJO).

⁵ Unidad de Cuidados Intensivos Neonatal del Hospital Central Ignacio Morones Prieto, San Luis Potosí.

Responsable de correspondencia: M. C. Gerardo López Cruz del Servicio de Pediatría del Hospital Civil "Dr. Aurelio Valdivieso". Dirección: Calle Porfirio Díaz, no. 407, Colonia Reforma, CP 68000, Oaxaca. Correo electrónico: investsurgery@hotmail.com y/ reyes_gu@yahoo.com

RESUMEN

Gastrosquisis compleja define casos con defecto de pared abdominal asociado a atresia, estenosis, vólvulo, necrosis o perforación intestinal.

Se presenta el caso clínico de masculino de 37 semanas de gestación. Antecedentes heredofamiliares, sin datos relevantes. Antecedentes prenatales: gesta 1, abortos 0, diagnóstico de gastrosquisis en primer trimestre. Antecedentes posnatales: nació por vía abdominal, líquido amniótico meconial ++, flácido, sin esfuerzo respiratorio, Silverman-Andersen 4, APGAR 6/8, peso 2,720 grs, talla 48 cm, PC 32 cm, PT 26 cm, PA 26 cm, pie 7 cm. Inició al nacimiento con síndrome de aspiración de meconio y gastrosquisis compleja. Radiografía de tórax mostró infiltrados difusos. Los hallazgos quirúrgicos mostraron atresia de colon con necrosis transmural de la pared de ciego que incluye: apéndice cecal, válvula ileocecal. Meconio en íleon terminal, adherente y espeso ("pellets"). Se realizó ileos-

tomía en íleon terminal para facilitar el manejo de este meconio mediante enemas. A los 14 días se realizó plastia abdominal y anastomosis íleo-cólica sin complicaciones. A los 5 días, se reinició la administración oral de acetilcisteína; se suspendió al mes de edad, sin complicaciones. Estudios complementarios y seguimiento mostraron electrolitos en sudor, descartaron la presencia de fibrosis quística y el tamiz neonatal fue normal. El seguimiento actual 1 año 6 meses indica peso dentro de límites normales, talla baja, en vigilancia; rezago en el desarrollo, por lo que se incluye en un programa de estimulación temprana. La gastrosquisis compleja requiere múltiples cirugías, se asocia con una morbi-mortalidad mayor que la gastrosquisis simple, de ahí la necesidad del manejo oportuno para cambiar la morbilidad.

Palabras clave: gastrosquisis, defectos de la pared abdominal, atresia intestinal fetal, íleo meconial, fibrosis quística.

ABSTRACT

Complex gastroschisis defines cases with abdominal wall defect associated with intestinal atresia, stenosis, volvulus, necrosis, or perforation. In this work we present the clinical case of female, 37 weeks gestation. Heredofamilial history, no relevant data. Prenatal history: G1, A0, diagnosed with gastroschisis in the first trimester. Postnatal history: born via abdominal delivery, ++ meconium-stained amniotic fluid, flaccid, no respiratory effort, Silverman-Andersen 4, APGAR 6/8, weight 2,720 grams, length 48 cm, head circumference 32 cm, chest circumference 26 cm, abdominal circumference 26 cm, foot length 7 cm. Current condition: developed meconium aspiration syndrome and complex gastroschisis at birth. Diffuse infiltrates on chest X-ray. Surgical findings: colonic atresia with transmural necrosis of cecal wall, including the vermiforme cecal appendix and ileocecal valve. Thick, adherent meconium pellets in the terminal ileum. Ileostomy was performed to facilitate meconium management through enemas. At 14 days, abdominal plasty and ileocolic anastomosis were performed without complications. Oral administration of acetylcysteine resumed after 5 days and was discontinued at one month of age without complications. Complementary studies and follow-up: weat electrolytes ruled out cystic fibrosis, and neonatal screening was normal. Current follow-up at 1 year and 6 months shows. Weight within normal limits. Low height, under surveillance. Developmental delay, so she is included in an early stimulation program. Complex gastroschisis requires multiple surgeries and is associated with higher morbidity and mortality than simple gastroschisis. Timely management can change the morbidity outcome.

Keywords: gastroschisis, abdominal wall defects, fetal intestinal atresia, meconium ileus, cystic fibrosis.

INTRODUCCIÓN

El término gastrosquisis compleja abarca aquellos casos que tienen el defecto de pared abdominal, asociado éste con alguna complicación intestinal, como atresia, estenosis, vólvulo, necrosis o perforación, que involucran un aumento de la morbimortalidad perinatal y complican el pronóstico al nacer.¹ El 10% de los lactantes con gastrosquisis tiene atresia intestinal, ante ello, las ecografías prenatales son útiles para el diagnóstico precoz y la identificación de características que predicen una alta probabilidad de atresia intestinal asociada.² La gastrosquisis compleja requiere múltiples cirugías neonatales y se asocia con una mor-

bilidad y mortalidad posnatal significativamente mayor que la gastrosquisis simple.³ Al momento, no hay relación entre variables biométricas fetales y gastrosquisis compleja.⁴

La prevalencia combinada de complicaciones intestinales en fetos con gastrosquisis compleja fue de 27%, con una mayor prevalencia de atresia (alrededor de 48%), seguida de necrosis (alrededor de 25%). La prevalencia de muertes en recién nacidos con gastrosquisis compleja fue de 15%.⁵ Algunos estudios consideran que la dilatación intraabdominal detectada por ultrasonido, es un marcador ultrasonográfico de gastrosquisis compleja.⁶ Otros estudios también consideran la dilatación extraabdominal del intestino, y el polihidramnios como marcadores ultrasonográficos de gastrosquisis compleja.⁷⁻⁹ En otros reportes se concluye que los marcadores ultrasonográficos no pueden distinguir si se trata de una gastrosquisis simple o compleja.^{10,11}

El objetivo del presente reporte es presentar la inusual asociación de gastrosquisis, necrosis de ciego, atresia de colon e íleo meconial.

Caso clínico

Recién nacido masculino de término, 37 semanas de gestación. Diagnósticos: gastrosquisis, síndrome de aspiración meconial. Los antecedentes heredofamiliares indican madre de 18 años, escolaridad: secundaria, católica, niega alergias, toxicomanías, grupo sanguíneo 0 Rh+. Padre de 19 años, escolaridad: bachillerato, toxicomanías negadas, grupo sanguíneo ORh+. Antecedentes prenatales: gesta 1, abortos 0, diagnóstico de gastrosquisis en el primer trimestre de gestación, también presentó enfermedad respiratoria en el primer trimestre sin descartar SARS-Cov2, Elisa para VIH negativa y prueba no treponémica para sífilis negativa. Antecedentes posnatales: nació por vía abdominal, líquido amniótico meconial ++, flácido, sin esfuerzo respiratorio, se administra un ciclo con ventilación con presión positiva con reanimador en T, por presentar dificultad respiratoria secundaria, con quejido, retracción, aleteo y tiraje intercostal, Silverman-Andersen 04. Se colocó en CPAP nasal a 5 cm de agua y 5 litros por minuto de oxígeno, mejorando saturación por arriba de 95%. Se calificó con APGAR 6/8, Capurro 37 semanas de gestación, peso 2,720 gr, talla 48 cm, PC 32 cm, PT 26 cm, PA 26 cm, pie 7 cm. Se aplicó profilaxis con 0.5 mg de vitamina K intramuscular, cloranfenicol oftálmico y vitamina A vía oral; gasometría arterial con: PH 7.32 PCO2 39 mmHg, PO2: 23 mmHg, Lactato de 3.9 mmol/L HCO3: 20.1 mmol/L BE -6 mmol/L.

Al nacimiento presentó síndrome de aspiración de meconio que ameritó ventilación mecánica y gastrosquisis. A la auscultación, el tórax presentó estertores bilaterales, los ruidos cardiacos normales, la radiogra-

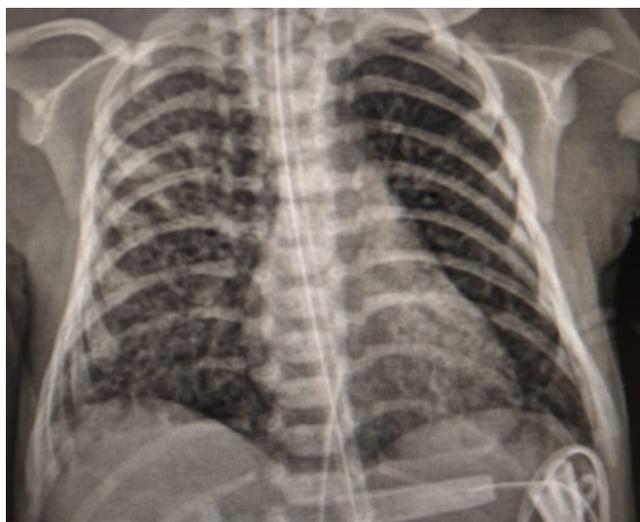


Figura 1. Alteraciones radiográficas del síndrome de aspiración de meconio, caracterizada por infiltrados difusos en ambos hemitórax.

fía de tórax muestra las alteraciones radiográficas del síndrome de aspiración meconial caracterizada por infiltrados difusos (figura 1). El abdomen con defecto de cierre de la pared abdominal (gastrosquisis compleja), por lo cual se instaló silo plástico, donde se pudo apreciar necrosis de un segmento de asa intestinal (figura 2). Los hallazgos quirúrgicos mostraron atresia de colon ascendente, necrosis transmural de la pared en el segmento de ciego que incluyó apéndice cecal, válvula ileocecal, que terminaba como un segmento cerrado (ocluido) sin continuidad con el colon transverso (figura 3). El remanente de colon transverso y descendente por no tener continuidad con el ciego y colon ascendente, por la atresia del colon ascendente, tenía apariencia de “micro colon” por falta de funcionamiento.¹²



Figura 2. Defecto de cierre en la pared abdominal (gastrosquisis compleja), cubierto por un silo plástico a través del cual se observa necrosis de un segmento de asa intestinal (círculo negro).

Dentro de la luz intestinal en íleon terminal, el meconio es adherente y espeso, de modo que forma un material muy viscoso, descrito como “pellets” en la literatura médica, compatible con íleo meconial. Todo el intestino delgado se palpaba ocupado por este meconio adherente, en consecuencia, se decidió realizar ileotomía en íleon terminal para facilitar el manejo de este meconio mediante enemas (figura 4). Por no contar con N- acetilcisteína para realizar los enemas, se realizaron con solución salina durante 6 días sin respuesta favorable, por ende, se administró acetilcisteína por sonda orogástrica 30 mgr cada 24 horas. Se obtuvo salida espontánea de meconio por la ileostomía a las 48 horas de la administración de acetilcisteína oral. El meconio aún presentaba consistencia muy adherente

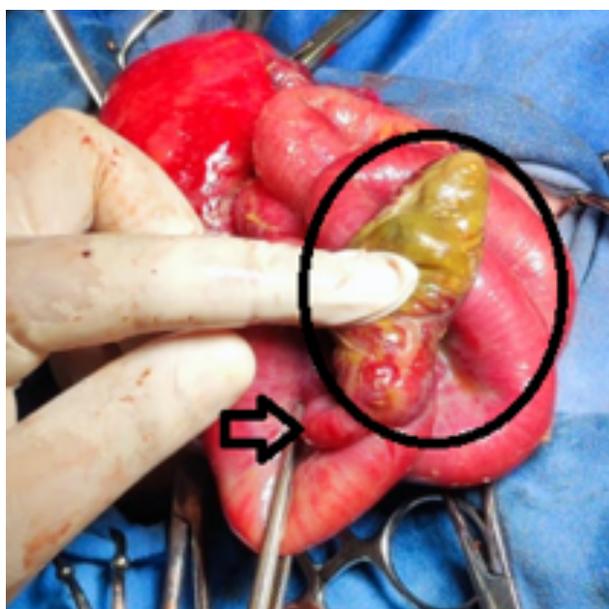


Figura 3. Segmento de colon que termina como un segmento cerrado por la atresia de colon con necrosis transmural de la pared (círculo negro) que incluye el apéndice cecal (flecha negra).



Figura 4. Expulsión de meconio adherente por la ileostomía. El círculo negro muestra el silo cubierto por gases, el cual fue reducido gradualmente hasta lograr el retorno de las asas intestinales dentro de la cavidad abdominal.

(figura 4).

A los 14 días de reducción progresiva del silo, se realizó plastia abdominal y anastomosis íleo-cólica (en colon transversal sin válvula ileocecal) sin complicaciones (la relación del tamaño del intestino delgado/íleon y colon fue de 2-/1, respectivamente; la relación de los segmentos fue muy cercana a 1:1, probablemente por restablecerse la funcionalidad del colon con los enemas). A los 5 días de la anastomosis íleo-cólica, se reinició la administración oral de acetilcisteína. Se administró acetilcisteína oral por un mes con evacuaciones normales y adecuada tolerancia de la vía oral. Se suspendió la N-acetilcisteína oral al mes de edad, sin complicaciones. Se realizaron electrolitos en sudor, los cuales descartaron la presencia de fibrosis quística; el tamiz neonatal fue normal. El seguimiento actual al año y 6 meses de edad indica peso de 10 kg, talla 79 cm. La evaluación de peso/talla lo ubica en el percentil 97, I.M.C.= 19.837, por arriba del percentil 90. Estado nutricional normal. La clasificación del peso/edad se encuentra en el percentil 25. De acuerdo con la evaluación de talla/edad, se encuentra por debajo del percentil 3: clasificado como talla baja, aunque en este momento no es posible establecer el diagnóstico de talla baja, ésta se monitorizará para realizar las intervenciones tempranas necesarias con el fin de garantizar un crecimiento y desarrollo adecuados. La Evaluación del Desarrollo Infantil (EDI), lo clasifica con un rezago en el desarrollo, por consiguiente, se incluye en un programa de estimulación temprana.

DISCUSIÓN

La presencia de atresia intestinal, estenosis, vólvulos, necrosis, o perforación intestinal al nacimiento en

asociación con gastrosquisis, fue definida como gastrosquisis compleja.¹³ En el presente caso, se reporta un recién nacido del sexo masculino de término con gastrosquisis compleja (atresia de colon ascendente, necrosis de ciego e íleo meconial). La perforación intestinal prenatal tiene diferentes causas, incluyendo atresia, estenosis, íleo meconial, hernia interna, vólvulos, intususcepción, duplicación o divertículo de Meckel's.¹⁴

Clínicamente, se observó meconio sobre la superficie de la pared del colon necrosado. Sin embargo, el estudio anatomopatológico no encontró evidencia de perforación. Por lo que se descartó la perforación del ciego. Se documentó necrosis del ciego (figura 5).

La isquemia intestinal es más común en pacientes mayores, afectados de insuficiencia cardíaca, choque séptico, cirugía cardíaca, cirugía aórtica u obstrucción colónica.¹⁵ En este caso, la isquemia intestinal se debió a obstrucción colónica al presentar atresia de colon que ocasiona obstrucción colónica en el segmento de atresia (figura 6). Además de la obstrucción colónica como posible causa de la necrosis de la pared del ciego, se adicionó la impactación de meconio a la pared intestinal, que puede comprometer la perfusión intestinal, aunado a la hipo-peristalsis secundaria a la peritonitis propia de la gastrosquisis. Tales fueron las condiciones idóneas para la isquemia intestinal.

La impactación de meconio en la pared intestinal puede comprometer la perfusión intestinal, inducir necrosis e incluso perforación. Los pacientes con íleo meconial son prematuros, por ello, presentan moco más espeso y una peristalsis inefectiva del intestino fetal que establecen las bases para inducir necrosis del intestino.¹⁶ Las malformaciones asociadas a íleo meconial son

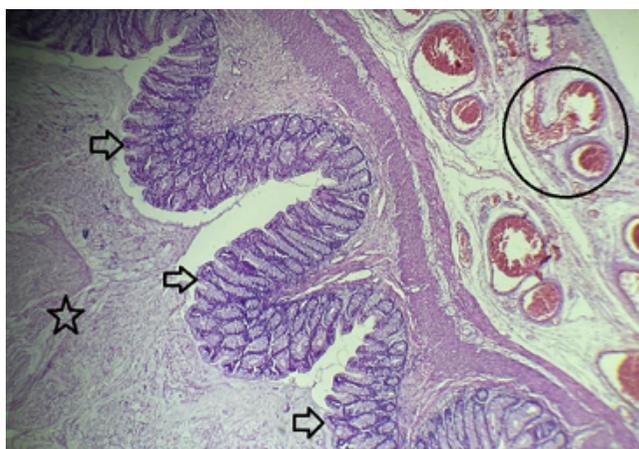


Figura 5. Microfotografía (hematoxilina eosina 40x) de la pared de íleon terminal. Donde no se aprecian trombos en los vasos sanguíneos (círculo negro). Las microvellosidades (flechas negras) de morfología normal. La estrella negra muestra el área donde se encuentra material mixoide adherido a la pared intestinal, compatible con íleo meconial.



Figura 6. Ciego con necrosis transmural de la pared y salida de meconio a través de la pared necrosada (círculo negro). La estrella blanca muestra el sitio donde se interrumpe la continuidad de la luz del colon y ocasiona obstrucción del colon. La estrella negra muestra el sitio de la válvula ileocecal. La flecha blanca indica el apéndice cecal.

mal rotación intestinal, atresia de yeyuno y atresia de íleon; su manejo se realiza por medio de una ostomía en el 60%.¹⁷ El presente caso presentó atresia de colon, no documentada previamente como una malformación asociada a íleo meconial, aunque en estrecha relación con los sitios anatómicos que documentan atresia de íleon.

El íleo meconial ocurre en 15-20% de los lactantes con fibrosis quística y se clasifica como no complicado o complicado. El íleo meconial complicado consiste en obstrucción intestinal neonatal con evidencia de necrosis o perforación,^{18,19} aunque en aproximadamente 15-20% de los pacientes con íleo meconial tiene fibrosis quística. Se realizó prueba de electrolitos en sudor para documentar la enfermedad en el paciente, la cual fue descartada.

El manejo del íleo meconial puede ser: conservador y quirúrgico. El manejo conservador consiste en un enema hipertónico u otro enema de contraste realizado bajo guía fluoroscópica.^{20,21} El manejo se realizó con ileostomía, instalación de silo plástico y acetilcisteína por sonda orogástrica, hasta obtener la expulsión espontánea de meconio por la estoma. Se obtuvieron resultados positivos a las 48 horas.

A los 14 días de reducción progresiva del silo se realizó plastia abdominal y anastomosis íleo-cólica sin complicaciones (en colon transversal sin válvula ileocecal, la relación del tamaño del intestino delgado/íleon y colon fue de 2-/1, la relación de los segmentos es muy cercana a la unidad, probablemente por restablecerse la funcionalidad del colon con los enemas). A los 5 días de la anastomosis íleo-cólica, se reinició la administración oral de acetilcisteína. Actualmente continúa con evacuaciones espontáneas. El manejo típico del íleo meconial, incluye un intento de enema de contraste, si no tiene éxito, a menudo se trataba con una ostomía e irrigaciones posoperatorias para romper y evacuar el meconio concentrado.²² En el presente caso, debido a la presencia de atresia intestinal, el manejo no fue posible con enemas de contraste, y por no contar con N-acetilcisteína se administró acetilcisteína oral para el manejo del íleo meconial con buenos resultados.

El "micro colon" descrito en el presente caso es un hallazgo común en los pacientes con obstrucción intestinal congénita. El estudio radiológico de un colon de pequeño calibre con enema de bario de recién nacidos con obstrucción intestinal sólo significa que la obstrucción está por encima del colon. Los estudios con enema de bario han demostrado que muchos lactantes con obstrucción intestinal por encima del colon no tienen "microcolon".

El tracto gastrointestinal fetal es un lugar de trabajo activo durante los dos últimos trimestres del embarazo. El feto traga activamente amnios, y esta carga de líquido,

estimada en varios litros al día, se mezcla con el jugo gástrico, la bilis y las células intestinales descamadas y el succus entericus para formar el meconio, y las heces del feto. Normalmente, la mezcla se vuelve menos fluida en la parte inferior del intestino delgado a medida que se absorbe el amnios; el colon fetal se distiende y se llena con meconio antes del nacimiento.¹² Por lo tanto, el "microcolon" descrito en el presente caso fue por desfuncionalización y no necesariamente se trata de un micro colon en el sentido estricto de la palabra. La Evaluación del Desarrollo Infantil (EDI) lo clasifica como un rezago en el desarrollo, por ende, se incluye en un programa de estimulación temprana.^{23,24}

La evaluación de la talla del paciente concluyó que presenta talla baja. Para clasificar el tipo de talla baja, se deberá tener en consideración la nutrición, procesos patológicos intercurrentes, dinámica familiar, estado psicoafectivo, para correlacionarlos con la velocidad de crecimiento. Se entiende que la causa de la talla baja puede no establecerse en etapas tempranas de la vigilancia, como en el presente caso, sino en diferentes momentos del seguimiento, a veces tras años del mismo. Sin embargo, tiene que determinarse lo más oportunamente posible para establecer un diagnóstico y otorgar un tratamiento oportuno.²⁵

La gastrosquisis compleja requiere múltiples cirugías neonatales y se asocia a una morbilidad y mortalidad posnatal significativamente mayor que la gastrosquisis simple. El presente caso solo requirió dos procedimientos quirúrgicos, resección del sitio necrosado, ileostomías y plastia abdominal, más anastomosis ileocólica. El paciente no tiene válvula ileocecal.

CONCLUSIONES

1. La gastrosquisis compleja requiere múltiples cirugías neonatales y se asocia con una morbilidad y mortalidad posnatal mayor que la gastrosquisis simple.
2. El manejo oportuno puede cambiar la morbilidad inherente a la gastrosquisis compleja.

REFERENCIAS

1. Lacunza PRO, Jiménez EMLI, Vera Del Carpio C. Estado actual de la gastrosquisis en recién nacidos en el Hospital Nacional Daniel A. Carrión: Serie de casos de 5 años. Rev Peru Ginecol Obstet. 2017; 63(1): 19-25.
2. Bhat V, Moront M, Bhandari V. Gastroschisis: A state-of-the-art. Review. Children (Basel). 2020; 7(12): 302.
3. Joyeux L, Belfort MA, De Coppi P, Basurto D, Valenzuela I, King A, et al. Complex gastroschisis: ¿a new indication for fetal surgery? Ultrasound Obstet

Bol Clin Hosp Infant Edo Son 2023; 40 (2); 50-58

- Gynecol. 2021; 58(6): 804-12.
4. Lap CM, Pistorius LR, Mulder EJ, Aliasi M, Kramer WL, Bilardo CM, et al. Ultrasound markers for prediction of complex gastroschisis and adverse outcome: longitudinal prospective nationwide cohort study. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2020; 55(6): 776-85.
 5. Ferreira RG, Mendonça CR, de Moraes CL, de Abreu Tacon FS, Ramos LLG, Melo NC, et al. Ultrasound Markers for Complex Gastroschisis: A Systematic Review and Meta-Analysis. *J Clin Med.* 2021, septiembre; 10(22): 5215.
 6. Dewberry LC, Hilton SA, Zaretsky MV, Behrendt N, Galan HL, Marwan AI, et al. Examination of prenatal sonographic findings: Intra-Abdominal bowel dilation predicts por gastroschisis outcomes. *Fetal Diagn Ther.* 2020; 47(3): 245-50.
 7. Nietzsche K, Ftze G, Rudiger M, Birdir C. Prenatal prediction of outcome by fetal gastroschisis in a tertiary referral center. *Diagnostics (Basel).* 2020; 10(8): 540.
 8. Fisher SG, Anderson CM, Steinhardt NP, Howser LA, Bhamidipalli SS, Brown BP, Gray BW. It Is complex: Predicting gastroschisis outcomes using prenatal imaging. *J Surg Res.* 2021; 258: 381-8.
 9. Andrade WS, Brizot ML, Rodrigues AS, Tannuri AC, Krebs VL, Nishie EN, Francisco RPV, Zugaib M. Sonographic markers in the prediction of fetal complex gastroschisis. *Fetal Diagn Ther.* 2018; 43(1): 45-52.
 10. Hijkoop A, Lap CCMM, Aliasi M, Mulder EJH, Kramer WLM, Brouwers HAA, et al. Using three-dimensional ultrasound in predicting complex gastroschisis: A longitudinal, prospective multicenter cohort study. *Prenat Diagn.* 2019; 39(13): 1204-12.
 11. Hijkoop A, IJsselstijn H, Wijnen RMH, Tibboel D, Rosmalen JV, Cohen-Overbeek TE. Prenatal markers and longitudinal follow-up in simple and complex gastroschisis. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2019; 103(2): 126-31.
 12. Berdon WE, Baker DH, Santulli TV, Amoury RA, Blanc WA. Microcolon in newborn infants with intestinal obstruction. Its correlation with the level and time of onset of obstruction. *Radiology.* 1968 May; 90(5): 878-85. doi: 10.1148/90.5.878
 13. Kuleva M, Khen-Dunlop N, Dumez Y, Ville Y, Salomón LJ. *BJOG.* 2012; 119(1): 102-9.
 14. Miyake H, Urushihara N, Fukumoto K, Sugiyama A, Fukuzawa H, Watanabe K. Primary anastomosis for meconium peritonitis: first choice of treatment. *J Pediatr Surg.* 2011; 46(12): 2327-31.
 15. Gerra MI, Rodríguez FZ. Isquemia intestinal. *MEDISAN.* 2014;18(3): 384-92.
 16. Tinajero IMG, Lamshing P, Casaubon GP, Hernandez AEJ. Ileo meconial como primera manifestación de fibrosis quística. *An Med (Mex).* 2016; 61(4): 305-9.
 17. Bremes GJ, Retana GV, Ceciliano RN. Ileo meconial: Análisis de la patología en el Hospital Nacional de Niños (Dr. Carlos Sáenz Herrera durante los años 2000-2010). *Rev Méd Costa Rica Centrom.* 2014; 611: 515-22.
 18. Waldhausen JHT, Richards M. Meconium ileus. *Clin Colon Rectal Surg.* 2018; 31(2): 121-6.
 19. Parikh NS, Ibrahim S, Ahlawat R. Meconium ileus [Actualizada el 13 de agosto de 2021]. En: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022 Jan. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK537008/>
 20. Veyrac C, Baud C, Prodhomme O, Saguintaah M, Couture A. US assessment of neonatal bowel (necrotizing enterocolitis excluded). *Pediatr Radiol.* 2012; 42(1): S107-14.
 21. Carlyle BE, Borowitz DS, Glick PL. A review of pathophysiology and management of of fetuses an neonates with meconium ileus for the pediatric surgeon. *J Pediatr Surg.* 2012; 47(4): 772-81.
 22. O'Neill JA, Grosfeld JL, Boles ET, Clatworthy HW. Surgical treatment of meconium ileus. *Am J Surg.* 1970; 119(1): 99-105.
 23. CeNSIA. Manual de aplicación de la prueba de evaluación del desarrollo infantil (EDI). Segunda edición. Ciudad de México: Centro nacional para la salud y la adolescencia. 2021.
 24. Rizzoli-Córdoba A, Campos-Maldonado MC, Vélez-Andrade VH, Delgado-Ginebra I, Baqueiro-Hernández CI, Villasís-Keever MA, et al. Evaluación diagnóstica del nivel de desarrollo en niños identificados con riesgo de retraso mediante la prueba de Evaluación del Desarrollo Infantil. *Bol Med Hosp Infant Mex.* 2015; 72(6): 397-408.
 25. Catálogo maestro de práctica clínica: IMSS-510-11. Guía de práctica clínica GPC. Abordaje diagnóstico y seguimiento del paciente pediátrico con talla baja.

Deficiencia congénita del factor XIII. Descripción de caso y revisión de la literatura

Congenital factor XIII deficiency. Case description and literature review

Armando Quero Hernández^{1,2}

Alejandro Quero Estrada³

Ulises Reyes Gómez^{2,3}

Katy Lizeth Reyes Hernández³

Ruben Martín Álvarez Solís⁴

Marcela del Pilar Vargas Vallejo⁴

Isaias Orozco Andrade^{2,5}

Cesar Virgen Ortega³

Victor Manuel Gutierrez Gómez²

Pedro Escalera Arroyo³

Cipatli Ayuzo del Valle^{2,6}

Juan Manuel Carreón Guerrero³

Maria Elena Vargas Mosso³

¹ Hematólogo Pediatra adscrito a la División de Pediatría del Hospital General "Dr. Aurelio Valdivieso" Servicios de Salud de Oaxaca.

² Academia Mexicana de Pediatría

³ Unidad de Investigación en Pediatría Instituto San Rafael, San Luis Potosí

⁴ Hospital del Niño Rodolfo Nieto Padrón, Villahermosa Tabasco

⁵ Hospital de la Frontera, Chihuahua

⁶ Facultad de Medicina del Instituto Tecnológico de Monterrey

Responsable de correspondencia: Dr. Armando Quero Hernández 5 de febrero Núm. 11

Colonia Centro. San Pablo Villa de Mitla, Oaxaca, Oax CP 70430

Cel. 9515473545 E-Mail: hgquero95@yahoo.com.mx y/o reyes_gu@yahoo.com

RESUMEN

El factor XIII participa en la etapa final de la coagulación y está constituido por dos componentes: dos subunidades A catalíticas; y dos subunidades B portadoras. Tal etapa es activada ante la presencia del coagulo de fibrina, trombina y Ca²⁺, dando lugar al entrecruzamiento de las fibras de fibrina. Los pacientes con deficiencia congénita del FXIII, presentan hemorragia horas o días después de sufrir el evento traumático. El objetivo es presentar el curso clínico de un neonato con hemorragia masiva del cordón umbilical, debido a una disminución de la actividad del factor XIII. Se trata de un masculino de término, hijo de padres sin consanguinidad, quien a los 8 días de vida ingresó con hipovolemia y anemia severa por sangrado profuso del cordón umbilical. Su perfil básico de coagulación fue normal. La actividad del factor XIII se encontró disminuida, por lo que se transfundió plasma fresco congelado y se controló su hemorragia. Se trata de una enfermedad rara, caracterizada por sangrado del cordón umbilical; dependiendo del nivel de actividad del factor XIII, será la intensidad del

sangrado. Por biología molecular se han identificado alrededor de 150 mutaciones, entre los cromosomas 6 p25-25 y el 1 q31-32. El tratamiento sustitutivo es con concentrados de FXIII. Ante tal caso, se concluyó se debe considerar su presencia ante un neonato con sangrado del cordón umbilical y pruebas de coagulación normales, además de determinar la actividad del factor XIII, niveles antigénicos y biología molecular. Palabras clave: deficiencia factor XIII, hemorragia, diagnóstico, periodo neonatal, tratamiento.

Fecha de recepción: 03 agosto 2023

Fecha de aceptación: 18 septiembre 2023

ABSTRACT

Factor XIII participates in the final stage of coagulation. It is made up of two components: two catalytic A subunits, and two carrier B subunits, it is activated in the presence of the fibrin, thrombin and Ca²⁺ clot, giving rise to the cross-linking of fibrin fibers. Patients with congenital FXIII deficiency present bleeding hours or days after suffering the traumatic event. The objecti-

Bol Clin Hosp Infant Edo Son 2023; 40 (2); 59-64

ve is to present the clinical course of a neonate with massive hemorrhage from the umbilical cord due decreased factor XIII activity. This clinical case is about full-term male, son of parents without consanguinity, who at 8 days of life was admitted with hypovolemia and severe anemia due to profuse bleeding from the umbilical cord. His basic coagulation profile was normal. Factor XIII activity was found to be decreased, so fresh frozen plasma was transfused to control the bleeding. It is a rare disease. It is characterized by umbilical cord bleeding, depending on the level of factor XIII activity, will be the intensity of bleeding. Molecular biology has identified about 150 mutations, between chromosomes 6 p25-25 and 1 q32-32. Substitution treatments is with FXIII concentrates. Its presence must be considered in the presence of a neonate with umbilical cord bleeding and normal coagulation tests. Determine Factor XIII activity, antigenic levels and molecular biology.

Keywords: factor XIII deficiency, hemorrhage, diagnosis, treatment.

INTRODUCCIÓN

El factor XIII, también conocido como factor estabilizador de la fibrina, es una enzima de la familia transglutaminasa que participa en la etapa final de la fase fluida de la coagulación. Se describen dos componentes del factor: el FXIII plasmático (FXIIIp), es un heterotetramero y está constituido por dos subunidades A catalíticas (FXIII-A2), y dos subunidades B portadoras o protectoras del FXIII A2 (FXIII-B2); el FXIII intracitoplasmático existe como dímeros de Factor XIII-A2, y es activado por niveles disminuidos de Ca intracitoplasmático. La síntesis de las subunidades A2 ocurre en los precursores de células hematopoyéticas, principalmente megacariocitos, plaquetas, monocitos, macrófagos, células dendríticas, preadipocitos, osteoblastos y condrocitos, en tanto la subunidad B2 es derivado de los hepatocitos. Su deficiencia o ausencia del Factor XIII (DFXIII) predispone a eventos hemorrágicos de gravedad variable, con riesgo de mortalidad, sobre todo, cuando la hemorragia es a nivel del sistema nervioso central.¹

La función enzimática del FXIII es activada ante la presencia del coágulo de fibrina, trombina y Ca²⁺, dando lugar al entrecruzamiento de las fibras de fibrina para estabilizar al coágulo y tornarlo insoluble, además, atrapa inhibidores fibrinolíticos para evitar la actividad fibrinolítica prematura. También se le han reconocido otras funciones, como favorecer una adecuada cicatrización de heridas, mantener el embarazo, angiogénesis y en la permeabilidad vascular.^{2,3} Las manifestaciones hemorrágicas en los pacientes

con deficiencia congénita del FXIII, usualmente se presentan horas o días después de sufrir el evento traumático. Se explica lo anterior porque el coágulo formado por la actividad de la fase fluida de la coagulación no logra establecer el enlace covalente del entrecruzamiento de las fibras de fibrina, paso indispensable para su insolubilidad. Se activa el sistema fibrinolítico de forma temprana al no tener a unos de sus reguladores naturales. Algunos pacientes presentan hemorragias graves, incluso con riesgo de alta morbimortalidad, y otros pueden ser asintomáticos. Clásicamente, la primera manifestación es el sangrado del cordón umbilical, hasta en el 80% de los casos, pocos días después de su nacimiento. Otras descritas son equimosis, hematomas, hemartrosis, hemorragias inusuales en procedimientos quirúrgicos mínimos, como extracciones dentales y la más grave es el sangrado a nivel del sistema nervioso central.⁴⁻⁷ El objetivo de este reporte es presentar el curso clínico de un neonato con hemorragia masiva del cordón umbilical debido a una disminución de la actividad del factor XIII.

Caso clínico

Paciente masculino de término, eutrófico. Producto del primer embarazo, de madre de 29 años de edad, quien llevó buen control prenatal, sin embargo, complicó con diabetes gestacional y preeclampsia y el nacimiento fue por cesárea. Con peso al nacer 3 kg, longitud de 48 cm, sin complicación perinatal inmediata. Pasó a alojamiento conjunto con la madre y fue egresado a las 36 horas de haber nacido. El padre de 31 años de edad, sano. Ambos padres proceden de la misma comunidad (Achiutla, Tlaxiaco), rural y pequeña de la mixteca oaxaqueña, niegan consanguinidad. Ambos sin antecedentes personales y familiares de enfermedades hemorrágicas.

Padecimiento actual lo inició a los 8 días de vida extrauterina, al notar la madre mancha hemática del pañal y que el sangrado leve surgía del muñón umbilical, efectuó compresión y limpieza del mismo, con inhibición aparente del sangrado, sin embargo, tres horas después apreció mayor intensidad del sangrado, por lo que acudió a valoración médica en nuestra institución.

Al triángulo de valoración pediátrica: A: hipoactivo, irritable al manejo del cordón umbilical, B: polipneico, con saturación de 92%, C: sangrado activo del cordón umbilical. Se apreció un desgarramiento en su base, se ligó con seda y en la revaloración en las 2 horas siguientes aún con sangrado profuso, colocaron un punto simple transfléctico y por persistencia del sangrado se realizó jareta en la base del mismo. A la exploración física se encontró leve palidez de piel, ictericia conjuntival.



Figura 1. La imagen izquierda evidencia sangrado profuso a nivel de la cicatriz umbilical, así como en sitio de venopunción. Imagen derecha a las 48 horas después de la transfusión de PFC.



Área cardiopulmonar con polipnea, taquicardia. En el abdomen, con sangrado persistente a nivel del muñón umbilical y hematoma periumbilical (figura 1). Complicó con hipotensión arterial, mayor palidez de piel y de mucosas, tratado con dos cargas rápidas de solución cristaloide y transfusión de un concentrado eritrocitario. Valorado por cirugía pediátrica, quien consideró la probabilidad de hemoperitoneo, realizaron laparotomía exploradora: se halló hematoma periumbilical, desgarró de arterias y vena umbilical con ligadura de las mismas. Se le administró Plasma Fresco Congelado (PFC) a dosis de 15 ml/kg/día, por tres días consecutivos, inhibiendo el proceso hemorrágico desde la primera transfusión del PFC. Evolucionó satisfactoriamente y egresó por mejoría a los 5 días de su ingreso, no fue necesario el uso de antifibrinolíticos.

Los estudios básicos de laboratorio fueron normales: biometría hemática completa, tiempo de protrombina, tiempo parcial de tromboplastina, al igual que niveles séricos de fibrinógeno (véase cuadro 1). Se sospechó en deficiencia del Factor XIII, dado el contexto del sangrado profuso. Los tiempos de coagulación fueron normales y el nivel de este factor resultó de 12.9%. Consideramos no necesarios otros estudios de coagulación ante la ausencia de sintomatología relacionada con disfunción de plaquetas o de elementos de la fase fluida de la coagulación.

DISCUSIÓN

La coagulopatía hereditaria más común la representa el grupo de hemofilia y la enfermedad de von Willebrand, sin embargo, en las últimas décadas se han ido documentando otros trastornos hereditarios "raros", como la deficiencia del factor II, V, VII, X y XIII, que tienen en común ser de tipo autosómico recesivo. Asimismo, en aquellas comunidades donde la con-

sanguinidad es frecuente, como en el Medio Oriente y el sur de la India, la incidencia de estas enfermedades raras tiende a ser muy frecuente, incluso mayor que la de la hemofilia, tal como lo registra Acharya, Peyvandi y colaboradores.^{8,9}

La incidencia de la deficiencia del factor XIII se estima desde 4.6% de las coagulopatías en el Medio Oriente, a un caso por cada 2 a 5 millones de individuos en el resto del mundo, ello depende del área geográfica que se analice.^{7,10} En México, Gerez y colaboradores¹¹ reportaron el primer caso en nuestro país, además, de acuerdo con el último registro anual (2017) de la federación de hemofilia, de 6115 trastornos de la coagulación hereditarios, dos correspondieron a la deficiencia del factor XIII.¹²

La manifestación clínica se caracteriza, principalmente, por el sangrado del cordón umbilical en los primeros días de vida y, dependiendo del nivel de actividad del factor XIII, será la intensidad del sangrado. También se ha descrito equimosis, hematomas, rara vez hemartrosis y hematoma muscular. En la mujer portadora de la deficiencia es frecuente el aborto. El evento más grave es el sangrado a nivel del Sistema Nervioso Central (SNC) y puede ocurrir hasta en 30% de los casos que no reciben tratamiento.¹³ En una serie de 23 casos se describe que el sangrado a nivel del SNC es más frecuente en aquellos que sangran del cordón umbilical en sus primeros 5 días de vida extrauterina y tienden a ser recurrentes si no reciben terapia profiláctica, no observaron diferencias entre ambos sexos.¹⁴

En el diagnóstico de la DFXIII se debe tener una alta sospecha clínica, ya que los estudios básicos de coagulación: tiempo de protrombina, tiempo parcial de tromboplastina activada, tiempo de trombina, tiempo de sangrado y la cuantificación de plaquetas son normales,

Cuadro1. Cronología de resultados básicos de coagulación y de la biometría hemática completa.

	BHC	TP	TPTa	TT	Fibrinógeno
Ingreso	Hb 16.3gr/dl	16.2 seg.	40 seg.	20 seg.	270mg/dl
	Leucocitos 20,000/mm3				
	Neutrófilos 50%				
	Linfocitos 31.6%				
	Monocitos 15%				
	Eosinófilos 3.5%				
	Plaquetas 275,000/mm3				
18 horas de su ingreso	Hb 12.5gr/dl	15 seg	38 seg	19 seg.	300mg/dl
	Leucocitos 17,200/mm3				
	Neutrófilos 45%				
	Monocitos 10%				
	Eosinófilos 6%				
	Linfocitos 32%				
36 horas	Actividad coagulante del factor XIII 12.9%				
5.to día	Hb 14 gr/dl	15 seg.	38 seg.	20 seg.	280mg/dl

Hb: Hemoglobina; TP: tiempo de protrombina; TPTa: tiempo parcial activado de tromboplastina; TT: tiempo de trombina.

mientras que la intensidad del sangrado puede ser variable, incluso hay pacientes descritos que pueden cursar asintomáticos. El caso aquí descrito presentó hemorragia severa a partir del cordón umbilical, sin trauma aparente, a los pocos días de haber nacido, con aumento de la intensidad del sangrado con el paso de los días de vida, su caso se complicó con anemia severa y estado de choque hipovolémico.

La mayor parte de los pacientes con deficiencia del factor XIII han sido presentados en reportes de series de casos provenientes de países desarrollados, mientras que casos registrados en países en vías de desarrollo son escasos aún; la razón podría ser la dificultad o falta del recurso para el diagnóstico. Los exámenes de laboratorio que han permitido en su momento efectuar el diagnóstico son la prueba de la solubilidad del coágulo con urea, o bien, con ácido acético o monocloroacético, empleados para identificar la deficiencia del FXIII, sin embargo es un proceso que es dependiente del fibrinógeno, de tal manera que tiene el inconveniente de dar falso positivo y solo es posible que identifique la forma grave.¹⁵ También se realiza la determinación cuantitativa de la actividad del factor XIII, que se basa en la transglutaminación en el proceso del entrecruzamiento de la fibrina, ya sea liberando amoniaco, mediante la incorporación de amina o de isopeptidasa. Es la prueba diagnóstica inicial que más ampliamente han recomendado realizar en los

heterocigotos, y fue la que se realizó al paciente aquí reportado. La segunda prueba que se recomienda es la medición de los niveles antigénicos de la subunidad A y B por el método de ELISA.¹⁶

Estudios de biología molecular han permitido identificar que los genes encargados de codificar las subunidades A(FXIII A1) y B (FXIII B) del FXIII se ubican en los cromosomas 6 p24-25, y 1 q31-32. Las causas genéticas de la DFXIII son las mutaciones en estos genes; actualmente se tienen estimadas alrededor de 150 mutaciones.¹³ En Irán, donde la prevalencia de DFXIII es de las más altas a nivel mundial, parece explicarse por la fuerte consanguinidad. Dorgalaleh y colaboradores identificaron 11 alteraciones moleculares diferentes, la mayoría de las mutaciones fueron c.562T>C (Trp187Arg), única en el gen del factor XIII-A. En esta mutación, la característica clínica fue sangrado del cordón umbilical (80%), 45% sangrado de partes blandas y la quinta parte de los casos presentaron hemorragia del SNC; hoy por hoy, la emplean con éxito para el diagnóstico prenatal, detección de portadores y en consejería genética.¹⁷ Estas alteraciones moleculares no son recurrentes, en otro estudio de genotipificación de pacientes con DFXIII, de 73 casos estudiados observaron 51 mutaciones diferentes y la más común fue p.Ser296Arg del gen F13A1, asociado con la forma severa de la deficiencia, pero también se han encontrado mutaciones en el gen F13B (1q31-q32.1), que co-

difica la subunidad B. La transmisión es autosómica recesiva. El fenotipo es menos grave cuando el gen mutado es el F13B.¹⁸ En nuestro país aún desconocemos el tipo de alteración molecular que pudieran tener los casos registrados, ya que el diagnóstico en el primer caso fue documentado por clínica y con la prueba de solubilidad con urea y el que aquí se reporta se midió únicamente la actividad por coagulometría. El tratamiento actual de la DFXIII se lleva a cabo con el concentrado purificado del factor XIII a dosis de 10 a 20U/kg de peso diariamente, sobre todo, en hemorragias graves hasta lograr efecto hemostático. En adultos, se han aplicado hasta 50U/kg en caso de hemorragia grave a nivel del SNC sin efectos colaterales. Es recomendable establecer un esquema de profilaxis mensual, en especial, para aquellos pacientes con niveles inferiores de 50% de actividad del factor XIII a 10u/kg/dosis para evitar recurrencia de la hemorragia. Como alternativa también se puede transfundir PFC o crioprecipitado.^{6,20}

CONCLUSIÓN

La deficiencia congénita del FXIII es rara. Hay que considerar su presencia ante un neonato con sangrado profuso del cordón umbilical en los primeros cinco días de vida extrauterina, y que su perfil básico de coagulación: cuantificación de plaquetas, tiempo de protrombina, parcial de tromboplastina, fibrinógeno y tiempo de trombina resulten normales. Se recomienda determinar la actividad del factor XIII, o bien, medir los niveles antigénicos de la subunidad A y B del Factor XIII, asimismo considerar el estudio por biología molecular para ir perfilando el genotipo de esta alteración en nuestro país. El tratamiento consiste en la administración de concentrado purificado del FXIII, tanto en hemorragia severa como de forma profiláctica y como alternativa PFC o crioprecipitado.

REFERENCIAS

1. Alshehri FS, Whyte CS, Mutch NJ. Factor XIII-A: An indispensable "factor" in haemostasis and wound healing. [Internet]. *Int J Mol Sci.* 2021; 22: 3055. <https://doi.org/10.3390/ijms22063055>
2. Anne T, Arijit B, Vytautas I, Johannes O. Structural and functional influences of coagulation factor XIII subunit B heterozygous missense mutants. *Mol Genet Genomic Med.* 2015; 3(4): 258-71.
3. Ma S, Chen C, Liang Q, Wu X, Wuan X, Wu W, et al. Phenotype and genotype of FXIII deficiency in two unrelated portends: identification of a novel F13A1 large deletion mediated by complex rearrangement. [Internet]. *Orphanet J Rare Dis.* 2019; 14: 182. <https://doi.org/10.1186/s13023-019-1144-z>
4. Pai NG, Metha LK, Padhye NM, Sayed ZM. Dental management of factor XIII deficiency patients: a case series. *Int J Clin Pediatr Dent.* 2020; 13(3): 299-302.
5. Cohen EL, Millikan SE, Morocco PC, Jong JL. Hemorrhagic shock after neonatal circumcision: severe congenital factor XIII deficiency. *Case Rep Pediatr.* 2021; 3: 2021, 5550199. doi:10.1155/2021
6. Verena S, Dominik D, Meilic E, Schubiger G, Kohler HP. Congenital factor XIII in Switzerland. From the worldwide first case 1960 to its molecular characterisation in 2005. *Swiss Med Wkly.* 2007; 137: 272-8.
7. Karimi M, Peyvandi F, Naderi M, Shapiro A. Factor XIII deficiency diagnosis: Challenges and tools. *Int J Lab Hem.* 2018; 40: 3-11.
8. Acharya SS, Coughlin A, DiMichele DM. The North American rare bleeding disorder study group. Rare bleeding disorder registry: deficiencies of factor II, V, VII, X, XIII, fibrinogen and dysfibrinogenemias. *J Thromb Haemost.* 2004; 2: 248-56.
9. Peyvandi F, Spreafico M. National and international registries of rare bleeding disorders. *Blood Transfus.* 2008; 6(suppl 2): 45-8. doi: 10.2450/2008.0037-08
10. Naz A, Younus JM, Amanat S, Din IU, Najmuddin A, Patel H et al. Autosomal recessive inherited bleeding disorders in Pakistan: a cross-sectional study from selected regions. *Orphanet J rare Dis.* 2017; 12: 66.
11. Gerez Martínez BP, González Llano O, Rodríguez Romo LN, Sandoval González C, Marfil Rivera LJ. Deficiencia del factor XIII. Reporte de un caso clínico. *Medicina Universitaria.* 2007; 9(36): 144-5.
12. Informe de la Federación Mundial de la Hemofilia sobre el Sondeo Mundial Anual 2017, Octubre de 2018.
13. Durda MA, Wolberg AS, Kerlin BA. State of the art in factor XIII. Laboratory assessment. *Transfus Apher Sci.* 2018; 57(6): 700-4. doi:10.1016/j.transci.2018.07.006
14. Naderi Majid, Alizadeh Shaban, Kazemi Ahmad, Tabibian Shadi, Zaker Farhad, Bamedi Taregh et al. Central nervous system bleeding in pediatric patients with factor XIII deficiency: A study on 23 new cases. *Hematology* 2015; 20: 112-8. doi:10.1179/1607845414Y.0000000172
15. Dorgalaleh A, Tabibian S, Hosseini MS, Farshi Y, Roshanzamir F, Naderi M, et al. Diagnosis of factor XIII deficiency. *Hematology.* 2016; 21(7): 430-9. doi:10.1080/10245332.2015.1101975
16. Cini M, Legnani C, Frascaro M, Pancani C, Capelli C, Rodorigo G, et al. Measurement of factor XIII (FXIII) activity by an automatic ammonia release assay using iodoacetamide blank-procedure: no

Bol Clin Hosp Infant Edo Son 2023; 40 (2); 59-64

- more overestimation in the low activity range and better detection of severe FXIII deficiencies. *Clin Chem Lab Med.* 2016; 54(5): 805-9. doi: 10.1515/cclm-2015-0547
17. Dorgalaleh A, Assadollahi V, Tabibian S, Shamsizadeh. Molecular basis of congenital factor XIII deficiency in Iran. *Clin Appl Thromb Hemost.* 2018; 24(2): 210-6.
 18. Ivaskevicius V, Biswas A, Garly ML, Oldenburg J. Comparison of F13A1 gene mutations in 73 patients treated with recombinant FXIII-A. *Haemophilia.* 2017; 23(3): e194-e203 doi:10.1111/hae.13233
 19. Orosz ZZ, Katona E, Facskó A, Berta A, Muszbek. A highly sensitive chemiluminescence immunoassay for the measurement of coagulation factor XIII subunits and their complex in tears. *J Immunol Methods.* 2010; (1-2): 87-92. doi: 10.1016/j.jim.2010.01.001
 20. Dasari P, Mangolngnbi Chanu S, Gadipudi LP. *BMJ Case Rep.* 2020; 13: e236365. doi:10.1136/bcd-2020-236365

Síndrome de Dyke Davidoff-Masson: una causa poco común de epilepsia estructural. Reporte de 2 casos.

Dyke Davidoff-Masson Syndrome, a rare cause of structural epilepsy, report of 2 cases.

Dra. Yazmín López Vargas.¹

Dr. Alejandro Durán De la Re.¹

Dra. Izeth Berenice Arroyo Monroy.²

¹ Neurólogo pediatra. Adscrito al servicio de Medicina Interna del Hospital Infantil del Estado de Sonora. Sonora, México.

² Residente de Pediatría. Hospital Infantil del Estado de Sonora. Sonora, México

Responsable de correspondencia: Yazmín López Vargas. Dirección: Hospital Infantil del Estado de Sonora, Reforma 355, Hermosillo, 83100. Tel: 6624497278. dra.yazmin.neuropediatra@hotmail.com

RESUMEN:

Introducción: El Síndrome de Dyke-Davidoff-Masson (DDMS) fue descrito por primera vez por CG Dyke, LM Davidoff y CB Masson en 1933 y se caracteriza por hemiatrofia cerebral, hemiplejía o hemiparesia contralateral, engrosamiento de la bóveda craneal, asimetría facial, convulsiones, discapacidad intelectual y cambios de comportamiento. Los hallazgos de la resonancia magnética

(RM) son la clave para confirmar la sospecha clínica. Se describen 2 casos clínicos.

Caso No. 1: Paciente de 9 años con crisis epilépticas desde los 8 meses, crisis focales tónicas de brazo izquierdo con alteración del estado de alerta, de difícil control por mal apego a tratamiento. Con lenguaje escaso, mal control de impulsos, conducta hiperactiva y discapacidad intelectual. Asimetría facial y hemiparesia derecha.

Caso No. 2 : Paciente de 8 años, con crisis epilépticas desde los 7 meses, crisis focales, tónicas en brazo izquierdo, con alteración del estado de alerta. Presenta trastorno de aprendizaje y trastorno por déficit de atención e hiperactividad (TDAH). Asimetría facial, hemiparesia izquierda y hemihipotrofia izquierda. Conclusiones: DDMS es un trastorno neurológico poco común que conduce a crisis epilépticas de difícil control y a un espectro de discapacidades, debido a su rareza, la mayoría de médicos tratantes pueden pasar por alto fácilmente el síndrome.

Las características en la RM, permite un diagnóstico oportuno y preciso. La asociación clínica y hallazgos

radiográficos es fundamental para realizar un diagnóstico de manera oportuna y ofrecer un tratamiento adecuado.

Palabras Clave: Síndrome Dyke Davidoff-Masson, epilepsia estructural, hemiatrofia cerebral, asimetría facial, hemiparesia.

ABSTRACT:

Background: Dyke-Davidoff-Masson syndrome (DDMS) was first described by CG Dyke, LM Davidoff and CB Masson in 1933 with the help of advances in neuroimaging and electroencephalogram studies, it is characterized by cerebral hemiatrophy, contralateral hemiplegia or hemiparesis, cranial vault thickening, facial asymmetry, seizures, intellectual disability and behavioral changes. MRI is the key imaging modality that confirms clinical suspicion of DDMS. Two clinical cases are described.

Case No. 1: 9 years old male patient, with epileptic seizures since the age of 8 months, focal tonic seizures of the left arm with impaired awareness, difficult to control, with poor adherence to treatment, poor language, poor impulse control, hyperactive behavior and intellectual disability. Facial asymmetry and right hemiparesis.

Case No. 2: 8 years old female patient, with epileptic seizures since the age of 7 months, focal, tonic seizures in the left arm, with impaired awareness. She presents learning disorder and ADHD, facial asymmetry, left hemiparesis and left hemihypotrophy.

Bol Clin Hosp Infant Edo Son 2023; 40 (2); 65-68

Conclusions: DDMS is a rare neurological disorder that leads to uncontrolled seizures and a spectrum of disabilities, due to its rarity, may easily be missed by the majority of treating clinicians.

Knowledge of its features on imaging enables timely and accurate diagnosis. The association with MRI features in order to optimally diagnose DDMS and offer appropriate management.

Key Words: Dyke Davidoff-Masson syndrome, structural epilepsy, cerebral hemiatrophy, facial asymmetry, hemiparesis.

INTRODUCCION

El Síndrome de Dyke-Davidoff-Masson (DDMS) fue descrito por primera vez por CG Dyke, LM Davidoff y CB Masson en 1933 al hacer referencia a cambios electroencefalográficos y de neuroimagen.^{1,2,3,4} Es una condición poco común, en la que el diagnóstico se realiza principalmente por diversas presentaciones clínicas junto con hallazgos radiológicos positivos. Los pacientes presentan asimetría facial, crisis epilépticas, alteración cognoscitiva y hemiparesia contralateral. Los signos radiológicos incluyen hemiatrofia cerebral con compromiso de los senos paranasales y la calota. La RM es la modalidad de imagen clave que confirma la sospecha clínica del DDMS, en apoyo en un examen físico y neurológico adecuado.^{2,4,7} Se realiza revisión de la literatura existente, y se reportan de 2 casos.

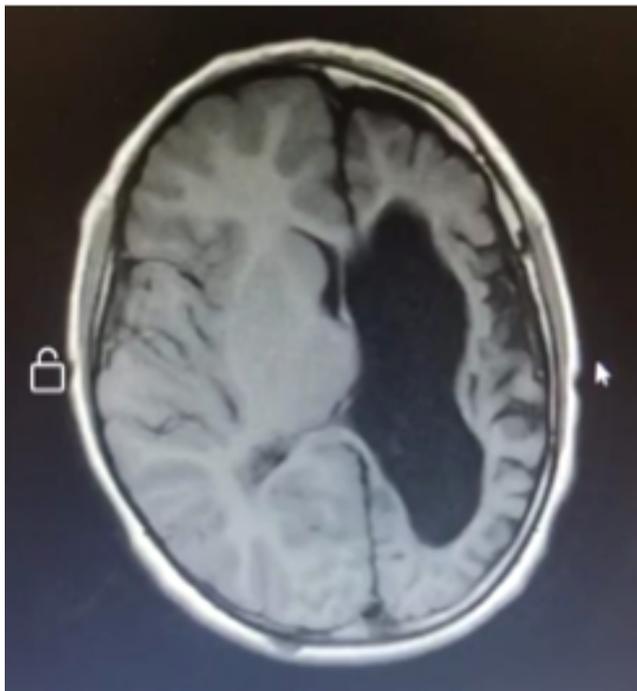


Figura 1. RM. T1 Corte axial, evidenciando hemisferio derecho de características normales y hemisferio izquierdo con atrofia cerebral, dilatación ventricular izquierda compensatoria y engrosamiento de calota izquierda.

REPORTE DE CASOS

Caso No.1: Masculino de 9 años de edad, originario y residente de Nogales, Sonora. Sin antecedentes perinatales o natales de importancia. Retraso del desarrollo motor. Deambulación 42 meses. Crisis epilépticas desde los 8 meses de edad, crisis focales con alteración del estado de alerta, tónicas de brazo izquierdo de difícil control por mal apego a tratamiento. En manejo con valproato de magnesio. Exploración física con lenguaje escaso, mal control de impulsos, conducta hiperactiva y discapacidad intelectual. Asimetría facial con cráneo prominente (occipital izquierdo) y hemiparesia derecha. El EEG con marcada asimetría interhemisférica de predominio izquierdo izquierdo. Paroxismos de ondas agudas frontotemporales izquierdas.

RM de encéfalo con evidencia de hemiatrofia cerebral izquierda (hemisferio izquierdo en su totalidad disminuido incluyendo estructuras de tallo cerebral), ventriculomegalia izquierda compensatoria (Figura 1). Hipoplasia de cuerpo caloso y engrosamiento ipsilateral de la bóveda craneal, seno etmoidal izquierdo hiperneumatizado.

Caso No.2: Paciente femenina de 8 años de edad, originaria de Pinotepa Nacional, Oaxaca. Sin antecedentes perinatales o natales de importancia. Se desconocen hitos del desarrollo.

Con hemiparesia izquierda evidencia a los 7 meses de edad y presencia de crisis epilépticas; crisis focales con alteración del estado de alerta, de características tónicas en brazo izquierdo.



Figura 2. Fotografía de dorso de manos, evidenciando asimetría con atrofia de extremidad derecha.



Figura 3. Fotografía que muestra asimetría facial y hemihipotrofia corporal izquierda.

Se reporta trastorno de aprendizaje y TDAH. Exploración física lenguaje escaso, hiperactiva, dorso de las manos, con asimetría evidenciando atrofia de extremidad derecha (Figura 2), asimetría facial, hipotrofia de trapecio izquierdo, hemiatrofia izquierda, (Figura 3) RM de encéfalo con hemiatrofia cerebral derecha, encontrando disminución generalizada del hemisferio cerebral derecho, (Figura 4). Disminución del volumen de tallo cerebral derecho, pedúnculo cerebral derecho y la región derecha del puente.

DISCUSIÓN

El síndrome DDMS, es reconocido como una patología poco común, el cual no tiene predicción por sexo y conlleva una serie de alteraciones anatómicas produciendo una epilepsia estructural de difícil control ya que es común el hecho de ser refractarios al tratamiento. DDMS generalmente se clasifica en tipo congénito y adquirido, en el tipo congénito se presenta sintomatología en la infancia y patología ocasionada por oclusiones vasculares fetales. El adquirido en la niñez, las etiologías incluyen hipoxia perinatal, hemorragia intracraneal, infecciones, traumatismo cráneo encefálico, lesiones vasculares y cerebrales.^{2,4.}

El cerebro alcanza la mitad de su tamaño adulto durante el primer año de vida y tres cuartos de ese tamaño al final del tercer año. A medida que se agranda, el cerebro presiona hacia fuera en las tablas óseas y es en parte responsable de la ampliación gradual y la forma general de la cabeza del adulto. Cuando el cerebro no crece adecuadamente, las otras estructuras tienden a dirigir su crecimiento hacia el interior, lo

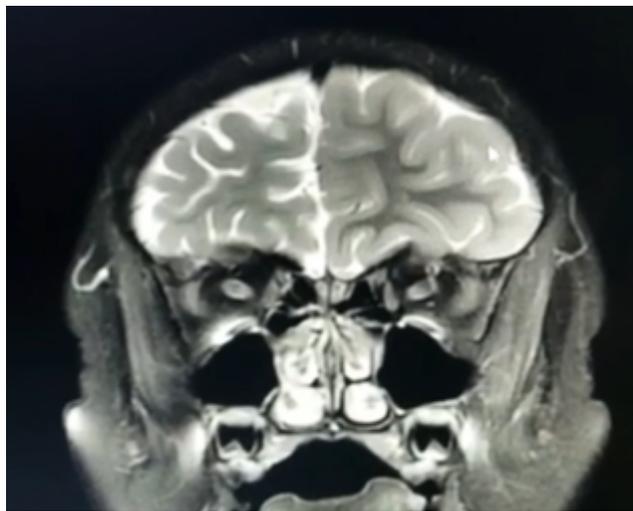


Figura 4. RM T2 Corte coronal. Se observa hipotrofia cerebral derecha.

que explica la ampliación del seno frontal, el aumento del grosor del espacio diploico y las elevaciones del ala mayor del esfenoide y el nervio petroso en el lado afectado.⁵

La epilepsia es una de las características principales de este síndrome. El 60-70 % presentan crisis focales con generalización. En las pocas series descritas afecta a hombres y mujeres e involucra cualquier hemisferio del cerebro, sin embargo, la afección del hemisferio izquierdo en las pocas series es más común en los hombres y el derecho en las mujeres.⁵

El DDMS, es un trastorno del desarrollo neural, existiendo una hemiatrofia cerebral, es interesante en el contexto de la lateralización de las funciones cerebrales asociadas con los trastornos neuropsiquiátricos como la discapacidad intelectual, trastornos del aprendizaje, hasta trastornos depresivos y esquizoafectivos, por lo que queda aún mucho por explicar.^{6,8} La MR es el estudio de imagen de preferencia para el diagnóstico de DDMS. Las características típicas incluyen surcos corticales prominentes, hemiatrofia cerebral, con ventriculomegalia compensatoria, hiperneumatización de senos paranasales sobre todo frontal, celdillas mastoideas, elevación del borde petroso, ala esfenoidea y techo de la órbita de la región afectada, además de engrosamiento de calota ipsilateral.^{5.} (Tabla 1)

Los diagnósticos diferenciales que se deberán tomar en cuenta incluyen: encefalitis de Rasmussen, síndrome de Sturge Weber, disgerminoma de ganglios basales, síndrome de Fisherman y síndrome de Silver-Russell.^{2,4}

Tabla 1. Patrones conocidos del DDMS por hallazgos en RM según hemiatrofia cerebral.

Patrón	I	II	III
Hemiatrofia cerebral.	Atrofia cortical y subcortical difusa.	Atrofia cortical difusa y quiste ponto encefálico.	Infarto previo con gliosis en territorio ACM.
Hallazgos radiológicos clásicos: 1. Atrofia de un hemisferio cerebral desarrollando cambios compensatorios adaptativos del cráneo. 2.- Disminución unilateral del encéfalo con engrosamiento ipsilateral de la calota. 3. Hiperneumatización de los senos paranasales (principalmente frontal) y celdillas mastoideas, elevación del borde petroso, ala esfenoidal y techo de la órbita de la región afectada.			

Tabla 1. (Tabla tomada de cita bibliográfica número 5)

El tratamiento es sintomático y debe dirigirse a las crisis epilépticas, y la neurorrehabilitación del compromiso motor y las habilidades cognitivas del aprendizaje.⁵

Para el manejo farmacológico, no se conoce uno específico, siendo la mejor opción el uso de múltiples antiepilépticos. Los niños con crisis refractarias o intratables con hemiplejía son potenciales candidatos a hemisferectomía con tasas de éxito del 85 % en casos seleccionados. La estimulación vagal es otra alternativa. A pesar de carecer de algún algoritmo de tratamiento específico para mantenimiento a largo plazo, el paciente debe recibir terapia ocupacional, de lenguaje y fisioterapia.^{1,5}

7. Diestro JDB, Dorotan MKC, Camacho AC, Perez-GosiengfiaoKT, Cabral-Lim LI. Clinical spectrum of Dyke-Davidoff-Masson syndrome in the adult: an atypical presentation and review of literature. *BMJ Case Rep.* 2018.
8. Hamza N, Hdiji O, Haj Kacem H, Farhat N, Sakka S, Dammak M, et al. Dyke Davidoff Masson syndrome a rare cause of schizo affective disorder: A case report and review of the literature. *Encephale.* 2019; 45(3): 274-5.

REFERENCIAS.

1. Younas A, Saim M, Maqsood H, Younus S, Hassan Raza M. Dyke-Davidoff-Masson Syndrome: A Case Report and Review of Literature. *Cureus.* 2020; 5;12(12):e11919.
2. Kumar, N. V., Gugapriya, T. S., Guru, A. T., & Kumari, S. N. Dyke-Davidoff-Masson syndrome. *International journal of applied & basic medical research.* 2016; 6(1), 57–59.
3. Abdul Rashid AM, Md Noh MSF. Dyke-Davidoff-Masson syndrome: a case report. *BMC Neurol.* 2018;18(1):76.
4. Dyke-Davidoff-Masson Syndrome – Typical Imaging Features, Institute for Oncology of Vojvodina, Sremska Kamenica Case report Diagnostic Imaging Center1 Prikaz slučaja University of Novi Sad, Faculty of Medicine, Novi Sad, Serbia.
5. Conde Cardona G, Torres Zabran M, Rubio Rodríguez W, Polo Verbel L, Jurado López S, Guerrero de las Aguas J, et al. Epilepsia estructural por síndrome de de Dyke Davidoff Masson: un caso infrecuente de epilepsia refractaria. *Acta neurológica colombiana.* 2017;33(4): 251-6. Colombia.
6. Behera MR, Patnaik S, Mohanty AK. Dyke- Davidoff-Masson syndrome. *J NeurosciRural Pract.* 2012;3(3):411-3.

El Boletín Clínico del Hospital Infantil del Estado de Sonora agradece enormemente al grupo de revisores durante los años 2019 y 2020, por su valioso trabajo, dedicado y profesional.

Mauricio Frías Mendívil

Imuvira Denica Cruz Loustaunau

Miguel Ángel Martínez Medina

Alba Rocío Barraza León

Gerardo Álvarez Hernández

Ángel Vázquez Alvarado

Homero Rendón García

Martín Martínez Ruiz

Adela López Miranda

Homero Rendón García

Manuel Alberto Cano Rangel

Luis Antonio González Ramos

Brenda Yolanda Moreno Denogean

Erika Fernanda Raña Pohls

Jesús Oscar Moya Romero

Jorge de Jesús Field Cortazares

LINEAMIENTO PARA AUTORES

1.- El Boletín Clínico del Hospital Infantil del Estado de Sonora (BCHIES) es una publicación de la Asociación Médica del Hospital Infantil del Estado de Sonora, y acepta para revisión informes y aquellos trabajos científicos que se refieran a la pediatría y a la salud de niños y adolescentes.

2.- Los trabajos enviados deberán ser originales e inéditos. Eventualmente se recibirán editoriales o escritos de interés general.

3.- Los manuscritos se prepararán conforme lo establece el Comité Internacional de Editores de Revistas Médicas. Recommendations for the Conduct, Reporting, Editing, and Publication of Scholarly Work in Medical Journals. Updated December 2014. www.icmje.org/icmje-recommendations.pdf. Una versión en español está disponible en: <http://www.medigraphic.com/requisitos>

4.- Los trabajos se enviarán vía electrónica a la siguiente dirección de correo: bolclinhies@gmail.com, se anexarán como primer documento: lista de cotejo verificada, consentimiento de los autores y cesión de derechos.

5.- El editor y co-editores decidirán qué manuscrito será enviado a los revisores. No se aceptarán trabajos incompletos o presentados en forma inadecuada.

6.- Los trabajos serán enviados a dos revisores expertos, quienes en un plazo no mayor de 6 semanas, darán su dictamen: aceptado, aceptado con modificaciones y no aceptado para su publicación. En caso de ser necesario, se puede consultar a un tercer revisor. Los formatos de los trabajos pueden ser los siguientes: artículo original, artículo de revisión, caso clínico, artículos especiales, noticias y cartas al editor. Los editoriales se realizan por invitación directa del editor, quien además informará a los autores principales sobre el proceso de revisión y su dictamen final.

7.- Todos los textos del manuscrito deberán escribirse a doble espacio, letra Arial 12, con márgenes de 2.5 cm; las páginas deberán numerarse, iniciando desde el título. La extensión del texto no deberá superar las 4,000 palabras o 15 cuartillas. 8.- Título. Se colocará en la hoja frontal, tanto en inglés como en español; deberá ser conciso, pero informativo, e ir seguido del nombre del autor o autores y su adscripción institucional. En la hoja de presentación se

deberá anotar, además, la dirección, teléfono y correo electrónico del autor principal o responsable de la correspondencia.

9.- Resumen. Deberá estar estructurado de acuerdo con los reglamentos y de 250 palabras máximo, tanto en español como en inglés. Las palabras clave no deben de ser más de 6.

10.- Abreviaturas. Sólo se aceptarán las de uso común, se debe evitar su uso en el título y en el resumen. Cuando se empleen en el texto por primera vez, la abreviatura extendida debe ir seguido de la abreviatura entre paréntesis.

11.- Cuadros. Llevarán interlineado a doble espacio, cada uno en hoja, numerados según el orden de aparición; el número y título del cuadro aparecen arriba del mismo y la nota explicatoria en la parte inferior.

12.- Leyenda de figuras. Llevarán interlineado a doble espacio y estar numeradas de acuerdo con su orden de aparición, así como proveer suficiente información para permitir la interpretación de la figura sin necesidad de referirse al texto. 13.- Figuras. Las imágenes tanto de fotografía o estudios radiológicos deben ser originales y con alta calidad de impresión. Si se utilizan fotografías identificables de pacientes, se deberán acompañar de su permiso escrito para su publicación, ya sea el mismo paciente o un familiar quien lo haga. En caso de no contar con el permiso, las imágenes deberán modificarse.

14.- Responsabilidades de los autores: El trabajo debe ser inédito y no haber sido enviado a otra publicación, tener disposición de aportar a los editores la información adicional que se le solicite, autorizar al autor principal la revisión de la copia editada, para la toma de decisiones pertinentes respecto al trabajo, antes de sea publicado, en su caso, enviar dictamen de aprobación del Comité de Ética en Investigación, especificar en el contenido del artículo la presencia y/o ausencia de conflicto de interés.

15.- Dirigir correspondencia a:
Dr. Jaime G. Hurtado Valenzuela. Editor del Boletín Clínico del Hospital Infantil del Estado de Sonora. Reforma Norte 355, entre Avenida 8 y 11, Colonia Ley 57. CP 83100. Teléfono: (662) 2890600 ext. 80734. Hermosillo Sonora, México.
Correo electrónico: bolclinhies@gmail.com

BOLETÍN CLÍNICO DEL HOSPITAL INFANTIL DEL ESTADO DE SONORA

LISTA DE COTEJO Y CONSENTIMIENTO DE AUTORÍA

Antes de enviar su manuscrito, verifique por favor que su documento cumpla con los lineamientos establecidos por la revista

Lineamiento	Verificado por el autor	Verificado por BCHIES
Carta de consentimiento de todos los autores y cesión de derechos		
Página frontal completa		
Resumen en español e inglés con título y palabras clave (de 3 a 6)		
Texto con los apartados específicos para el tipo de artículo		
Referencias bibliográficas en formato Vancouver		
Tablas y figuras en páginas independientes		
El manuscrito deberá estar escrito en Arial 12, márgenes de 2.5 cm y a doble espacio		
Las páginas numeradas		

Los abajo firmantes manifiestan que este artículo es original, que no ha sido enviado a publicación a otra revista, que están de acuerdo con el orden de autoría. En caso de aceptarse para su publicación autorizan la transferencia de los derechos de autor.

Nombre	Firma
Primer Autor	
Coautor	

AGRADECEMOS LA COLABORACIÓN DE
LA SECRETARÍA DE SALUD DEL ESTADO DE SONORA
EN LA EDICIÓN E IMPRESIÓN DE ESTE BOLETÍN