BOLETÍN CLÍNICO
HOSPITAL INFANTIL DEL ESTADO DE SONORA

BCHIES

SECRETARÍA DE SALUD PÚBLICA DEL ESTADO DE SONORA
Índices: CENDIS, BIBLIOMEX SALUD, EBSCO, PERIÓDICA UNAM, IMBIOMED, LILACS, BIREME-OPS, LATINDEX, SIIC Data bases.

ISSN 1405-1303

EDITORIAL

4 Nuevos retos de la residencia de pediatría en el Hospital Infantil del Estado de Sonora.
Jaime Gabriel Hurtado Valenzuela

ARTÍCULOS ORIGINALES

6 Manifestaciones clínicas asociadas a hipoxemia en niños con infección respiratoria baja.
María de los ángeles Durazo Arvizu
Miguel Ángel Martínez Medina
Lilia Patricia Solís Gallardo
Alejandro Vidal Gómez Alcalá
Ramón Alberto Rascón Pacheco

14 Humanidades en Neuropediatría. Resultados de una experiencia en la formación de pediatras.
Ana Silvia Figueroa Duarte
Oscar A. Campbell Araujo

ARTÍCULOS DE REVISIÓN

23 Fiebre ficticia en pediatría.
Gloria Elena López Navarrete
Claudia Santamaría Arza
Katy Lizeth Reyes Hernández
Armando Quero Hernández
Luis Adolfo Santos Calderón
Gerardo López Cruz
Ulises Reyes Gómez
Alejandro Quero Estrada
Arturo Perea Martínez
Vianey López Días

28 Laboratorio básico en el niño con fiebre.
Martín Guerrero Becerra
Manuel Ulises Reyes Hernández
Luis Adolfo Santos Calderón
Gerardo López Cruz
Katy Lizeth Reyes Hernández
Samuel Hernández Lira
Ulises Reyes Gómez
Jesús de Lara Huerta
Armando Quero Hernández

CASOS CLÍNICOS

35 Síndrome de bilis espesa en un neonato con Síndrome de Beta Talasemia Menor. Reporte de caso y revisión de la literatura.
Armando Quero Hernández
Romeo Zárate Aspiros
Alejandro Quero Estrada
Ulises Reyes Gómez
Rubén M. Álvarez Solís
Irene Mijangos Cruz

43 Anomalía de arco aórtico en Síndrome de Down.
Luis Antonio González Ramos
Roberto Silva Quijano
Marco Antonio Manzo Ríos
Anabel Loyo Ramírez

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

DIRECTOR HONORARIO
C. P. Adolfo Enrique Clausen Iberri
Secretario de Salud del Estado de Sonora

DIRECTOR GENERAL DEL HOSPITAL
Dr. José Jesús Contreras Soto

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

EDITOR
Dr. Jaime Gabriel Hurtado Valenzuela

COEDITORES
Dr. Norberto Sotelo Cruz †
Dr. Gerardo Álvarez Hernández
Dr. Miguel Ángel Martínez Medina

COMITÉ EDITORIAL
Dr. Gilberto Covarrubias Espinoza
Dr. Guillermo López Cervantes
Dr. Norberto Gómez Rivera
Dr. Rafael Martínez Vázquez

CONSEJO EDITORIAL
Dr. Silvestre Frenk Freund
Unidad de Genética de la Nutrición, UNAM INP
Dr. Maximiliano de León González
AMERBAC. Ciudad de México
Dr. Leopoldo Vega Franco
Exeditor Revista Mexicana de Pediatría
Dr. Édgar Manuel Vázquez Garibay
Instituto de Nutrición Humana. Universidad de Guadalajara
Dr. Rafael Pérez Escamilla
Depto. de Nutrición Universidad de Yale, Connecticut. E.U.A.
Dr. Luis Velázquez Jones
Hospital Infantil de México
Dra. Ana María Calderón de la Barca
Centro de Investigación en Alimentación y Desarrollo. Sonora
Dr. Homero Rendón García
Depto. Enseñanza. HIES
Dr. Carlos Ramírez Rodríguez
Hospital de la Mujer del Estado de Sonora
Dr. Francisco Fajardo Ochoa
Servicio de Neonatología. HIES
Dr. Manuel Alberto Cano Rangel
Servicio de Infectología. HIES
Dra. Irma Jaramillo Quiroga
Servicio de Medicina Interna. HIES
Dr. Marco Aurelio Lizárraga Celaya
Servicio de Cirugía. HIES
Dra. María del Carmen González Pérez
Servicio de Hematología
M. C. Mauricio Frías Mendívil
Asesor Metodológico en Investigación. HIES

ASOCIACIÓN MÉDICA DEL HOSPITAL INFANTIL DEL ESTADO DE SONORA

PRESIDENTE EX-OFICIO
Dr. José Jesús Contreras Soto

PRESIDENTE AD-HONOREM
Dr. Norberto Sotelo Cruz †

PRESIDENTE
Dra. María Sandra De la Herrán Villapudua

SECRETARIO
Dr. Isaac Albéniz Gómez Jiménez

TESORERO
Dra. Anahí Camacho Castro

PROTESORERO
Dra. Norma de la Re Montaño

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. Raael 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

REPRESENTANTE ANTE EL CMCP
Dr. Luis Villalobos García

Información Legal:
Boletín Clínico del Hospital Infantil del Estado de Sonora, Año 36, No. 1, abril 2019, 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 el Índice Mexicano Bibliomex - Salud. UNAM. Registros en CENIDS, PERIÓDICA UNAM, IMBIOMED, EBSCO. ISSN, LILACS, SIIC Data bases , BIREME-OPS. LATINDEX 1405-1303.

ISSN 1405-1303

Contenido

ISSN 1405-1303

EDITORIAL

4 Nuevos retos de la residencia de pediatría en el Hospital Infantil del Estado de Sonora.
Jaime Gabriel Hurtado Valenzuela

ARTÍCULOS ORIGINALES

6 Manifestaciones clínicas asociadas a hipoxemia en niños con infección respiratoria baja.
María de los Ángeles Durazo Arvizu
Miguel Ángel Martínez Medina
Lilia Patricia Solís Gallardo
Alejandro Vidal Gómez Alcalá
Ramón Alberto Rascón Pacheco

14 Humanidades en Neuropediatría. Resultados de una experiencia en la formación de pediatras.
Ana Silvia Figueroa Duarte
Oscar A. Campbell Araujo

ARTÍCULOS DE REVISIÓN

23 Fiebre ficticia en pediatría.
Gloria Elena López Navarrete
Claudia Santamaría Arza
Katy Lizeth Reyes Hernández
Armando Quero Hernández
Luis Adolfo Santos Calderón
Gerardo López Cruz
Ulises Reyes Gómez
Alejandro Quero Estrada
Arturo Perea Martínez
Vianey López Días

28 Laboratorio básico en el niño con fiebre.
Martín Guerrero Becerra
Manuel Ulises Reyes Hernández
Luis Adolfo Santos Calderón
Gerardo López Cruz
Katy Lizeth Reyes Hernández
Samuel Hernández Lira
Ulises Reyes Gómez
Jesús de Lara Huerta
Armando Quero Hernández

CASOS CLÍNICOS

35 Síndrome de bilis espesa en un neonato con Síndrome de Beta Talasemia Menor. Reporte de caso y revisión de la literatura.
Armando Quero Hernández
Romeo Zárate Aspiros
Alejandro Quero Estrada
Ulises Reyes Gómez
Rubén M. Álvarez Solís
Irene Mijangos Cruz

43 Anomalía de arco aórtico en Síndrome de Down.
Luis Antonio González Ramos
Roberto Silva Quijano
Marco Antonio Manzo Ríos
Anabel Loyo Ramírez

Content

ISSN 1405-1303

EDITORIAL

4 New challenges of the pediatric residency at the Children's Hospital of the State of Sonora.
Jaime Gabriel Hurtado Valenzuela

ORIGINAL ARTICLES

6 Clinical sign of hypoxemia in children with acute respiratory infection
María de los Ángeles Durazo Arvizu
Miguel Ángel Martínez Medina
Lilia Patricia Solís Gallardo
Alejandro Vidal Gómez Alcalá
Ramón Alberto Rascón Pacheco

14 Humanities in Neuropediatric. Results of an experience in the training of pediatricians
Ana Silvia Figueroa Duarte
Oscar A. Campbell Araujo

REVIEW ARTICLES

23 Fictitious fever in pediatrics.
Gloria Elena López Navarrete
Claudia Santamaría Arza
Katy Lizeth Reyes Hernández
Armando Quero Hernández
Luis Adolfo Santos Calderón
Gerardo López Cruz
Ulises Reyes Gómez
Alejandro Quero Estrada
Arturo Perea Martínez
Vianey López Días

28 Basic laboratory in the child with fever.
Martín Guerrero Becerra
Manuel Ulises Reyes Hernández
Luis Adolfo Santos Calderón
Gerardo López Cruz
Katy Lizeth Reyes Hernández
Samuel Hernández Lira
Ulises Reyes Gómez
Jesús de Lara Huerta
Armando Quero Hernández

CLINICAL CASES

35 Thick bile syndrome in a neonate with Beta-Thalassemia Minor Syndrome. Case report and literature review.
Armando Quero Hernández
Romeo Zárate Aspiros
Alejandro Quero Estrada
Ulises Reyes Gómez
Rubén M. Álvarez Solís
Irene Mijangos Cruz

43 Anomaly of the aortic arch with Down´s Syndrome.
Luis Antonio González Ramos
Roberto Silva Quijano
Marco Antonio Manzo Ríos
Anabel Loyo Ramírez

Editorial

Nuevos retos de la residencia de pediatría en el Hospital Infantil del Estado de Sonora

New challenges of the pediatric residency at the Children's Hospital of the State of Sonora

Jaime Gabriel Hurtado Valenzuela. Médico Pediatra
Coordinador de Especialidades Médicas HIES
Profesor Titular del Curso de Pediatría HIES-UNAM
Coordinador de la Región Noroeste de la Academia Mexicana de Pediatría
Editor del Boletín Clínico del Hospital Infantil del Estado de Sonora
jaimeghurtadov@gmail.com

A través de los años, la enseñanza de la pediatría para médicos residentes del Hospital Infantil del Estado de Sonora (HIES), ha tenido pocos cambios en su estructura básica, la cual está basada en el Plan Único de Especializaciones Médicas (PUEM) de la División de Posgrado de la Facultad de Medicina de la Universidad Nacional Autónoma de México (UNAM) y que ha dado aceptables resultados académicos en las últimas 3 o 4 décadas. A la fecha actual, se han graduado aproximadamente 600 médicos como pediatras de nuestra institución. Estos resultados académicos aunque aceptables, no han sido constantes cuando menos en los últimos 25 años y esto obedece seguramente a múltiples factores, que tienen que ver entre otros, con la carga asistencial del residente, la cual se ha incrementado notablemente no así el número de becarios y personal de salud, la irregular profesionalización del médico como docente, así como la estructura y apoyo institucional y, desde luego con factores propios del médico en formación. Por otro lado, los cambios y avances que han ocurrido en los últimos 25 años en muchos aspectos de la vida diaria en nuestra sociedad han sido sorprendentes y hasta en cierta forma inesperados y desde luego que muchos de estos cambios tienen un impacto importante en la vida, y en la salud de nuestras comunidades, familias, niños y adolescentes, los cuales son nuestro motivo de ser como pediatras y formadores de pediatras.

Actualmente además de la formación en los campos tradicionales y que son temas básicos para la formación pediátrica, existen nuevos retos que hay que atender como parte de la formación integral del médico residente, así mismo es muy necesario y urgente comprometerse en nuestra labor, como profesores de pediatría, en el desarrollo y fortalecimiento de aspectos en la enseñanza que tradicionalmente han quedado o se les ha etiquetado como "asignaturas pendientes" y que en la actualidad aparecen y juegan un papel muy importante dentro de la formación integral del médico residente, me refiero a aspectos como: pediatría social, ambulatoria, profesionalismo médico y bioética entre otras.[1]

Por otro lado el uso y abuso en ocasiones, de las nuevas Tecnologías de la Información y Comunicación (TIC), ya sea a través de computadoras personales, tabletas y muy especialmente los dispositivos móviles, llamados teléfonos inteligentes, son un fenómeno generalizado, irreversible y en constante crecimiento, que no se ha aprovechado su potencial como un recurso muy valioso en

el proceso educativo en nuestro entorno, a lo sumo su utilización y aprovechamiento como por ejemplo el uso del expediente clínico electrónico, cursos a distancia y el uso de plataformas tecnológicas de educación en línea; sin embargo su utilización como un medio con gran potencial para apoyar la educación y formación del médico especialista aún no ha sido aprovechada como tal. Desde luego que para lograr lo anterior, es necesario la capacitación del profesorado así como cambios, ajustes y actualización en los programas educativos y en la infraestructura de redes digitales en las instituciones; no es desconocido la brecha generacional que existe entre el profesor médico y el residente en el uso y aprovechamiento de estas tecnologías, especialmente las llamadas redes sociales, pero que inevitablemente habrán de utilizarse como otra herramienta educativa y que a la fecha no se han aprovechado o se ha hecho mínimamente, tomando en cuenta su papel potencial en la educación.[2]

Sabemos que si el médico residente recibe una formación integral, tanto en lo referente a conocimientos, destrezas y habilidades en pediatría, como en temas como profesionalismo médico, aspectos de bioética, metodología de la investigación entre otras, tendremos más y mejores médicos pediatras ejerciendo y sirviendo a nuestra sociedad.

Recientemente el programa universitario de especialización en pediatría con sede en nuestro Hospital Infantil del Estado de Sonora, ha sido incorporado al Padrón del Programa Nacional de Posgrados de Calidad del Consejo Nacional de Ciencia y Tecnología (CONACYT) en el nivel: En Desarrollo. El ser parte de este padrón nacional, por un lado, se reconoce públicamente la confianza en nuestro programa de residencia pediátrica, de las más altas instituciones de educación de posgrado en el país, y desde luego implica un gran compromiso de parte del profesorado y de las autoridades para trabajar en la mejora continua y garantizar los más altos estándares de calidad que exige. Además de lo anterior, ofrece otros beneficios, principalmente en relación a oportunidades para el médico residente y la plantilla de profesores, especialmente relacionada a apoyos para la investigación, aplicación para el otorgamiento de becas de movilidad nacional e internacional, así como incrementar el número de becarios y la oportunidad para los profesores de ingresar al Sistema Nacional de Investigadores.[3]

Un aspecto pendiente de analizar y reflexionar sobre ello es la necesidad de reorientar la especialidad de pediatría hacia una formación más integral, tomando en cuenta la complejidad que representa el acto médico-paciente, o niño, adolescente y su familia, entorno escolar, social, etc. En la última generación de médicos pediatras, el 85% de los que aplicaron a una subespecialidad pediátrica fueron aceptados. La cifra anterior pudiera como profesores, hacernos sentir satisfechos por el trabajo de calidad que se otorga, sin embargo, como se sabe, entre más se especializa el profesional, su conocimiento se fragmenta y creemos que, al igual que lo que ocurre a nivel internacional, la tendencia apunta a un sistema integrador enfocado en gran parte a la atención primaria,[4] especialmente en la formación pediátrica donde su principal característica es la prevención.

Existen, por lo tanto, retos variados e importantes en nuestra labor como sede universitaria y que seguramente, con un trabajo eficiente y en equipo, se podrán enfrentar y superar, para continuar ofreciendo un posgrado en pediatría de calidad.

REFERENCIAS

1. Plan Único de Especializaciones Médicas (PUEM) Pediatría 2009. Facultad de Medicina UNAM, División de Estudios de Posgrado, Subdivisión de Especialidades Médicas, Coordinación de Desarrollo Curricular. Consultado el 2 abril 2019. Disponible en : http://www.sidep.fmposgrado.unam.mx:8080/fmposgrado/programas/pediatria.pdf

2. Heinzen-Martin G, Olmedo-Canchola VH, Andonen-Mayén JV. Uso de las Tecnologías de la Información y Comunicación (TIC) en las residencias médicas en México. Acta Médica Grupo Ángeles. Volumen 15, No. 2, abril-junio 2017.

3. Programa Nacional de Posgrados de Calidad CONACYT. Consultado el 8 de abril 2019. Disponible en: https://www.conacyt.gob.mx/index.php/becas-y-posgrados/programa-nacional-de-posgrados-de-calidad

4. Heinzen-Martin G, Olmedo-Canchola VH, Bazán-Miranda G, Bernard-Fuentes NA, Guízar-Sánchez DP. Los médicos especialistas en México. Gac Med Mex. 2018;154:342-351.

Manifestaciones clínicas asociadas a hipoxemia en niños con infección respiratoria baja

Clinical sign of hypoxemia in children with acute respiratory infection

María de los Ángeles Durazo Arvizu[1]
Miguel Ángel Martínez Medina[1]
Lilia Patricia Solís Gallardo[1]
Alejandro Vidal Gómez Alcalá[2]
Ramón Alberto Rascón Pacheco[3]

RESUMEN

Objetivo. Evaluar signos y síntomas clínicos para identificar hipoxemia en niños con Infección Respiratoria Aguda Baja (IRAB). **Material y métodos.** Estudio transversal. Se incluyeron niños de 1 mes a 4 años de edad con diagnóstico de IRAB. Durante la exploración física se obtuvieron 20 síntomas o signos clínicos. La hipoxemia fue definida como la saturación arterial de oxigeno < 94% registrada mediante oximetría de pulso. Las variables clínicas y la hipoxemia fueron comparadas a través de análisis univariado y razones de momios con intervalos de confianza al 95%. **Resultados.** Se estudiaron 66 pacientes con IRAB, 49 (72.4%) con hipoxemia. El aleteo nasal (OR 11.1, IC 95% 1.4 - 87.1, p=0.006) fue el signo que mayor fuerza de asociación mostró en el análisis multivariado, seguido por la frecuencia respiratoria > 60 por minuto (OR 9.6, IC 95% 2.2 - 57.5, p=0.0004) y el llanto débil (OR 9.7, Cl 95% 1.06 - 89.7, p=0.02). El tiraje intercostal, la apariencia de "enfermo", el cabeceo, la inmovilidad y los estertores crepitantes no mostraron asociación significativa en el análisis de regresión. **Conclusiones.** La hipoxemia en niños con IRAB puede identificarse mediante signos clínicos objetivos y fácilmente reconocibles, como el aleteo nasal, la frecuencia respiratoria > 60 por minuto y el llanto débil.

Palabras clave: hipoxemia, signos clínicos, infección respiratoria, oximetría.

Fecha de recibido: 10 abril 2019

Fecha de aceptación: 3 mayo 2019

1 Hospital Infantil del Estado de Sonora.

2 Coordinación de Investigación en Salud, Delegación Sonora, IMSS.

3 Unidad de Investigación Epidemiológica y en Servicios de Salud, IMSS, Hermosillo, Sonora.

Correspondencia: Dr. Miguel Ángel Martínez Medina. Hospital Infantil del Estado de Sonora. Dirección: Reforma No. 355, Col. Ley 57. C. P. 83100, Hermosillo, Sonora, México. Tel. 6621-420518. Correo electrónico: miguel.martinezme296@gmail.com

ABSTRACT

Objetive. To evaluate clinical signs to identify hypoxemia in children with acute lower tract infections (ALRI). **Methods.** Cross-sectional study. Children between 1 month to 4 years of age with ALRI were assessed. Twenty clinical findings were evaluated. Hypoxemia was defined as an arterial oxygen saturation < 94% recorded by pulse oximetry. We compared the clinical signs between hypoxemic and no-hypoxemic children using univariate analysis, odds ratios and 95% confidence intervals were also calculated. **Results.** A total of 66 children with ALRI were studied, and 49 of them (72%) were hypoxemic. Nasal flaring was the best predictor of hypoxemia (OR 11.1, Cl 95% 1.4 - 87.1, p=0.006), followed by respiratory rate > 60 per minute (OR 9.6, Cl 95% 2.2 - 57.5, p=0.0004) and the weak cry (OR 9.7, Cl 95% 1.06 - 89.7, p=0.02). The intercostal indrawing, the sick appearance, head nodding, the lack of spontaneous movement and crepitations had not a significant association in a logistic regression model. **Conclusions**: Hypoxemia in children with ALRI can be identified by several easily recognizable signs. These include nasal flaring, respiratory rate > 60 per minute and weak cry.

Keywords: hypoxemia, clinical sign, respiratory infection, oximetry.

INTRODUCCIÓN

A pesar de los avances en salud pública, del desarrollo de nuevos antibióticos y vacunas, las infecciones respiratorias agudas bajas (IRAB) o neumonías continúan siendo una de las causas más importantes de morbilidad y mortalidad en todos los países.[1] De acuerdo a estimaciones recientes, en México la morbilidad por estos padecimientos en niños < 5 años representaron el 30.6% del total de casos notificados durante el 2015; de la misma manera, durante el mismo periodo se reportó un total de 1,541 defunciones por infecciones respiratorias agudas en este grupo de edad, de las cuales el 73.5% ocurrió en < 1 año de edad.[2,3]

Por lo general, estas muertes son secundarias a la diseminación hematógena de los microorganismos involucrados y al desequilibrio entre la ventilación y perfusión pulmonar, condicionando con ello falla respiratoria con hipoxemia (H) en el paciente.[4]

La H, definida como la disminución del contenido de oxígeno en la sangre arterial, es considerada como la complicación más grave en niños con IRAB. En un metaanalisis, la Organización Mundial de la Salud (OMS) confirma que la hipoxemia <90% se asocia significativamente a un incremento en el riesgo de muerte por IRAB (OR= 5.47).[5]

Si bien, la implementación de protocolos estandarizados para la clasificación, uso de los antibióticos y medidas de soporte para el tratamiento de la IRAB[6] han resultado en una reducción de la mortalidad por neumonía bacteriana, también debe reconocerse que muchos niños con estas enfermedades siguen muriendo por deficiencias en la detección y tratamiento de la H. Los problemas que coadyuvan en esto son la escasez de recursos tecnológicos (gasómetro y oxímetro de pulso) y de oxígeno disponible, ya que las existencias de éste se dedican sólo a los niños más graves.

Una gran variedad de signos respiratorios y no respiratorios se han asociado a la presencia de H en IRAB; sin embargo, ninguno de ellos ha demostrado un valor diagnostico suficiente.[7] Por ejemplo, la cianosis a pesar de que es el signo asociado con mayor fortaleza, su identificación es tardía y es afectada por diversos factores vinculados al estado general del paciente y del observador.

Otros estudios,[8-10] han señalado a las retracciones intercostales, la taquipnea ≥ 70 respiraciones por minuto, al quejido y al cabeceo como los signos de mayor valor en la sospecha de H. En este sentido, la identificación de los mejores signos para su detección temprana, permitiría guiar de una manera más racional el uso de recursos

diagnósticos y la aplicación del tratamiento con oxígeno de manera más oportuna y eficiente en unidades donde se carece de oximetría de pulso.

Por lo antes expuesto, el propósito del presente trabajo fue identificar las manifestaciones clínicas asociadas a H en niños con IRAB, mediante la determinación de la saturación transcutanea de oxígeno por oximetría de pulso.

MATERIAL Y MÉTODOS

Durante el periodo comprendido entre noviembre de 2004 y diciembre de 2005, se llevó a cabo un estudio transversal en niños de 1 mes a 4 años de edad hospitalizados en el servicio de Urgencias del Hospital Infantil del Estado de Sonora (HIES), con diagnóstico de IRAB (neumonía o bronquiolitis). El cual se caracterizó por tos y dificultad para respirar menor de 15 días de evolución. El diagnóstico fue confirmado por la presencia de infiltrado intersticial y/o intraalveolar en el estudio radiográfico de tórax. Se excluyeron los pacientes con defectos congénitos cardiacos, pulmonares o del sistema nervioso central; que cursaran con meningitis o tuvieran antecedentes de prematurez o asma bronquial.

Todos los procedimientos del estudio fueron aprobados por el Comité de Ética del HIES. Después de obtener el consentimiento de los padres de los pacientes, se les interrogó específicamente sobre la presencia, en sus hijos, de tos, fiebre, rechazo de la alimentación o incapacidad para beber, somnolencia o irritabilidad. Los niños fueron evaluados por alguno de los autores (MADA, MAMM, LPSG), registrando la apariencia de enfermo a través de su movilidad, llanto y tono muscular; así mismo, se recabo la frecuencia respiratoria, presencia de cianosis, aleteo nasal, quejido, retracción supraclavicular, intercostal o subcostal, sibilancias y estertores crepitantes. Los datos clínicos fueron organizados en 2 grupos: signos físicos del estado general y, síntomas y signos clínicos de IRAB. En el estudio se incluyó la presencia del signo del "cabeceo" (*head nodding*), el cual es un movimiento sincrónico de la cabeza con cada respiración, causado por el uso de los músculos respiratorios accesorios que indica dificultad respiratoria grave en niños con IRAB.

Inmediatamente después de la exploración física de los pacientes, la saturación de oxígeno (SaO2) fue medida usando un monitor de Cuidados Críticos Datex-Engstrom CS/3, con sensor de tamaño apropiado colocado en el dedo índice o primer ortejo del niño mientras respiraba aire ambiental. La medición seleccionada para el estudio fue aquella que se estabilizaba después de 2 a 3 minutos; dicho procedimiento fue realizado por dos enfermeras adscritas al servicio de Urgencias, previamente adiestradas. El resultado de la medición se hizo del conocimiento del médico después de haber finalizado la exploración y evaluación clínica del caso. Los pacientes cuya SaO2 fuera inferior a 94% se clasificaron como hipoxémicos.

El estudio incluyó un análisis univariado y el cálculo de razones de momios (RM) con intervalos de confianza al 95%(IC 95%) de las variables recabadas. Los datos fueron analizados con el paquete estadístico Stata lnterccoled versión 9.2.

RESULTADOS

Se estudiaron 66 pacientes, 40 niños y 26 niñas con IRAB; de los cuales, 49 (74.2%) se clasificaron como hipoxémicos y 17 no hipoxémicos, cuya edad promedio fue de 11.3 meses (DE 9.6). La duración promedio del padecimiento fue de 5 días en ambos grupos. El diagnóstico de neumonía se estableció en 43 (65%) casos y de bronquiolitis en 23 (35%).

Los hallazgos de la exploración física asociados significativamente a H fueron la frecuencia respiratoria >60 por minuto, el llanto débil, el aleteo nasal y la retracción subcostal. La cianosis estuvo presente en 11 (22.4%) casos hipoxémicos. Por otra parte, la apariencia de "niño enfermo", la hipotonía muscular, el cabeceo y los estertores crepitantes fueron incluidos en el modelo sin mostrar significancia estadística, de la misma manera que el resto de signos y síntomas clínicos estudiados.

En el análisis estadístico encontró que solo el aleteo nasal (OR ajustado 11.1, lC95% 1.4 - 87.1, p=0.006), la frecuencia respiratoria >60 por minuto (OR ajustado 9.6, IC95% 2.2 - 57.5, p=0,0004) y el llanto débil (OR ajustado 9.7, IC95% 1.06 - 89.7, p=0.02) mostraron asociación independiente con H.

Cuadro 1. Características generales de los pacientes estudiados

Variable		Con hipoxemia n=49	Sin hipoxemia n=17	P
Edad (meses)	Promedio (DE)	9.7 (9.5)	12.9 (9.7)	0.24
	Variación	1 – 48	1 – 36	
Evolución (días)	Promedio (DE)	5.5 (3.6)	5.9 (4.9)	0.72
	Variación	1 -15	2 -22	
Edad materna (años)	Promedio (DE)	24.3 (5.2)	24.3 (5.4)	
	Variación	16 – 41	17 - 37	1.0

Cuadro 2. Signos físicos generales en niños con infección respiratoria baja. Análisis Bivariado

Signo	Con hipoxemia n=49		Sin hipoxemia n=17		OR (IC 95%)	P
	n	%	n	%		
Frecuencia respiratoria >60 por minuto	33	67.3	3	17.6	9.6 (2.2 – 57.5)	0.0004
Apariencia de “enfermo”	38	77.6	8	47	3.1 (0.85 – 10.9)	0.07
Tono muscular reducido	10	21.3	1	6.8	4.2 (0.5 – 193.9)	0.16
Llanto débil	33	44.9	1	5.9	9.7 (1.06 – 89.7)	0.02
Capacidad disminuida para ingerir alimentos	35	74.5	10	58.8	1.9 (0.5 – 6.9)	0.289

Cuadro 3. Signos respiratorios en niños con infección respiratoria baja. Análisis Bivariado

Signo	Con hipoxemia n=49		Sin hipoxemia n=17		OR (IC 95%)	P
	n	%	n	%		
Cabeceo	12	25.1	1	5.9	5.3 (0.7 – 242)	0.09
Aleteo nasal	26	53.1	1	5.9	11.1 (1.4 – 87.1)*	0.006*
Retracción intercostal	45	91.8	13	76.5	3.5 (0.6 – 21)	0.09
Retracción subcostal	40	81.6	8	47.1	4.1 (1.1 – 15.2)*	0.03*
Sibilancias	26	54.2	8	47.1	1.3 (0.4 – 4.7)	0.61
Estertores crepitantes	39	81.3	10	58.8	3 (0.7 – 11.8)	0.07
Infiltrados en la radiografía de tórax	33	71.7	10	62.5	1.5 (0.4 – 5.8)	0.49

**Ajustado por frecuencia respiratoria >60*

DISCUSIÓN

Se ha reconocido que la H es el mejor indicador de la gravedad de las IRAB, y los niños pequeños constituyen el grupo de edad con mayor riesgo de desarrollarla durante una neumonía. Por lo que la detección temprana y la terapia con oxígeno son acciones fundamentales para mejorar su pronóstico.[5,6]

La prevalencia de H observada en el presente estudio (74.2%), si bien se explica por la selección de pacientes propia del triage, coincide con los datos reportados en investigaciones realizadas en países en desarrollo, en los cuales se estima una frecuencia de 4% a 83% en los niños con IRAB estudiados. Nuestros hallazgos también concuerdan con la alta tasa de H observada en niños con neumonía clínica, y particularmente con neumonía confirmada por estudio radiográfico (72%).[11, 12]

En países como México, con sus principales ciudades enclavadas en mesetas a gran altitud, los médicos están acostumbrados a definir H con criterios apropiados a tales ciudades, por lo que resalta la necesidad de establecer los valores de referencia más adecuados para el estado de baja saturación de oxígeno en poblaciones apenas por arriba del nivel del mar. La SaO2 promedio del 97.9% encontrada por los autores del presente trabajo en una prueba piloto previa al inicio del estudio, plantea la necesidad de definir la variable H con valores de referencia más altos a los comúnmente recomendados de 90 por ciento o menos.[11] El valor aquí adoptado, de SaO2 < 94%, se basa en estudios en los que se demuestra una significativa caída en la presión parcial de oxígeno por debajo de los 70 mmHg, en áreas geográficas localizadas por arriba de los 1,600 metros de altitud.[13]

La cianosis es el indicador clásico de la caída de oxigeno arterial y su valor en la detección temprana es escaso (sensibilidad de 64%), ya que es un signo tardío, probablemente terminal. Su presencia confirma H (especificidad de 94%) y su reconocimiento se afecta por la presencia de anemia, coloración de la piel y deficiente iluminación.[14]

El presente trabajo confirma que varias manifestaciones clínicas presentes en niños con IRAB se asociaron significativamente a H, los cuales pueden ser utilizados

en su diagnóstico.[15] En particular, el aleteo nasal resulto ser el mejor indicador clínico, con la ventaja sobre otros de ser independiente de la frecuencia respiratoria.

La respiración rápida o taquipnea recientemente[12,16] ha sido validada como de valor en el diagnóstico de H. Los resultados en los estudios realizados en ciudades con altitud hasta de 1670 metros son consistentes, al igual que nuestros datos, en señalar a la frecuencia respiratoria > 60 por minuto como un indicador útil, que tiene además la ventaja de no modificarse por la presencia de fiebre o anemia.[9] A una altitud mayor a 2,600m, Lozano[13] notifico que la frecuencia respiratoria ≥ 50 por minuto fue el mejor signo clínico asociado a la saturación baja de oxígeno en lactantes. La retracción subcostal, así como los estertores crepitantes en la auscultación del tórax, no mostraron un buen nivel de asociación con la baja medición de oxígeno, probablemente por ser dependientes más bien del fenómeno de la consolidación pulmonar.

Algunos otros signos clínicos que reflejan el estado general del paciente, como la apariencia de niño "enfermo" y la disminución de la capacidad para ingerir alimentos, aunque no mostraron valor diagnóstico en esta serie, han sido señalados por algunos autores como de utilidad por no requerir del uso del estetoscopio y poder capacitar a las madres de familia y trabajadores de la salud.[7,17] Lo mismo puede decirse del "cabeceo", movimiento cefálico en "busca de aire" ocasionado por el uso de los músculos cervicales accesorios de la respiración. En estudio reciente,[18] se reporta baja sensibilidad con una especificidad del 100% en la predicción de hipoxemia, hallazgos similares a lo encontrado previamente en nuestro medio.[10] Aunque en el presente estudio no se haya confirmado de manera significativa, el signo del "cabeceo" es útil y fácil de reconocer.

Actualmente los lineamientos recomendados por la OMS para la administración de oxígeno en los niños con IRAB se basan en su disponibilidad y diagnóstico de hipoxemia.[19] En caso de no disponer de oximetría los siguientes hallazgos clínicos pueden ser usados para guiar la administración de oxígeno: cianosis, aleteo nasal, incapacidad para comer, quejido o depresión mental. El oxígeno también debe administrarse a niños con tiraje torácico severo, con taquipnea ≥70 respiraciones por minuto y en presencia de balanceo de la cabeza.

Estos hallazgos clínicos, sin embargo, tienen el inconveniente de presentarse en forma tardía en niños críticamente enfermos y muestran resultados desfavorables aun con la incorporación de oxígeno; tal como se reporta en Papua Nueva Guinea,[20] al identificarse a la cianosis y quejido como factores de muerte en niños con neumonía. Por lo contrario, algunos niños hospitalizados por neumonía grave no reciben tratamiento con oxígeno, aun estando disponible, ya que frecuentemente no cumplen con los criterios señalados. A este respecto, la OMS recomienda actualmente el uso del oxímetro de pulso con el propósito de incrementar el diagnóstico correcto de hipoxemia en las neumonías graves, lo que en combinación con el manejo integrado de las enfermedades del niño ha resultado en una estrategia altamente costo-efectiva al evitar 148,000 muertes en los países donde ha sido implementada.[21-23]

La combinación de signos se ha sugerido como estrategia para mejorar la detección de H y asegurar que un mayor número de niños se beneficie con la administración de oxígeno. De tal manera, que al asociar los signos recomendados por la OMS (incapacidad para comer, taquipnea >70 por min y tiraje subcostal) a los hallazgos de nuestra investigación observamos un buen índice de sospecha (sensibilidad de 73%), aunque inferior a los reportado por la OMS (81%).

Hay que reconocer que este estudio presenta algunas limitaciones. Por ejemplo, los hallazgos proceden de una muestra de niños con infección respiratoria grave, por la que inferencia con otros grupos tal vez no sea prudente y, también debe considerarse el sesgo entre las observaciones de los autores, cuya concordancia no fue evaluada.

En conclusión, los hallazgos expuestos enfatizan la detección temprana de H en el niño con IRAB, antes

que ocurra deterioro orgánico. En las condiciones actuales de las unidades de primer nivel y aún en el primer contacto del paciente con un servicio de urgencias, la detección de H y su tratamiento se continúa estableciendo muy probablemente sobre bases clínicas. Por lo que, surge la necesidad de actualizar los hallazgos analizados previamente y, evaluar la incorporación de la oximetría de pulso en la atención del niño con infección respiratoria, como un parámetro de calidad en la atención médica.

REFERENCIAS

1. Liu L, Oza S, Hogan D, Chu Y, Perin J, Zhu J, et al. Global, regional, and national causes of under-5 mortality in 2000–15: an updated systematic analysis with implications for the sustainable development goals. Lancet. 2017; 388(10063):3027-35.

2. Anuarios de morbilidad 1984-2017. Dirección General de Epidemiología. Secretaría de Salud. México.

3. Panorama epidemiológico y estadístico de la mortalidad por causas sujetas a vigilancia epidemiológica en México, 2015. Secretaría de Salud, Dirección General de Epidemiología, Enero 2018.

4. B´enet T, Valentina Sanchez BP, Awasthi S, Pandey N, Bavdekar A, Kawade A, et al. Severity of pneumonia in under 5-year-old children from developing countries: a multicenter, prospective, observational study. Am J Trop Med Hyg. 2017;97(1): pp. 68–76.

5. Lazzerini M, Sonego M. Hypoxaemia as a mortality risk factor in acute lower respiratory infections in children in low and middle-income countries: systematic review and meta-analysis. PLoS One. 2015; 10(9):e0136166.

6. World Health Organization (2013) Pocket book of hospital care for children: guidelines for the management of common childhood illnesses. Second edition. Available:http://www.whoint/maternal_child_adolescent/documents/child_hospital_care/en/ 2013. Accessed: 7 marzo 2019.

7. Usen S, Weber M. Clinical signs of hypoxaemia in children with acute lower respiratory infection: indicators of oxygen therapy. lnt J Tuberc Lung Dis. 2001; 5:505-10.

8. Weber MW, Usen S, Palmer A, et al. Predictors of hypoxaemia in hospital admissions with acute lower respiratory tract infection in a developing country. Arch Dis Child. 1997; 76:310-14.

9. Usen S, Weber M, Mulholland K, et al. Clinical predictor of hypoxaemia in Gambian children with acute lower respiratory tract infection prospective cohort study. BMJ. 1999; 318:86-91.

10. Martínez-Medina MA, Álvarez-Hernández G, Contreras-Mendoza AB. Valor diagnóstico del signo de "cabeceo" en hipoxemia secundaria a neumonía en niños. Salud Publica Mex. 2010; 52:334-40.

11. Lozano JM. Epidemiology of hypoxaemia in children with acute lower respiratory infection. Int J Tuberc Lung Dis. 2001; 51496-04.

12. Von der Weid L, Gehri M, Camara B, Thiongane A, Pascual A, Pauchard JY. Clinical signs of hypoxaemia in children aged 2 months to 5 years with acute respiratory distress in Switzerland and Senegal. Paediatr Int Child Health. 2018; 38(2):113-120.

13. Lozano JM, Steinhoff M, Ruiz JG, Martínez N, Dussan B. Clinical predictors of acute radiological pneumonia and hypoxaemia at high altitude. Arch Dis Child. 1994; 71:323-27.

14. WHO programme for the control of acute respiratory infections. Oxygen therapy for acute respiratory in young children in developing countries. WHO/ABI/93.28.Geneva: WHO, 1993.

15. Kushwah MS, Verma YS, Gaur A. Clinical predictors of hypoxemia in children with WHO classified pneumonia. Int J of Contemp Pediatr. 2018; 5 (4): 1178-82.

16. Bassat Q, Lanaspa M, Machevo S, O'Callaghan-Gordo C, Madrid L, Nhampossa T, et al. Hypoxaemia in mozambican children <5 years of age admitted to hospital with clinical severe pneumonia: clinical features and

performance of predictor models. Trop Med Int Health. 2016; 21 (9): 1147–56.

17. Ramawa P, Sharma B. Determinants of hypoxemia in children associated with pneumonia. Asian J of Med Sc. 2016; 7 (2):64-70.

18. Alwadhi V, Dewan P, Malhotra RK, Shah D, Gupta P. Tachypnea and other danger signs vs pulse oximetry for prediction of hypoxia in severe pneumonia/very severe desease. Indian Ped. 2017; 54: 729.

19. World Health Organization (2013) Technical Recommendations for management of common childhood conditions. Evidence for technical update of pocket book recommendations, Available: http://apps.who.int/iris/bitstream/10665/44774/1/9789241502825_eng.pdf?ua=1&ua=1A. Accessed: 15 marzo 2019.

20. Shann F, Barker J, Poore P. Clinical signs that predict death in children with severe pneumonia. Pediatr Infect Dis J. 1989; 8: 852-55.

21. WHO/UNICEF, 2011. Manual for the community health worker. Geneva, Switzerland: World Health Organization. Available: whqlibdoc.who.int/…/2011/9789241548045 Manual eng.pdf. Accessed: 19 marzo 2019.

22. WHO, 2014. Integrated Management of Childhood Illness: Chart Booklet. Geneva, Switzerland: World Health Organization. Available: apps.who.int/iris/bitstream/…/9789241506823 Chartbook eng.p. Accessed: 20 marzo 2019.

23. Floyd J, Wu L, Burgess DH, Izadnegahdar R, Mukanga D, Ghani AC. Evaluating the impact of pulse oximetry on childhood pneumonia mortality in resource-poor settings. Nature. 2015; 528: S53-S59 (3 December 2015).

Humanidades en Neuropediatría. *Resultados de una experiencia en la formación de pediatras*

Humanities in Neuropediatric. *Results of an experience in the training of pediatricians*

Ana Silvia Figueroa Duarte[1]
Oscar A. Campbell Araujo[2]

RESUMEN

Introducción. Como actividad complementaria al curso de Neuropediatría, se realizaron una serie de actividades que tuvieron como propósito mejorar la enseñanza-aprendizaje de los trastornos neuropediátricos desde un enfoque social y humanístico.
Material y Métodos. Estudio prospectivo, observacional realizado en Hermosillo, Sonora, con residentes de primer año de pediatría del Hospital Infantil del Estado de Sonora. Estrategias empleadas: a) Lectura de textos sobre trastornos neuropediátricos y elaboración de un ensayo; b) Revisión de cinco libros de Arte en Medicina y trabajo descriptivo-explicativo; c) Discusión sobre lo reportado en sus trabajos anteriores; y d) Cuestionario final. Se empleó para el análisis de resultados una metodología cualitativa.
Resultados. Los estudiantes identificaron la necesidad de una mejor preparación del médico; y una enseñanza con valores y ética. Para ello, los encargados hoy en día de su formación deben hacer hincapié en preservar y transmitir este tipo de conocimientos. Además, entender los mismos estudiantes sus propias limitantes y solicitar ayuda cuando lo requieran.
Discusión. Es necesario que el entrenamiento en cuanto a la enseñanza-aprendizaje de la clínica, no sólo se enfoque al ámbito biomédico, sino también que tome en cuenta el contexto social y humano de los pacientes.
Conclusiones. Representa una gran responsabilidad y compromiso moral formar académica y humanísticamente a las nuevas generaciones de médicos; sobre todo fomentar un ambiente de enseñanza y aprendizaje que en principio no dañe, si previamente no se llevan a cabo los cambios en la cultura médica e institucional.

Palabras clave: humanidades en Neuropediatría; Arte en medicina; enfoque social crítico de los padecimientos neuropediátricos.

Fecha de recibido: 21 marzo 2019

Fecha de aceptación: 3 mayo 2019

1 Investigadora Postdoctoral por el Programa de Investigación Postdoctoral en Ciencias Sociales, Niñez y Juventud, de la Alianza Cinde, Universidad de Manizales, Colombia, Pontificia Universidad Católica de Sao Paulo, Brasil. Avalado por El Consejo Latinoamericano de Ciencias Sociales (CLACSO). Socia Numeraria de la Academia Mexicana de Pediatría. Investigadora Independiente.

2 Pediatra/Neuropediatra. Médico Adscrito del Centro de Higiene Mental "Dr. Carlos Nava M.". Profesor-Colaborador Pediatría UNAM. Socio Titular de la Academia Mexicana de Pediatría. Investigador Independiente.

Correspondencia: Dra. Ana Silvia Figueroa-Duarte. Domicilio: Avenida Jalisco Número 9, esquina con Calle Manuel González. Colonia Centro. CP: 83000. Hermosillo, Sonora (MEX). Teléfono: 6622 135510. Correo electrónico: anasilvia@figueroa.uson.mx

ABSTRACT

Introduction. As a complementary activity to the Neuropediatric course, a series of activities were carried out aimed at improving the teaching-learning of neuropediatric disorders from a social and humanistic approach.
Material and methods. Prospective and observational study held in Hermosillo, Sonora, with first-year pediatric residents of the Children's Hospital of the State of Sonora. Strategies employed: a) Reading of texts on neuropaediatric disorders and preparation of an essay; b) Review of five books of Art in Medicine and descriptive-explanatory work; c) Discussion about what was reported in his previous works; and d) Final questionnaire. A qualitative methodology was used to analyze the results.
Results. The students identified the need for better physician preparation; a teaching with values and ethics: For this, those in charge of their training today must emphasize the preservation and transmission of this type of knowledge. In addition, understand the students themselves their own limitations and ask for help when they need it.
Discussion. It is necessary that the training in terms of teaching-learning of the clinic, not only focuses on the biomedical field, but also that it takes into account the social and human context of the patients.
Conclusions. It represents a great responsibility and moral commitment to train academically and humanistically the new generations of doctors; above all, foster a teaching and learning environment that does not harm in principle, if the changes in the medical and institutional culture are not carried out previously.

Keywords: humanities in Neuropediatrics; Art in medicine; critical social approach to neuropaediatric diseases.

INTRODUCCIÓN

Bajo el título de Humanidades en Neuropediatría, agrupamos los trabajos de investigación que hemos venido realizando durante los últimos 10 años. En dichos trabajos hemos integrado disciplinas como Literatura, Narrativa, Expresión Visual y las Ciencias Sociales, en padecimientos clínicos como: las crisis de ausencia en niños;[1] la experiencia del padecimiento de la epilepsia desde la perspectiva de quienes la padecen;[2] el trastorno del déficit de la atención;[3] así mismo, al analizar los procesos de enseñanza-aprendizaje de la clínica, con estudiantes de pregrado en medicina.[4]

Al realizar un recuento de nuestro trabajo en dicho ámbito, hacemos referencia que precisamente hace 10 años, desarrollamos un trabajo de investigación con estudiantes de pregrado, basado en un taller sobre *Literatura y Medicina*, que se complementó con un análisis de la narrativa de los estudiantes sobre su experiencia en la práctica clínica. El objetivo fue acercar a los estudiantes al ámbito humanístico de la medicina, así como a su práctica clínica. En ese tiempo concluimos que era impostergable diseñar dentro del programa curricular, materias que contemplaran cubrir necesidades del entrenamiento en dicho ámbito.[4]

La finalidad del trabajo fue ofrecer al personal médico-docente un ejemplo real (concreto), de los resultados obtenidos mediante el empleo de disciplinas humanísticas, en ese caso de la interrelación de la literatura y medicina, y del análisis de su experiencia en la práctica clínica; que los llevaran a reflexionar en dichos resultados y lograran provocar un cambio en la visión respecto a su enseñanza. Así como de la necesidad de invertir mayores recursos en enseñanza e investigación. Desafortunadamente, una década después, no se ha contemplado ningún avance al respecto.

Ahora, nuevamente los autores del presente trabajo, decidimos introducir como actividad complementaria al curso de Neuropediatría, una serie de actividades que tuvieran como objetivo mejorar la enseñanza-aprendizaje de los trastornos neuropediátricos desde un enfoque social y humanístico, producto de nuestro trabajo de casi tres décadas.[5] En este caso, un enfoque social crítico sobre los padecimientos neuropediátricos; el arte en la medicina; y la reflexión y el análisis mediante la escritura sobre dichos temas.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se llevaron a cabo cuatro actividades paralelas al curso de Neuropediatría, durante los meses de diciembre de 2018 a marzo de 2019 en aulas del Hospital Infantil del Estado de Sonora, en la ciudad de Hermosillo, con un grupo de médicos residentes de primer año de pediatría. Inicialmente se consideró como un complemento al curso, y posteriormente se decidió reportar los resultados en el presente trabajo.

De manera previa a las actividades realizadas, se aplicó un cuestionario para conocer cuál era su enfoque inicial en el abordaje de los padecimientos neuropediátricos, y con qué información iniciaban esta experiencia.

Dichas actividades consistieron en:

1) Lectura de textos sobre trastornos neuropediátricos y elaboración de un ensayo. Donde se presentaron las diferencias y repercusiones en abordar estos padecimientos neuropediátricos (Epilepsia, Crisis de Ausencia, TDAH, Autismo), desde un enfoque netamente médico-clínico (diagnóstico, tratamiento, pronóstico); y un enfoque socio-cultural crítico (que toma en cuenta el contexto social: determinantes sociales de la salud, la perspectiva de los propios pacientes y/o familiares; sus prácticas terapéuticas; sus modelos explicativos de las enfermedades; etc.). Dichos textos se enviaron por correo electrónico a todos los estudiantes en formato PDF para su lectura1.[3, 6-9] Las lecturas se seleccionaron porque se trata de trabajos realizados en el contexto local. **(Cuadro 1. Relación de artículos para revisión)**.
2) Revisión de cinco libros de Arte en Medicina.[10-14] Consistió en seleccionar aquella imagen o imágenes que de alguna forma se relacionara con sus experiencias o vivencias, de su vida como residentes de pediatría.[15] Para lo cual se les solicitó entregar un trabajo donde se describiera y explicara esta relación entre las imágenes seleccionadas y sus experiencias. **(Cuadro 2. Libros de Arte en Medicina revisados)**.
3) Discusión con los alumnos sobre lo reportado en sus trabajos anteriores.
4) Un cuestionario donde se les solicitó una reflexión sobre las actividades realizadas y respondieran a tres preguntas: 1) ¿Cómo cambió tu percepción sobre el rol del médico y la medicina?; 2) ¿En qué aspectos de tu formación y práctica médica te resultan de utilidad estos ejercicios?; 3) En un contexto de carencias de todo tipo (económicas, humanas, etc.), ¿qué acciones podrías tomar tú para mejorar tu formación y práctica médica?

Dado que nuestro principal objetivo es mejorar la enseñanza-aprendizaje de los trastornos neuropediátricos desde un enfoque social y humanístico, nos enfocamos de manera propositiva, en presentar lo que para los estudiantes es de relevancia en su formación actual; y la utilidad que representó para ellos dichas actividades realizadas durante el curso. Posteriormente, se realizó un análisis de los resultados: las respuestas a los cuestionarios finales y se retomaron algunos elementos de los trabajos sobre Arte en Medicina. Se empleó para ello, una metodología cualitativa, que consistió en identificar los temas relevantes para los mismos estudiantes. Y se finaliza con la valoración de las actividades desde su perspectiva.

RESULTADOS

Entre los temas de mayor relevancia para los participantes se encontraron los siguientes:

La necesidad de una mejor preparación del médico

Consideran que actualmente la figura del médico ha perdido autoridad, se ha desprestigiado: “al límite de ganar treinta pesos por una consulta”. Algunos señalan la falta de confianza y respeto por parte de pacientes y familiares en sus diagnósticos y tratamientos. Tienen la esperanza de que con una buena preparación académica, podrían disponer de argumentos científicos que les permitan desarrollar su profesión, y tener la confianza y el respeto de pacientes y colegas.

Cuadro 1. Relación de artículos para revisión

Título	Revista	Año
Trastorno del déficit de la atención-hiperactividad (TDAH).Tópicos de controversia en su diagnóstico y tratamiento. (8)	Bol Clin Hosp Infant Edo Son	2000
Impacto del autismo en la familia. La percepción de los padres. (9)	Arch Neurocien (Mex)	2001
Aspectos psicosociales de la epilepsia. (6)	Arch Neurocien (Mex)	2004
Crisis de Ausencias desde la Perspectiva de los Niños y Adolescentes que la Padecen. (1)	Bol Clin Hosp Infant Edo Son	2010
Estudio clínico, epidemiológico y sociocultural de la epilepsia. Un enfoque crítico. (2)	Arch Neurocien (Mex)	2010
Determinantes Sociales de la Salud; su Relevancia en el Abordaje de los Problemas de Salud Mental Infantil. El Caso del TDAH. (7)	Bol Clin Hosp Infant Edo Son	2014
Construyendo espacios para el desarrollo de la creatividad y habilidades de alfabetización crítica. Una alternativa para la patologización y medicalización de los problemas en la infancia. (3)	Bol Clin Hosp Infant Edo Son	2016

Las lecturas se seleccionaron porque se trata de trabajos realizados en el contexto local.
Presentadas en forma progresiva de acuerdo al año de publicación
Entre paréntesis aparece el número de referencia correspondiente.
Fuente: elaboración propia.

Mencionan que les llama la atención cómo han dejado de ver lo que rodea a sus pacientes: "simplemente viendo enfermedades y no a los enfermos", sin involucrar en sus diagnósticos y tratamientos todo el trasfondo psico-socio-económico que éstos y sus familias presentan, y que muchas veces influye directamente en sus padecimientos; que si prestaran un poco más de atención, podrían hacer grandes cambios.

Por ello, la necesidad de entender a su paciente como un todo, entender el contexto de su enfermedad, y "no ser sólo un despachador de recetas médicas". Dentro de esta preparación, señalan como de vital importancia la interacción médico-paciente; para poder llevar a cabo un adecuado desempeño profesional. Consideran que con este conocimiento, pueden entender correctamente el padecimiento de sus pacientes y con ello dar el tratamiento más certero y óptimo.

Alguno propone realizar actividades académicas como parte de su actualización; tales como:

- Implementar grupos de aprendizaje, con lluvia de ideas entre médicos, aportando conocimientos.

- Realizar sesiones de casos en torno a pacientes internados.
- Revisar publicaciones científicas, revisar artículos, publicar casos clínicos.
- Organizar eventos de destrezas y concursos de conocimientos médicos.
- Realizar talleres de actualización, con temas selectos de interés, primeros auxilios, etc.

Una enseñanza con valores

Señalan que la falta de recursos económicos que el sector público viene enfrentando desde hace décadas no ha sido limitante para una buena/adecuada formación de médicos. Son conscientes de que es difícil que las carencias económicas se puedan solucionar, pero no está en sus manos resolverlas, sino en la de los gobernantes. Por lo que consideran que el enfoque para la formación de las nuevas generaciones tendría que ser en la preservación de valores y ética, que hacen que su formación sea correcta y puedan desenvolverse como médicos con calidad humana y moral. Para ello, los encargados hoy en día de su formación deben hacer hincapié en preservar y transmitir este tipo de conocimientos. Apuntan que la empatía es algo que se está perdiendo en la actualidad y mucho tiene que ver con el estilo de vida y los avances tecnológicos que hacen apartarse de interactuar persona a persona. Y los cambios que se podrían lograr con el diálogo con los familiares.

Entender sus propias limitantes y solicitar ayuda

Reconocen los sacrificios que realizan para culminar su formación como médicos. Pero eso no justifica que por dicha razón hagan sufrir a los demás.

Algunos señalan observar en las diferentes residencias médicas, alteraciones de la psique, aunado al estrés laboral, la falta de sueño y el propio entorno que vive el médico. Lo cual origina estados de crisis emocionales, depresión, abuso de sustancias, alcoholismo, libertinaje sexual. Y la necesidad que parte de la formación del médico residente debería estar incluida la asesoría psicológica, que ayudaría a tener menos incidentes: saber cómo sobrellevar el estrés laboral, las cargas emocionales, la frustración académica, entre otras. Que siempre tienen que buscar ayuda y saber poner un alto a determinada situación, como la idea de que: “el médico debe sufrir en silencio”.

Cuadro 2. Libros de Arte en Medicina revisados

Título	Autor-es	Año
Medicine and Art. (10)	Emery AEH, Emery MLH	2003
Visions. Artists Living with Epilepsy. (11)	Schachter SC	2003
The Physician's Art: Representations of Art and Medicine. (12)	Hansen JV, Porter S	2004
Medicine. Perspectives in History and Art (13)	Greenspan RE	2006
Medicine in Art. (14)	Bordin G, D´Ambrosio LP	2009

Presentados en forma progresiva de acuerdo al año de publicación
Entre paréntesis aparece el número de referencia correspondiente.
Fuente: elaboración propia.

Valoración de las actividades desde la perspectiva de los médicos residentes

Los beneficios de las actividades realizadas durante el curso, que los mismos estudiantes consideran de utilidad en su formación respecto a la clínica y en su rol como médicos.

> "Mi perspectiva como médico cambió, ahora puedo determinar con más precisión las determinantes sociales que padecen mis pacientes y la manera en la que podemos atender. Los pacientes se tienen que tratar como seres biopsicosociales y encontrar esas determinantes, para poder abordar esos padecimientos. La medicina como sabemos no es una ciencia exacta, es por ello que como médicos, tenemos que estar más preparados, pero también atendiendo nuestras limitaciones".

> "Saber que las determinantes sociales y psicológicas también influyen en los padecimientos de nuestros pacientes. Y recordar que nuestras intervenciones pueden influir en el bien de nuestros pacientes y puede ayudar a la rehabilitación de sus padecimientos".

> "Las lecturas me sirvieron para darme cuenta que podremos saber mucho de medicina, pero nos descuidamos de cultivarnos en otras áreas, o de hacer cosas que nos gustan, de que tenemos que anteponer nuestro bienestar mental y físico, para poder dar esa ayuda que necesitan nuestros pacientes. El médico tiene que aprender lo más que pueda para entender a su paciente como un todo, entender el contexto de su enfermedad".

> "Mi percepción cambió al darme cuenta que el médico no tiene la obligación de responder o saber resolver todo; que debemos aceptar el límite personal y ceder en nuestro orgullo para poder ayudar. Así mismo, me hizo darme cuenta que el ser médico es un estilo de vida, un compromiso, pero también es un amor al arte, en el que muchas veces perdemos esa pasión con la que empezamos y tenemos que aprender cómo recuperarlo. También me hizo ver que no somos los primeros ni seremos los últimos en sentirnos frustrados o decepcionados. Y siempre tenemos que buscar ayuda y saber poner un alto en determinada situación".

> "Las imágenes revisadas ayudaron a entender el por qué estoy en este camino; recordé el por qué elegí ser pediatra, y las desilusiones que he presentado en este camino".

> "Las imágenes seleccionadas ayudaron a recordar, el motivo del porqué me encuentro en esta especialidad; en la importancia de trabajar en equipo para el bien de nuestros pacientes y el cambio de opinión que se puede tener al dialogar con los familiares".

DISCUSIÓN

Reflexiones sobre los resultados obtenidos

Un entrenamiento en donde se establezca un abordaje no sólo en el ámbito biomédico, sino también que tome en cuenta el contexto social y humano de los pacientes, es necesario en la formación de las y los pediatras en cuanto a la enseñanza-aprendizaje de la clínica. Lo cual observamos previamente en un trabajo realizado por Campbell y Figueroa,[16] con residentes de segundo año de pediatría, con el propósito de conocer sus percepciones y actitudes acerca de los niños con enfermedades y/o discapacidades neurológicas, igualmente se encontró una brecha en el entrenamiento de la relación médico-paciente.

Una posible explicación ante esta situación encontrada, retomando a Lifshitz[17] radica en la insuficiencia formativa; a pesar de su trascendencia, no ha sido abordada con seriedad en muchos programas educativos. Este autor establece que el aprendizaje de la clínica se basa en experiencias, pero experiencias sometidas a reflexión y análisis, a discusión y confrontación, a profundización teórica, a cuestionamiento y búsqueda. Y primordialmente se aprende con los pacientes, mediante el ejercicio de la responsabilidad en la atención con los enfermos; la motivación para aprender está en el ejercicio de esta responsabilidad. Un elemento fundamental para el aprendizaje de la clínica es la vinculación auténtica entre la teoría y la práctica. Para lograr una vinculación en tiempo y contenido, entre teoría y práctica de la clínica, la teoría debiera supeditarse a la práctica: cada experiencia práctica debe ser seguida de un análisis teórico. Si por el contrario, se parte de un programa teórico (agregaríamos, descontextualizado del ámbito en el que se viven y

atienden los padecimientos), es muy difícil garantizar la oportunidad de una práctica apropiada.

Más que el conocimiento mismo, señala Lifshitz,[17] el aprendizaje debe orientarse al método, en donde el alumno sea capaz de aceptar que cada nuevo caso constituye un reto nunca antes enfrentado del que saldrá avante, siempre que cuente con los recursos necesarios. Considera que la actitud hacia la investigación es un elemento fundamental en el aprendizaje de la clínica y debe estar integrado a éste; además de contar con un ejemplo, un paradigma, alguien a quien el alumno quisiera imitar o a quien quisiera parecerse. Por último, un aspecto indispensable en el aprendizaje de la clínica es la supervisión, especialmente la retroalimentación. Argumenta que muchos vicios tienen los médicos porque nadie les dijo oportunamente que lo que hacían era incorrecto. Afirma que de nada sirve hacer historias que nadie lee, procedimientos que nadie observa, diagnósticos que nadie critica y decisiones terapéuticas que nadie sanciona. Por eso aunque el esfuerzo personal es indispensable, insiste, no se puede ser autodidacta en el aprendizaje de la clínica.

No obstante lo anterior, dichas actividades requieren un serio esfuerzo propositivo no sólo por parte de los profesores sino de las propias instituciones educativas y médicas. Dentro de los obstáculos para realizar este tipo de acciones se encuentran los siguientes: La falta de un horario que respete los tiempos de clases de los residentes; su agotamiento, que les impide cumplir con las actividades académicas realizadas dentro de clase y sus tareas fuera del aula, incluso de la misma asistencia a clases; falta de desarrollo de habilidades reflexivas y críticas; y la falta de atención a sus propias necesidades y/o padecimientos, como resultado de lo anterior.

De acuerdo con la literatura consultada, cuando se requiere realizar cambios en los programas académicos se pueden presentar en ocasiones resistencias, como señalan Wilkes y Cols.,[18] puede ser muy difícil cambiar algunas creencias fundamentales de los médicos; puesto que la educación médica tradicional ha sido impartida en un estilo jerárquico: es asumido que la adquisición del conocimiento y la sabiduría es simplemente un asunto de gastar tiempo memorizando detalles apropiados; por ello, no sorprende que los maestros nunca esperan aprender de los residentes, o los residentes de los estudiantes. La cultura médica dominante desanima a cualquier persona a desafiar a alguien mayor y rechaza incluso la posibilidad de que una persona más joven pueda estar en lo correcto, mientras que una persona mayor no.

Y debido a que pocos profesores han aprendido en un entorno donde se les pide que desafíen la sabiduría convencional o que se les aliente a pensar críticamente, no sorprende que se observen desconfiados e incluso se sientan amenazados cuando se promueven tales ideas y comportamientos. De manera similar, señalan que la respuesta de los maestros a las preocupaciones de los estudiantes sobre los muchos abusos de la capacitación médica tradicional, parece recordar las respuestas de las personas que se han sometido a cualquier tipo de ritual de novatada: “Lo superé muy bien”. De tal manera, las quejas de la generación actual de estudiantes a menudo se reciben como si simplemente representaran una falta de fortaleza o una falta de voluntad para trabajar duro o para hacer frente a la presión.

Con relación al tema de los abusos de la capacitación médica tradicional, Leape y Cols[19] refieren sobre la importancia de la cultura del respeto y el impacto del comportamiento irrespetuoso de los médicos hacia residentes y estudiantes. Señalan que los estudiantes de medicina, en la parte inferior de la jerarquía del equipo de atención al paciente, son muy vulnerables a la falta de respeto por parte de maestros, el personal hospitalario, las enfermeras y otros por abuso verbal o físico, desprecio, humillación, hostigamiento, intimidación y explotación, o simplemente por ser ignorados. Y cómo eso, contamina el ambiente de aprendizaje y como consecuencia el cuidado hacia los pacientes.

Además de una cultura del abuso en la capacitación médica tradicional, indican Kumagai y Cols.[20] vivimos en una cultura que favorece el individualismo, lo masculino, lo heroico y la monopolización de los valores por parte de sus iguales. En este caso, los polos opuestos de agotamiento (*burnout*) y resiliencia se convierten en asuntos individuales: un estudiante debe hacer frente (o no) a sus propios problemas, en lugar de que sean las propias instituciones las responsables de deshacerse de las influencias deshumanizantes y opresivas de la medicina y la sociedad.

En el otro lado del contínuum, se encuentran las propias habilidades de aprendizaje de los estudiantes con las cuales ingresan a las especialidades. Por ejemplo, Guerrasio y Cols.,[21] señalan en su estudio que aproximadamente 7 a 28% de los aprendices de medicina, independientemente de su nivel de capacitación o especialidad, requerirán de un plan de aprendizaje individualizado para lograr la competencia. Entre los estudiantes de medicina, las deficiencias reportadas incluyen la incapacidad de integrar grandes cantidades de material, mal manejo del tiempo y el estrés, y habilidades deficientes para tomar los exámenes. Entre los residentes, incluyen conocimiento médico insuficiente, juicio clínico deficiente, uso ineficiente del tiempo, interacciones inapropiadas con el paciente y las universidades, y conductas morales inaceptables. Sin embargo, nosotros consideramos que no se cuestiona al sistema educativo y médico tradicional que no les capacita en dichas habilidades.

Principales limitaciones

No existe en el programa de formación de pediatras ni en el programa curricular de la carrera de Medicina, un curso o materia dedicado a estos temas. El presente trabajo se realizó dentro del curso de Neuropediatría, nuevamente como una actividad "complementaria" al mismo. Tampoco existe algún financiamiento por parte de las instituciones educativas destinado a este tipo de proyectos. Es un trabajo realizado en colaboración entre ambos autores, de manera voluntaria y gratuita, con el único propósito de mejorar los procesos de enseñanza-aprendizaje de los trastornos neuropediátricos desde un enfoque social y humanístico, producto de nuestro trabajo de casi tres décadas; y, de compartir los conocimientos obtenidos con la comunidad médica.

CONCLUSIONES

Representa una gran responsabilidad y compromiso moral formar académica y humanísticamente a las nuevas generaciones de médicos; sobre todo fomentar un ambiente de enseñanza y aprendizaje que en principio no dañe, y que sirva a la última misión de la educación médica: mejorar la habilidad de la medicina de brindar atención a todos los individuos con excelencia, compasión y justicia. Lo anterior, no se puede lograr si previamente no se llevan a cabo dichos cambios en la cultura médica e institucional.

Se requiere tomar en serio los hallazgos encontrados, para llevar a cabo acciones dirigidas a cubrirlos. Para lo cual es indispensable destinar mayores recursos en actividades que conduzcan a una mejor formación tanto de estudiantes, como médicos-educadores e investigadores en el ámbito de la enseñanza- aprendizaje; así como en las áreas de asistencia e investigación. Y no continuar dependiendo sólo de la buena voluntad y vocación de personas intrínsecamente humanistas. Lo cual significa, la necesidad de cumplir con el compromiso real del hospital-escuela en todo lo que esto implica.

REFERENCIAS

1. Figueroa-Duarte AS, Campbell-Araujo OA. Crisis de Ausencias desde la Perspectiva de los Niños y Adolescentes que la Padecen. Bol Clin Hosp Infant Edo Son 2010; 27(1): 22-29.
2. Figueroa-Duarte AS. Estudio clínico, epidemiológico y sociocultural de la epilepsia. Un enfoque crítico. Arch Neurocien (Mex)2010;15 (3):139-151.
3. Figueroa-Duarte AS. Construyendo espacios para el desarrollo de la creatividad y habilidades de alfabetización crítica. Una alternativa para la patologización

y medicalización de los problemas en la infancia. Bol Clin Hosp Infant Edo Son 2016:33(2): 54-65.

4. Figueroa-Duarte AS, Campbell-Araujo OA. Del Discurso a la Práctica: La Percepción de Estudiantes de Pregrado de Medicina sobre su Formación Clínica. Bol Clin Hosp Infant Edo Son 2009; 26(1): 13-22.
5. Figueroa-Duarte AS, Campbell-Araujo OA (eds). Boletin Contactando. Disponible http://www.boletincontactando.com
6. Figueroa-Duarte AS, Campbell-Araujo O A. Aspectos psicosociales de la epilepsia. Arch. Neurocien. (Mex) 2004; 9(3):135-142.
7. Figueroa-Duarte AS, Campbell-Araujo OA. Determinantes Sociales de la Salud; su Relevancia en el Abordaje de los Problemas de Salud Mental Infantil. El Caso del TDAH. Bol Clin Hosp Infant Edo Son 2014; 31(2):66-67.
8. Campbell-Araujo OA, Figueroa-Duarte AS. Trastorno del déficit de la atención-hiperactividad (TDAH).Tópicos de controversia en su diagnóstico y tratamiento. Bol Clin Hosp Infant Edo Son 2000; 17(1):49-67.
9. Campbell-Araujo OA, Figueroa-Duarte AS. Impacto del autismo en la familia. La percepción de los padres. Arch Neurocien (Mex) 2001; 6(1): 6-14.
10. Emery AEH, Emery MLH. Medicine and Art. Alan EH. London: Royal Society of Medicine Press-Royal College of Physicians, 2003.
11. Schachter SC. Visions. Artists Living with Epilepsy. San Diego: Academic Press, 2003.
12. Hansen JV, Porter S. The Physician's Art: Representations of Art and Medicine. Durham: Duke University Press, 2004.
13. Greenspan RE. Medicine. Perspectives in History and Art. Alexnadria VA: Ponteverde Press, 2006.
14. Bordin G, D´Ambrosio LP. Medicine in Art. Los Angeles: The J. Paul Getty Museum, 2009
15. Katz JT, Khoshbin S. Can Visual arts training improve physician performance? Transactions of The American Clinical and Climatological Association 2015; 125:331-342.
16. Campbell-Araujo OA, Figueroa-Duarte AS. Percepción de médicos residentes de segundo año de pediatría, sobre enfermedades crónicas y discapacidades en neuropediatría. Revista Mexicana de Neurociencia 2006; 7(5): 441.
17. Lifshitz A. La práctica de la medicina clínica en la era tecnológica. México: UNAM. Facultad de Medicina, IMSS, 1997.
18. Wilkes MS, Hoffman JR, Slavin SJ, Usatine RP. The next generation of doctoring. Acad Med. 2013 Apr; 88(4):438-41.
19. Leape LL, Shore MF, Dienstag JL, Mayer RJ, Edgman-Levitan S, Meyer GS, Healy GB. Perspective: a culture of respect, part 1: the nature and causes of disrespectful behavior by physicians. Acad Med. 2012 Jul; 87(7):845-52.
20. Kumagai AK, Jackson B, Razack S. Cutting Close to the Bone: Student Trauma, Free Speech, and Institutional Responsibility in Medical Education. Acad Med. 2017 Mar; 92(3):318-323.
21. Guerrasio J, Garrity MJ, Aagaard EM. Learner Deficits and Academic Outcomes of Medical Students, Residents, Fellows, and Attending Physicians Referred to a Remediation Program, 2006-2012. Acad Med. 2014 Feb; 89(2):352-8.

Fiebre ficticia en pediatría

Fictitious fever in pediatrics

Gloria Elena López Navarrete[1]
Katy Lizeth Reyes Hernández[2]
Luis Adolfo Santos Calderón[3]
Ulises Reyes Gómez[4]
Arturo Perea Martínez[4]
Claudia Santamaría Arza[4]
Armando Quero Hernández[4]
Gerardo López Cruz[4]
Alejandro Quero Estrada[5]
Vianey López Días[5]

RESUMEN

El estudio de casos con fiebre prolongada, recurrente o de origen desconocido en Pediatría representa un verdadero reto para el médico clínico. En este pueden surgir interminables dificultades para llegar a determinar la causa, para ello se requiere ampliar el diagnóstico diferencial y así poder distinguir procesos banales de duración prolongada, de cuadros de mayor complejidad, generando gran ansiedad en los pacientes y los familiares pero también en los médicos que enfrentan en ocasiones grandes incongruencias en la observación de la evolución del paciente por ser estos cuadros abigarrados. Una evaluación cuidadosa del cuadro clínico y el interrogatorio minucioso a la familia puede señalar la ruta de investigación correcta y el abordaje de cada caso, que finalmente nos conducirá al diagnóstico de fiebre ficticia en pediatría.

Palabras clave: fiebre ficticia, simulación, síndrome Munchausen por poderes, niño.

Fecha de recibido: 28 de marzo de 2019

Fecha de aceptación: 8 de abril de 2019

1 Jefe del Departamento de Seguimiento, Instituto Nacional de Perinatología, México.
2 Residente de Pediatría, Centro Médico la Raza IMSS, México.
3 Residente de Pediatría, Hospital Central “Ignacio Morones Prieto,” San Luis Potosí.
4 Instituto San Rafael, San Luis Potosí, Academia Mexicana de Pediatría.
5 Facultad de Medicina, Universidad Autónoma “Benito Juárez” de Oaxaca.

Correspondencia: Dr. Ulises Reyes Gómez, Unidad de Investigación en Pediatría, Instituto San Rafael, Anáhuac 460, Col. Tequisquiapan San Luis Potosí. Tel. 951 5 47 21 65. Correo electrónico: reyes_gu@yahoo.com

ABSTRACT

The study of cases with prolonged, recurrent or of unknown origin fever in Pediatrics represents a real challenge for the clinician. In this, endless difficulties can arise in order to determine the cause, for this it is necessary to expand the differential diagnosis and thus be able to distinguish banal processes of prolonged duration, of more complex pictures. It causes great anxiety in the patients and the relatives but also in the physicians who sometimes face great inconsistencies in the evolution of the patient because these pictures are variegated, which will eventually lead to the diagnosis of fictitious fever in pediatrics. Careful evaluation of the clinical picture and thorough questioning of the family can indicate the correct investigation route and the approach of each case.

Keywords: fictitious fever, simulation, Munchausen syndrome by proxy, children.

INTRODUCCIÓN

Las principales causas detrás de la fiebre de origen desconocido en la edad pediátrica siguen siendo las infecciones, seguidas por enfermedades vasculares y trastornos neoplásicos, aunque la mayoría de los niños con tumores malignos presentan otros signos sistémicos o alteraciones sugestivas en estudios de laboratorio. La posibilidad de síndromes auto inflamatorios, fiebre por medicamentos y fiebre ficticia también deberán considerarse.[1]

El síndrome de Munchausen por poderes (SMP) se considera una patología poco frecuente y difícil diagnóstico; esta implica la fabricación reiterada de enfermedades en un niño por parte de un adulto y provoca un daño grave asociado con morbilidad y mortalidad significativas. Codificado como trastorno ficticio impuesto sobre otra persona, de acuerdo a la American Psychiatric Association (APA) en el Manual diagnóstico y estadístico de trastornos mentales DSM-5 (previamente llamado "trastorno ficticio por poder").[1-4]

Existen pocos reportes en la literatura de casos de SMP, particularmente procedentes de los países con mayor desarrollo y recursos económicos como Reino Unido, Nueva Zelanda, Estados Unidos o Japón. En los Estados Unidos se ha reportado una incidencia anual aproximada de 0.5 por cada 100 000 niños menores de 16 años, sin embargo dadas las características de la enfermedad puede suponerse un subdiagnóstico importante.[5] En México sólo hay informes aislados tanto en el campo pediátrico como de la salud mental.

Es considerada una **forma grave de maltrato infantil**, que potencialmente puede poner en riesgo la vida, donde el daño es causado por un cuidador, usualmente la madre, que a ojos del equipo médico, se muestra como absolutamente competente, involucrada y comprometida con el niño. El perpetrador puede inventar una historia de enfermedad, inducir, exagerar o reportar menos signos y síntomas de una condición médica real.[5, 6]

Existe un espectro de gravedad de la enfermedad inventada, y una forma puede evolucionar a otra: por ejemplo, se puede iniciar fabricando una historia y luego pasar a hacer reales los signos y síntomas de la enfermedad. Las confecciones del perpetrador pueden llevar a los médicos a causar complicaciones médicas crónicas o discapacidad a través de las intervenciones diagnósticas o tratamientos empleados, por ejemplo, insertando de manera innecesaria un tubo gástrico para la alimentación del niño o sometiéndolo a algún procedimiento quirúrgico prescindible. Existe frecuentemente un retraso significativo de meses o años entre el momento en que el niño se presenta con los síntomas iniciales y el diagnóstico. Esto ocurre generalmente porque el clínico muy pocas veces piensa en ella, por estar poco familiarizado con el tema.[4, 5]

Por otro lado, todas estas acciones pueden inducir enfermedad emocional o psiquiátrica tanto en la víctima

como en otras personas cercanas. También puede llevarlos a la consideración real de enfermedad al ser convencidos de la existencia de esta. Un reporte de 18 casos en nuestro país,[3] señaló como principales rasgos de personalidad en las madres perpetradoras: rasgos psicóticos, histéricos y conducta obsesivo-compulsiva, así como dificultades en la socialización.[5]

Dentro del SMP se distinguen actualmente dos conceptos:

1. Falsificación de un proceso pediátrico. Condición en la que se admite la existencia de diversas maneras de fabricar enfermedades, con motivaciones distintas al SMP.

2. Desorden facticio por poderes, término que se aplica al cuidador que ha causado daños al niño mediante la "falsificación de un proceso pediátrico" para servir a sus interés psicológicos. El motivo primario se refiere como una intensa necesidad de recibir la atención de los profesionales y manipularlos.

Los perpetradores frecuentemente tienen conocimientos médicos, pueden ser portadores de alguna somatoforma o enfermedad ficticia o trastorno de la personalidad, o ser motivados por la búsqueda de mayores ingresos por ayuda para uso personal o de ganar atención social.[5]

El SMP puede expresarse por un conjunto de signos y síntomas que pueden estar circunstancialmente relacionados, estos, así como los hallazgos en pruebas de laboratorio, cubren un enorme espectro en el SMP, pero la presentación más común es la apnea. También son frecuentes convulsiones, sangrados, depresión del sistema nervioso central, diarrea, vómito, hipoglicemia, fiebre (con sepsis u otras infecciones localizadas o sin ellas) y lesiones dérmicas de diferente índole. Aunque aparecen continuamente diferentes formas de presentación del síndrome, su expresión puede generalmente clasificarse en: envenenamiento, hemorragias, infecciones y lesiones.[7, 8]

La fiebre puede ser producida intencionalmente o simulada mediante diversos métodos y ser probada de diferentes maneras (véase Cuadro No. 1). La rara consideración en el diagnóstico diferencial puede llevar a la falta de reconocimiento del problema.[8] El momento de la enfermedad en que se acude en búsqueda de atención y la larga historia del manejo de la enfermedad podrían definir la sospecha, (historial en múltiples instituciones, internamientos frecuentes, consultas repetitivas en un mismo día, así como la suma y evolución de otros síntomas incongruentes con diversas patologías en el estudio diferencial.

El estudio del SMP es diverso porque suele tener una expresión muy diversa. En los niños que son hospitalizados para su estudio se puede tener la posibilidad rápidamente de identificar un patrón clínico distinto al referido por la madre, observando por ejemplo que la fiebre no es tan elevada o tan persistente o recurrente como se ha consignado o destacar la ausencia de indicadores medibles de inflamación incluso durante los episodios de fiebre, o bien la ausencia de otros síntomas o la falta de respuesta frente a medidas terapéuticas.[1, 3, 11, 13-15]

Debe resaltarse de la necesidad del abordaje multidisciplinario que, si bien es cierto que la intervención de los especialistas en diversas áreas del campo médico (pediatría, dermatología, inmunología, neurología, reumatología, infectología, oftalmología, farmacología y toxicología, psiquiatría, y especialistas en medicina forense) puede ser indispensable en casos complejos, para la búsqueda de la etiología y la solución del problema, en ocasiones esta puede distraer, confundir y retrasar el diagnóstico ya que todos en su momento podrían inclinarse hacia su área y verse tentados a solicitar diversas pruebas diagnósticas, que en algunos casos podrían poner en riesgo la integridad y la vida del paciente. Es necesario tomar en consideración todos los hallazgos y contextualizar cada caso de manera particular, ser objetivos y discutir la experiencia de cada quien en aras de lograr descartar la patología y señalar el SMP como opción de diagnóstico, realizar las pruebas que permitan confirmarlo y llevar a cabo una intervención adecuada con el niño, el perpetrador y la familia.[8]

Cuadro 1. Método de simulación y acción frente a sospecha[5, 7, 9-12]

Método de simulación	Elementos de sospecha	Acciones de prueba
Inducción química Administración deliberada de diazóxido, alimemazina o envenenamiento por mercurio	Datos clínicos agudos o crónicos que en conjunto puedan ser asociados con envenenamiento por alguno de ellos	Investigar disponibilidad de los medicamentos por prescripción previa al paciente o algún miembro de la familia Análisis toxicológico de orina, sangre, pelo
Contaminación por material infectado Saliva Heces Suciedad Agua contaminada Granos de café Secreciones vaginales Otros Tejidos que pueden afectarse: Sangre Piel Huesos Vejiga Otros	Falta de resolución de infecciones tratadas con antibióticos a los que son sensibles los agentes, aparición de infecciones nuevas durante el tratamiento, infecciones por bacterias poco habituales en el sitio afectado o infección por múltiples organismos	Separación al momento de la prueba Epidemiología (evaluación de riesgo relativo) Diagnóstico por exclusión
Temperatura falsa Fabricación de medición que no es real (manipulación intencional del termómetro)	Discordancia clínica	Cuidadosa representación gráfica del signo Re-verificación (si es posible en orina para demostrar la temperatura central del cuerpo)
Registro falso	Discordancia clínica	Cuidadosa representación gráfica del signo Re-verificación y utilización de registros por duplicado en central de enfermería

La evaluación por un equipo interdisciplinario con involucro de otros profesionales además de los médicos es fundamental. El manejo de los aspectos psicológicos y psiquiátricos del agresor es un factor de suma relevancia. La evaluación de la relación madre-hijo es importante para el diagnóstico temprano y el tratamiento y ayuda a la protección del niño durante el proceso de tratamiento, y colaboración con servicios sociales.[8]

El manejo exitoso de estos pacientes puede requerir de la separación del cuidador, protección física y psicológica del niño y la intervención para el restablecimiento de una relación apropiada entre el cuidador y el niño.[13] El trabajo colaborativo puede permitir al grupo interdisciplinario presentarse como único interlocutor frente a la madre e implementar acciones complejas, como la adopción de una medida legal asumiendo que la responsabilidad por el bienestar de un niño existe antes que el derecho de su madre a decidir por él.

CONCLUSIÓN

Sigue siendo un dilema clínico el hecho que la fiebre puede ser un signo de enfermedades graves, pero que también puede ser producido de manera ficticia por diversos medios. Por lo tanto, la evaluación crítica y escrutinio de fiebres recurrentes o prolongadas en los niños e inconsistencia de los síntomas, son obligados. Considerar en la mayoría de los casos como la perpetradora de los síntomas a la madre, quien muestra siempre grandes

conocimientos médicos y un alto grado de exigencia al personal de salud. Siendo ella quien falsifica cifras de temperaturas elevadas, muestra biológicas, etc. Y mostrando casi siempre gran preocupación sobre su niño, aun cuando la atención de este sea tardía por su parte.

Es necesario, tener en mente siempre esta entidad, para descifrar y considerar ambas condiciones, ser objetivos al considerar la participación de los subespecialistas y analizar los casos de manera individual considerando todos los factores de influencia alrededor del paciente. Es necesario el conocimiento de médicos de primer contacto al respecto de esta patología para poder anticipar su sospecha, referencia, estudio y manejo, y con ello reducir el retraso en el diagnóstico y no ser partícipes del daño al menor.[16, 17]

REFERENCIAS

1. Rigante D, Esposito S. A roadmap for fever of unknown origin in children. Int J Immun Pharm 2013; 26: 3I5-26.
2. Goni GT, Martínez RM, de la Cerda OF. Síndrome de Munchausen por poderes. Anales de Pediatría 2008; 68: 14-7.
3. Trejo HJ, Loredo AA, Orozco GJM. Munchausen syndrome by proxy in Mexican children: medical, social, psychological and legal aspects. Rev Invest Clin 2011; 63: 253-62.
4. Sousa FD, Kanomata EY, Feldman RJ, Maluf Neto A. Munchausen syndrome and Munchausen syndrome by proxy: a narrative review. Einstein (Sao Paulo) 2017; 5(4): 516-21.
5. Wittkowski H, Hinze C, Häfner-Harms S, Oji V, Masjosthusmann K. Munchausen by proxy syndrome mimicking systemic autoinflammatory disease: case report and review of the literature. Pediatr Rheumatol Online J. 2017; 15: 9.
6. Maida AM, Molina ME, Erazo R. Munchausen syndrome by proxy, an unusual presentation. Rev Med Chil 2001; 129: 917-20.
7. Rosenberg DA. Web of deceit: A literature review of Munchausen syndrome by proxy. Child Abuse Negl 1987; 11: 547-63.
8. Ozdemir DF, Yalçın S, Akgül S, Evinc SG, Karhan A, et al. Munchausen by Proxy Syndrome: A Case Series Study from Turkey. J Fam Violence 2015; 30: 661-67.
9. Alpízar CL, Medina HE. La fiebre. Conceptos básicos. Rev Cubana Pediatr 1998; 70: 79-83.
10. Gomila I, López CV, Pellegrini M, Quesada L, Miravet E, et al. Alimemazine poisoning as evidence of Munchausen syndrome by proxy: A pediatric case report. Forensic Sci Int 2016; 266: 18-22.
11. Türkmen Z, Ziyalar N, Tari I, Mercan S, Kayiran SM, et al. Toxicological evaluation of two children diagnosed as Munchausen syndrome by proxy. Turk J Pediatr 2012; 54: 283-6.
12. Bader AA, Kerzner B. Ipecac toxicity in "Munchausen syndrome by proxy". Ther Drug Monit 1999; 21: 259-60.
13. Wood PR, Fowlkes J, Holden P, Casto D. Fever of unknown origin for six years: Munchausen syndrome by proxy. J Fam Pract 1989; 28: 391-5.
14. Marshall GS. Prolonged and recurrent fevers in children. J Infect 2014; 68: 83-93.
15. Moldavsky M, Stein D. Munchausen syndrome by proxy: two case reports and an update of the literature. Int J Psych Med 2003; 33: 411-23.
16. Reyes GU, Carbajal RL, Jiménez SR, Villanueva CJ. Síndrome de Munchausen por poder reporte de un caso Rev Mex Ped. 1995; 62: 153-6.
17. Loredo AA, Reyes GU, Martínez SM, Agustín VM, Perea MA. Formas raras de maltrato: Síndrome de Munchausen por poder. Rev Mex Puer Ped 2002; 9(51); 90-5.

Laboratorio básico en el niño con fiebre

Basic laboratory in the child with fever

Martín Guerrero Becerra[1]
Luis Adolfo Santos Calderón[2]
Katy Lizeth Reyes Hernández[3]
Ulises Reyes Gómez[4,5]
Armando Quero Hernández[5]
Manuel Ulises Reyes Hernández[4]
Gerardo López Cruz[5]
Samuel Hernández Lira[6]
Jesús de Lara Huerta[4]

RESUMEN

Ante un niño febril en no pocas ocasiones el médico clínico requiere la confirmación de su diagnóstico buscando la etiología de la misma, que ofrece el laboratorio y la microbiología clínica. En las enfermedades infecciosas bacterianas el inicio rápido de la terapéutica antimicrobiana puede disminuir la morbimortalidad, por lo que es necesario establecer un diagnóstico causal presuntivo previo al definitivo. Estas pruebas deben ser confiables con adecuada orientación clínica para el médico tratante. El compromiso del laboratorio es proporcionarle la información que requiere en forma gradual conforme se va generando en el proceso analítico, a fin de que esta sea oportuna y trascendente

Palabras clave: exámenes de laboratorio, etiología, procesos infecciones, niños febriles.

Fecha de recibido: 28 de marzo 2019

Fecha de aceptación: 7 de mayo 2019

1. Servicio de Infectología Pediátrica, Antiguo Hospital Civil, Guadalajara, Jalisco.
2. Residente de Pediatría, Hospital Central “Ignacio Morones Prieto” San Luis Potosí.
3. Residente de Pediatría, Centro Médico la Raza, IMSS, México.
4. Unidad de Investigación en Pediatría, Instituto San Rafael, San Luis Potosí.
5. Academia Mexicana de Pediatría.
6. Residente de Psiquiatría, Hospital Psiquiátrico “Fray Bernardino”, México.

Correspondencia: Dr. Ulises Reyes Gómez, Unidad de Investigación en Pediatría, Instituto San Rafael Anáhuac 460, Col. Tequisquiapan San Luis Potosí. Tel. 951 5 47 21 65. Correo electrónico: reyes_gu@yahoo.com

Financiamiento: Ninguno. Conflicto de intereses: Ninguno.

ABSTRACT

When faced with a child, the clinician needs confirmation of the diagnosis, looking for the etiology of the diagnosis offered by the laboratory and clinical microbiology. Infectious diseases of the rapid onset of antimicrobial therapy can reduce morbidity and mortality, so it is necessary to establish a causative diagnosis prior to the definitive one. These tests must be reliable with the appropriate clinical guidance for the treatment of the doctor. The commitment of the laboratory is the information that requires a gradual process that is generated in the analytical process in order to be timely and transcendent

Keywords: laboratory tests, etiology, infections, febrile syndrome in children.

INTRODUCCIÓN

El reto para llegar al diagnóstico ante un niño con fiebre se basa en el estudio de los síntomas y signos clínicos agregados al cuadro febril. El diagnóstico clínico es en muchos casos bastante demostrativo para el médico acucioso en recoger los datos que la historia clínica y la exploración le ofrecen, pero, aun así este diagnóstico deberá ser confirmado por un diagnóstico de laboratorio.

Por otro lado, en los procesos infecciosos un mismo microorganismo puede dar una gran variedad de cuadros clínicos, en una o varias localizaciones. Por todo ello, la única confirmación de un diagnóstico clínico es el diagnóstico etiológico, que ofrece el laboratorio y microbiología clínica. En las enfermedades infecciosas el inicio rápido de la terapéutica antimicrobiana puede disminuir la morbimortalidad, por lo que es necesario establecer un diagnóstico causal presuntivo previo al definitivo.[1,2]

Existen algunos estudios de laboratorio que resultan clave para llegar al diagnóstico etiológico en un infante febril, sin embargo se debe de tomar con cautela a la hora de interpretar dichos resultados por parte del clínico. El grado de anormalidad que presenta la prueba disminuye el número de posibles diagnósticos etiológicos. La importancia del diagnóstico microbiológico en el laboratorio constituye la parte vital del diagnóstico presuntivo en el aspecto clínico, en lo referente a la etiología microbiana del proceso infeccioso a investigar.

El diagnóstico microbiológico consiste en determinar el agente infectante, para lo cual se utilizan procedimientos de laboratorio. Estas pruebas deben ser confiables con adecuada orientación clínica para el médico tratante. El compromiso del laboratorio con el médico es proporcionarle la información que requiere en forma gradual conforme se va generando en el proceso analítico a fin de que sea oportuna y trascendente.[1-3]

CITOMETRÍA HEMÁTICA

Los hallazgos de este examen, por ejemplo la presencia de una cuenta baja de linfocitos atípicos suele sugerir fiebre por medicamentos, toxoplasmosis, pero tener una cuenta elevada de más de 30% suele sugerir una patología viral, por ejemplo virus de *Epstein-Barr o Citomegalovirus*. Existen hallazgos inespecíficos como signos de exclusión, la eosinofilia suele descartar la fiebre entérica. El conteo completo suele darnos algunas pistas etiológicas: la leucopenia, monocitosis, linfocitosis, eosinofilia, basofilia, trombocitosis, trombocitopenia sugieren posibilidades diagnósticas. Leucocitos con predominio de segmentados y presencia de bandas es más probable que se trate de un proceso bacteriano, una cuenta baja de plaquetas sola o con leucopenia suele presentarse en infecciones fúngicas. La relación neutrófilos inmaduros/neutrófilos totales (I/T), ha sido utilizado muy frecuentemente con valor predictivo positivo mayor a 0,2 en sepsis.[2,3]

PROTEINA C REACTIVA

Es una proteína de fase aguda producida por el hígado, células de otros órganos también pueden sintetizarla. Las concentraciones plasmáticas son normales con valores menores de 10 mg/L aumentando sus niveles

después de trauma, inflamación y otros estímulos relacionados con daño tisular. Las infecciones bacterianas estimulan una rápida elevación de los niveles de esta proteína en unas pocas horas. Niveles mayores a 50 mg/L son altamente sugestivos de infección.[2,4]

VELOCIDAD DE SEDIMENTACIÓN GLOBULAR

Es una proteína que en conjunto con otras se les conocen como reactantes de fase aguda, suelen incrementarse en procesos inflamatorios en respuesta a un estímulo. Su principal uso de medición es para detectar procesos inflamatorios o infecciosos, como control de la evolución de ciertas enfermedades crónicas y/o infecciosas junto con la proteína C reactiva, el valor de la técnica es poco sensible y específica, por si sola tiene poco valor y se debe asociar a otros estudios para poder orientar a un diagnóstico, aunque una velocidad elevada es muy sensible pero inespecífica, cuando es muy elevada mayor a 100 mm/hora las posibilidades diagnosticas se reducen a muy pocas entidades.[2,5]

PROCALCITONINA

Es una proteína de 116 aminoácidos con masa molecular de 13kD, pro hormona de la calcitonina sintetizada por la glándula tiroides y codificada por el gen Calc-17. Su rol fisiológico preciso permanece desconocido. Se ha sugerido que podría actuar como un mediador que perpetúe e incremente la respuesta inflamatoria de manera similar a la IL-6 y la IL-8, y que se integra a la respuesta del huésped y al pronóstico de la sepsis, En individuos sanos los niveles circulantes son muy bajos, por debajo de los 0,1 ng/ml.

En infecciones virales y estados inflamatorios las concentraciones se elevan hasta 1,5 ng/ml, pero en las infecciones bacterianas los niveles pueden exceder los 1000 ng/ml. Este incremento de su valor normal lo hace un marcador ideal para la sepsis. Los niveles se incrementan en 3 a 4 horas con un pico alrededor de las 6 horas estableciendo una meseta hasta de 24 horas. Su vida media se encuentra entre las 25 y 30 horas. La evolución de la PCT muestra que una disminución lenta de sus valores o la no disminución después de las 48 horas de admisión, está relacionado con un peor pronóstico. Esta proteína parece ser uno de los mejores indicadores de sepsis bacteriana siendo un marcador útil de severidad de la infección.

En enfermedades invasivas graves como meningitis, sepsis y bacteriemia se ha convertido en un marcador importante con mayor sensibilidad e incremento que la Proteína C reactiva y recuento leucocitario. Muy sensible y específica para diferenciar una infección bacteriana de una viral.[2,5-7]

EXAMEN GENERAL DE ORINA

El uroanálisis no puede sustituir al cultivo de orina para diagnosticar la infección urinaria pero si se requiere ser usado en conjunto con el cultivo, ya que este no puede estar disponible antes de 24 horas, el uroanálisis puede ser realizado en cualquier momento, a través del estudio bioquímico mediante tira reactiva con la detección de esterasa leucocitaria y nitritos, así como la visualización de leucocituria (10 leucocitos por campo) mediante microscopia, estos 3 parámetros son sugestivos de una infección urinaria con una sensibilidad de 99% y especificidad del 90% para iniciar el tratamiento empírico hasta obtener el cultivo.[2,8]

La hematuria microscópica puede ser el único signo de endocarditis bacteriana, tuberculosis renal o brucelosis o de infección urinaria, principalmente cistitis o pielonefritis.[2, 8]

HEMOCULTIVO

La detección de la bacteriemia y fungemia constituye una de las prioridades del clínico y del laboratorio de Microbiología, dada su importancia diagnóstica y pronóstica ya que se encuentra asociada a una elevada mortalidad que oscila entre el 20 y el 50%. Se define como bacteriemia la presencia de bacterias en la sangre que se pone de manifiesto por el aislamiento de éstas en los hemocultivos.

El término fungemia se utiliza para designar la presencia de hongos. Ambas se producen cuando los microorganismos invaden el torrente sanguíneo y se multiplican a un ritmo que supera la capacidad del sistema reticuloendotelial para eliminarlos. Esta invasión puede producirse desde un foco infeccioso extravascular, a través de los capilares sanguíneos o de los vasos linfáticos, o desde un foco intravascular (endocarditis, infección de catéteres intravenosos o arteriales).

El diagnóstico definitivo de la bacteriemia se establece cuando se aísla el microorganismo causal en la sangre del enfermo mediante el cultivo de ésta. El aislamiento del agente responsable es trascendente, además, para conocer su sensibilidad a los antimicrobianos e instaurar el tratamiento o las modificaciones necesarias a la terapia empírica ya establecida. El cultivo de la sangre debe complementarse con el de otros fluidos como líquido cefalorraquídeo, orina, muestras del tracto respiratorio inferior o líquido sinovial en pacientes con sospecha de meningitis, pielonefritis, neumonía o artritis séptica, respectivamente.[2, 8]

UROCULTIVO

La infección del tracto urinario se define como la presencia de microorganismos patógenos en las vías urinarias. Se clasifican según su localización anatómica, en bajas, que incluyen uretritis, cistitis y prostatitis y en altas o pielonefritis que incluye absceso renal. Una infección urinaria se considera como complicada cuando afecta a enfermos con anomalías urinarias anatómicas o funcionales del tracto urinario, instrumentación, portadores de sonda vesical, insuficiencia renal crónica (IRC), diabetes, inmunosupresión o con microorganismos resistentes.

El cultivo de orina sigue siendo la técnica imprescindible y de elección para el diagnóstico de la infección del tracto urinario, no solo porque ayuda a documentar la infección sino porque es necesario para identificar el microorganismo infectante (aspecto importante en los episodios recurrentes y en el conocimiento de la epidemiología de la infección) y su sensibilidad antibiótica (aspecto importante para la selección del tratamiento y para la realización de guías de terapia empírica a partir de datos acumulados).

Cabe mencionar que en las nuevas guías para el manejo de infecciones del tracto urinario en niños, emitidas por la American Academy of Pediatrics (AAP) en el 2011, destaca que el diagnostico de infección de vías urinarias se puede hacer a partir de una muestra de orina recogida correctamente sobre la premisa de la presencia de piuria, tanto como 50,000 ufc/mL o más de un único microorganismo uropatógeno.[2,8]

Existen reportes de la utilidad de la orina en el diagnóstico de las neumonías mediante la detección de antígeno bacterianos de *Streptococcus pneumoniae* y *Legionella pneumophila*, debido a su elevada concentración en esta localización y a la falta de interferencias por otros anticuerpos. El método más utilizado, es una inmunocromatografía en membrana.[2]

LÍQUIDO CEFALORRAQUIDEO

La observación de microorganismos en la tinción de Gram del LCR, aunque es la medida más rápida y directa para orientar el diagnóstico, no permite por sí sola confirmar inequívocamente el diagnóstico etiológico.

La confirmación de un caso de meningitis bacteriana aguda se realiza mediante la demostración de la presencia del microorganismo en el LCR, y suele realizarse mediante cultivo o detección del ADN bacteriano. También es posible hacerlo por la detección de antígenos específicos.

El aislamiento de la bacteria, en cultivo además del diagnóstico etiológico, permite la realización de pruebas complementarias, como pruebas de sensibilidad a los antimicrobianos y estudios de tipificación. Las técnicas genéticas que se emplean para la detección de *Mycobacterium tuberculosis* en el sistema nervioso central implican la selección de un fragmento específico del ADN del microorganismo y su amplificación mediante reacción en cadena de la polimerasa (PCR).[9,10]

COPROCULTIVO

Las infecciones agudas del tracto gastrointestinal figuran entre las enfermedades infecciosas más frecuentes, superadas sólo por las infecciones del tracto respiratorio. Las manifestaciones clínicas más destacadas de las gastroenteritis son fiebre, vómitos, dolor abdominal y diarrea moderada a intensa. La diarrea es un dato central y su presencia y naturaleza constituyen la base para la clasificación de las infecciones gastrointestinales en dos síndromes: diarrea acuosa o secretora y diarrea invasiva o disentería.

La forma más pura de diarrea acuosa es la producida por bacterias secretoras de enterotoxinas, como por ejemplo *Vibrio cholerae* o *Escherichia coli e*nterotoxigénica.

Ante la sospecha de un cuadro de gastroenteritis debe hacerse una detallada historia clínica y un correcto estudio microbiológico. Los antecedentes epidemiológicos (edad, historia reciente de viajes, fundamentalmente a países subtropicales y tropicales, aparición esporádica o como parte de un brote, tipo de alimento sospechoso, periodo de incubación), la existencia de factores predisponentes (inmunosupresión), la presencia de signos y síntomas clínicos (fiebre, dolor abdominal, náuseas y vómitos) y el tipo de diarrea (acuosa o disentérica) pueden orientar acerca del microorganismo implicado. No obstante, el diagnóstico definitivo solo se puede obtener mediante pruebas de laboratorio. El examen de leucocitos en heces resulta de ayuda en los gérmenes enteroinvasivos. Los métodos más usados que detectan las toxinas de *Clostridium difficile* a partir de heces diarreicas recientes son mediante ensayos de citotoxicidad, cultivo toxigénico y/o enzimoinmunoensayo.

Los métodos más asequibles y rápidos, y a la vez suficientemente sensibles y específicos en el diagnóstico de las infecciones víricas intestinales son los métodos inmunológicos que permiten la detección de antígenos víricos en las heces. Estos son los métodos más empleados por la mayoría de los laboratorios. En la actualidad se dispone de métodos de inmunocromatografía, técnicas de enzimoinmunoanálisis (EIA) convencional, técnicas de EIA de membrana y técnicas de aglutinación de partículas de látex para distintos virus entéricos.[2,4,5]

TINCIONES

Micobacterias

Las técnicas estandarizadas de tinción con fluorocromos (auramina-rodamina) o carbolfucsina (Ziehl-Neelsen) permiten demostrar la presencia de micobacterias de forma rápida y sencilla. Son capaces de detectar 104 bacilos/ml, y su sensibilidad en el diagnóstico de la meningitis tuberculosa es del 10%. Ambas técnicas presentan un rendimiento similar.

Puesto que la primera requiere un menor tiempo de observación, es preferible en aquellos laboratorios que realizan un número elevado de exámenes. En ocasiones es necesaria la confirmación de un resultado positivo en la tinción de auramina con la técnica de Ziehl-Neelsen, y algunos laboratorios la realizan de forma rutinaria.[2,5]

Tinción de Gram

El Gram de orina sin centrifugar y centrifugado es de gran utilidad en los servicios de urgencia y sirve para la toma de decisiones rápidas. Su sensibilidad es de 96% y su especificidad del 93% cuando se compara contra el Urocultivo. En la orina no centrifugada con la visualización de una bacteria mediante microscopia esta corresponde a 100,000 UFC/ml en el cultivo.[1-3]

BIOPSIA

El estudio patológico de los ganglios linfáticos es un examen invasivo usado muy frecuente en el escrutinio del niño febril. El diagnóstico histopatológico de adenopatías cervicales posteriores, o supra e infraclaviculares, y de los ganglios epitrocleares suelen dar una pista diagnóstica de procesos neoplásicos. Las biopsias de los ganglios hiliares, mediastínicos o retroperitoneales tienen un elevado rendimiento diagnóstico para descartar procesos fímicos. Si la afectación es ósea, la biopsia

de la médula ósea puede ser diagnóstica, como en los trastornos mieloproliferativos, la enfermedad de depósito como Gaucher, el linfoma, brucelosis, la tuberculosis miliar, la histoplasmosis diseminada, fiebre tifoidea. Cuando en la endocarditis bacteriana aguda, fiebre tifoidea, brucelosis los hemocultivos son negativos, el cultivo de la médula ósea suelen ser positivos.[2,3] La biopsia del nódulo del epidídimo puede aclarar el diagnóstico de brucelosis, tuberculosis, leptospirosis, fiebre por mordedura de rata, fiebre recurrente, linfoma, lupus eritematoso sistémico, periarteritis nodosa, sarcoidosis o fiebre mediterránea familiar.

La biopsia ileal está indicada ante la sospecha de tuberculosis ileocecal o enteritis regional. Gracias a las biopsias percutáneas guiadas por imagen, sin recurrir a la laparotomía exploradora se suele confirmar el diagnóstico de la causa del síndrome febril.[1, 2,11]

Detección de Antígenos-Técnicas Inmunológicas

Las técnicas inmunológicas que desarrollaremos a continuación, pueden utilizarse tanto para la detección de antígenos (métodos directos), como de anticuerpos (métodos indirectos).

Inmunofluorescencia Directa (IFD): Es una de las técnicas más antiguas y de uso, Esta técnica se puede utilizar para una identificación rápida de virus respiratorios, directamente sobre la muestra (por ejemplo: células de un lavado nasal, o de un hisopado nasofaríngeo).[2,10]

Test de aglutinación: El test de aglutinación es un método simple, de un solo paso, que a veces se usa para la detección de antígenos virales en muestras clínicas.[2,10]

Enzimoinmunoanálisis (EIA): Los EIA para la detección de antígeno se basan habitualmente en la captura del antígeno por anticuerpos.[10]

TÉCNICAS DE BIOLOGÍA MOLECULAR

Sondas de ácidos nucleicos: Actualmente es posible extraer secuencias específicas de un fragmento de ADN por medio de las endonucleasas de restricción.[10]

Amplificación de ácidos nucleicos virales mediante una reacción en cadena de la polimerasa (PCR): Esta técnica fue desarrollada por Saiki et al., para incrementar el número de moléculas de DNA blanco en las muestras. Tiene una sensibilidad tan alta que puede amplificar una única molécula de DNA.[10]

REFERENCIAS

1. Sukanya D, Tong A, Isaacs D, Craig CJ. Parental perspectives on evaluation and management of fever in young infants: an interview study. Arch Dis Child. 2014; 10: 1 –7.

2. Cioffredi LA, Jhaveri RM. Evaluation and management of febrile children: a review. JAMA Pediatrics 2016; 170(8): 20-5.

3. Murphy K, Weiner J. Use of leukocyte counts in evaluation of early-onset neonatal sepsis; The Pediatric Infect Dis J.2012; 31(1): 14-23.

4. Martínez LA, Arduz EE, Calderon LM. Sensitivity and specificity of procalcitonin and gram stain of buff coat for early diagnosis of sepsis in pediatric patients, Gac Med Bol. 2011; 34 (1): 20-4.

5. Stocker M, Van HW, el Helou S, Dutta S, Fontana MS, Schuerman FABA, et al. Procalcitonin-guided decision making for duration of antibiotic therapy in neonates with suspected early-onset sepsis: a multicentre, randomised controlled trial (NeoPIns). Lancet 2017; 390: 871–81.

6. Becker KL, Snider R, Nylen ES. Procalcitonin assay in systemic inflammation, infection, and sepsis: clinical utility and limitations. Crit Care Med 2008; 36 (3): 941-52.

7. Bou G, Fernández OA, García C. Métodos de identificación bacteriana en el laboratorio de microbiología, Enferm Infect Microbiol Clin. 2011; 29(8): 601–8.

8. Codina GM, de Cueto BM, Vicente D. Diagnóstico microbiológico de las infecciones del sistema nervioso central; Enferm Infect Microbiol Clin. 2011; 29(2): 127–34.

9. Wolk DM, Fiorello AB. Code Sepsis: rapid methods to diagnose sepsis and detect hematopathogens: Part II: challenges to the laboratory diagnosis of sepsis. Clinical Microbiology Newsletter. 2010; 32(6): 41-42.

10. Gómez CE, Girald ML, Andrés ED. Características clínicas e histológicas de adenopatías en pacientes pediátricos. Rev Chil Pediatr. 2016; 87(4): 255-60.

Síndrome de bilis espesa en un neonato con Síndrome de Beta-Talasemia Menor. Reporte de caso y revisión de la literatura

Thick bile syndrome in a neonate with Beta-Thalassemia Minor Syndrome. Case report and literature review

Armando Quero Hernández[1]
Romeo Zárate Aspiros[2]
Alejandro Quero Estrada[3]
Ulises Reyes Gómez[4]
Rubén M. Álvarez Solís[4]
Irene Mijangos Cruz[5]

RESUMEN

Introducción. El síndrome de Beta-Talasemia, se caracteriza por alteración de la cadena beta de la globulina. El síndrome de bilis espesa o tapón de bilis definida como una obstrucción extrahepática de los conductos biliares en recién nacidos de término, sin que tengan anormalidades anatómicas o defectos bioquímicos. Ambas entidades pueden dar origen a hiperbilirrubinemia neonatal. La baja presentación y poca incidencia en la asociación de estos dos síndromes en la etapa neonatal fue motivo para realizar la descripción del caso clínico y revisar la literatura.
Caso clínico. Neonato masculino de término, con 5 días de vida extrauterina. Padecimiento actual lo inició a pocas horas de nacido al notar tinte ictérico progresivo en conjuntivas. Exploración física a su ingreso con tinte ictérico generalizado (Kramer VI). Analítica hemática y de función hepática con anemia severa, e hiperbilirrubinemia mixta. Electroforesis de hemoglobina: Hb A1 44.5%, Hb F 54.7%, Hb A2 0.8%.
Discusión. En este caso hemos descrito la asociación de beta talasemia menor y el síndrome de bilis espesa, que presentó un cuadro significativo de hiperbilirrubinemia mixta, sobre todo de la fracción directa con mínima morbilidad. Cursando evolución favorable con la terapia de hidratación, ácidoursodesoxicolico, transfusión de concentrados eritrocitarios, y a 8 semanas de su egreso los valores de bilirrubina total son de 2.5gr/dl y la fracción directa 0.5 gr/dl.

Palabras clave: Síndrome Beta-talasemia; Síndrome de bilis espesa.

Fecha de recibido: 12 de noviembre de 2018

Fecha de aceptación: 13 de febrero de 2019

1 Académico de la Academia Mexicana de Pediatría. Adscrito a la División de Pediatría del Hospital General “Dr. Aurelio Valdivieso”.
2 Jefe de Urgencias Pediátricas del Hospital General “Dr. Aurelio Valdivieso”.
3 Estudiante de Pre-grado de la Facultad de Medicina y Cirugía de la Universidad Autónoma “Benito Juárez” de Oaxaca.
4 Académico de la Academia Mexicana de Pediatría.
5 Enfermera Adscrita al Servicio de Hematología-Oncología Pediátrica del Hospital General “Dr. Aurelio Valdivieso”.

Correspondencia: Dr. Armando Quero Hernández. Dirección: 5 de Febrero número 11, Colonia Centro, C.P, 70430, San Pablo Villa de Mitla, Oaxaca. Cel. 9515473545. Correo electrónico: hgquero95@yahoo.com.mx

ABSTRACT

Introduction. The Beta-Thalassemia syndrome, where there is alteration in the production of the beta chain of globulin. The thick bile syndrome or bile plug defined as an extrahepatic obstruction of the bile ducts in term newborns, without having anatomical abnormalities or biochemical defects. Both entities can give rise to neonatal hyperbilirubinemia. The low presentation and low incidence in the association of these two syndromes in the neonatal stage was reason to make the description of the clinical case and review the literature

Clinical case. Male term newborn, with 5 days of extrauterine life. Current condition began, a few hours after the birth to note icteric conjunctival dye and was progressive. Physical examination at admission with generalized jaundice (Kramer VI). Hematical and liver function tests with severe anemia and mixed hyperbilirubinemia. Hemoglobin electrophoresis: Hb A1 44.5%, HbF 54.7%, Hb A2 0.8%

Discussion. In this case we have described the association of beta thalassemia minor and thick bile syndrome, wich presented a significant picture of mixed hiperbilirubinemia, especially of the direct fraction with minimal morbidity. Undergoing favorable evolution with hydration therapy, ursodeoxycholic acid, transfusion of erythrocyte concentrates, and at 8 weeks of discharge the total bilirubin values are 2.5 gr/dl and the direct fraction 0.5 mg/dl.

Keywords: Beta-Thalassemia syndrome; Thick bile syndrome.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Beta-Talasemia, engloba a un grupo heterogéneo de enfermedad hemolítica hereditaria, en donde hay ausencia en la producción de la cadena beta de la globulina o disminución en su síntesis.[1] Lo que determinará la expresión clínica de la enfermedad: y así se describen a la Talasemia mayor, intermedia y menor, además de otras beta-talasemias en asociación con variantes de hemoglobina como la HbC, HbS, HbE y la persistencia de la hemoglobina fetal.[2] Se han reportado más de 200 mutaciones puntuales en el gen de la beta globina, que son responsables en gran medida de la gran variabilidad, severidad y distribución étnica de la enfermedad.[1,3] La beta-talasemia, clínicamente se manifiesta con una anemia cuya morfología es microcítica e hipocromía, ictericia y hepato y/o esplenomegalia. La talasemia mayor e intermedia, que pueden ser homocigota heterocigota, presentan manifestaciones clínicas desde muy temprana edad y con frecuencia requieren transfusión de eritrocitos. Presentan diversas complicaciones a lo largo de su evolución, que pueden ser inherentes a la enfermedad o bien derivadas al tratamiento, entre otras se han descrito: trastornos endocrinológicos que pueden condicionar retardo del crecimiento, diabetes mellitus o hipofunción gonadal; deformidad ósea como resultado de la hiperplasia hematopoyética, la deformidad sobre todo de los huesos largos y de la región craneofacial; disfunción hepática por fibrosis y cirrosis, miocardiopatía dilatada o arritmias por sobrecarga de hierro, entre otras alteraciones.[4,5]

En las salas de neonatología, con frecuencia se observan neonatos con hiperbilirrubinemia rápidamente progresiva, entre las causas se han identificado la incompatibilidad al sistema ABO, defectos hereditarios de la membrana del eritrocitos (esferocitosis), deficiencias enzimáticas intraeritrociticas, hemoglobinopatías estructurales (anemia de células falciformes) y de síntesis (Síndromes talasémicos), así como aquellos determinados por proceso infeccioso viral o bacterianos.[6, 7]

El síndrome de bilis espesa o tapón de bilis, definida como una obstrucción extrahepática de los conductos biliares en recién nacidos de término, sin que tengan anormalidades anatómicas, defectos bioquímicos, congénitos o lesiones hepatocelulares. Situación clínica que da origen a cuadro de ictericia obstructiva, históricamente esta patología poco frecuente observarla en la etapa neonatal, ocurría más frecuentemente en niños mayores con hemólisis crónica, fibrosis quística, resección ileal, anomalías congénitas del árbol biliar o errores innatos del metabolismo. Los reportes en la etapa neonatal asociados

a beta talasemia son extremadamente raros y representa un reto el establecer el diagnóstico.[8,9]

La baja presentación y poca frecuencia en la asociación de estos dos síndromes en la etapa neonatal fue el motivo para realizar la descripción del caso clínico y revisar la literatura.

CASO CLÍNICO

Se trató de un neonato masculino de término, con 5 días de vida extrauterina. Madre de 26 años, sana. Padre de 33 años, sano. Sin consanguinidad ni antecedentes heredofamiliares de patología hematológica. Con grupo sanguíneo 0 Rh positivo. Morbilidad materna durante el embarazo solamente infección urinaria. Recibió profilaxis con ácido fólico y fumarato ferroso a partir del 2º mes del embarazo y negativo a transfusiones. Antecedentes perinatales: producto del tercer embarazo, normoevolutivo, serología viral materna negativa, adecuado control prenatal. Nace de parto eutócico en su unidad médica de adscripción, con peso al nacer de 4.5 kg, talla 51 cm., calificado con Apgar 9-9 y Capurro de 39 semanas de edad gestacional. Egresando al binomio a las 12 horas de su nacimiento.

Su padecimiento actual lo inició, según lo refiere la madre, a las pocas horas del nacimiento al notar tinte ictérico en conjuntivas y que fue progresivo. Acudió al tercer día a su centro de salud para la realización del tamiz neonatal, donde recomendaron baños de sol. Dos días después se torna irritable y mayor coloración ictérica, además de fiebre, por lo que fue enviado a nuestra institución.

Exploración física a su ingreso se apreció neonato masculino, reactivo. Normocéfalo con tinte ictérico generalizado (Kramer VI), mucosa oral deshidratada. Adecuada dinámica ventilatoria, con saturación arterial de oxígeno de 93%. El abdomen blando, sin palparse visceromegalias.

Estudios de laboratorio al ingreso: Biometría hemática completa (BHC) con Hb 4.4 gr/dl, Hto 13.5%, VCM 130 fl, HCM 41 pg, índice de distribución eritrocitaria 16%, reticulocitos 19% (cuenta corregida de retis 5.7%), leucocitos de 34,530/mm3, linfocitos 28% (9,668), monocitos 1%(345), eosinófilos 1% (345), basófilos 1% (345), neutrófilos 65% (22,244), mielocitos 4% (1,381), bandas 4% (1,381); plaquetas 356,000 xmm3. Hemotipo 0 y Rh positivo, idénticos al de la madre. Dispersograma de sangre periférica anormal, con predominio de la celularidad del área de "debris" que se prolonga y desplaza a los elementos linfoides y mieloides. El histograma de eritrocitos con una amplia base de la curva, denotando importante anisocitosis (figura 1) Frotis de sangre periférica con 50% de normoblastos, basofilia difusa, macrocitosis, microcitosis, eliptocitos y esquistocitos y 16% de reticulocitos.

El tiempo de protrombina 14 seg., parcial de tromboplastina 34 seg., fibrinógeno 285mg/dl. Las pruebas de función hepática (PFH) con bilirrubina total de 55.5 mg/dl, directa 44.5mg/dl, indirecta 11mg/dl. Aspartatoaminotransferasa de 114 UI/L, alaninaminotransferasa de 31UI/L, gama glutamiltransferasa 92UI/L, deshidrogenasa láctica de 4,415u/l, proteínas totales de 7.1gr/dl, albúmina 4 gr/dl. Serología Torch con IgG antirubeola 277.5 (vr menor de 0.10), IgG anticitomegalovirus 217 (vr menor 0.5). Nivel de haptoglobina sérica 7.9 mg/dl (vr 30-200mg/dl). Prueba de Coombs directa e indirecta negativa. Fragilidad osmótica negativa. Electroforesis de hemoglobina tomada previo a la transfusión sanguínea: HbA1 44.5%, HbF 54.7%, HbA2 0.8% (figura 2).

El ultrasonido de Hígado y vías biliares con hepato y esplenomegalia leve, variante anatómica en gorro frigio vesicular y escaso líquido libre subhepático.

El tratamiento consistió en hidratación a su ingreso, la administración de ácido ursodesoxicólico y transfusión de concentrado eritrocitario, además de profilaxis con vitamina K. Egresando a las dos semanas de su ingreso con: Hb de16.8gr/dl, VCM 87 fl, bilirrubinas totales de 8.5, directa 3.6 gr/dl, indirecta 5.2 gr/dl. Durante 10 meses que lleva de seguimiento ha requerido trans-

fusión de concentrados eritrocitarios por anemia severa, asociado con reticulocitosis, hiperbilirrubinemia indirecta en rangos de 6 a 9 mg/dl y la morfología eritroide con VCM 76fl, HCM 28 pcgr y la última electroforesis de hemoglobina realizada a los 8 meses de edad con HbA1 88%, HbA25% y Hb Fetal 7%.

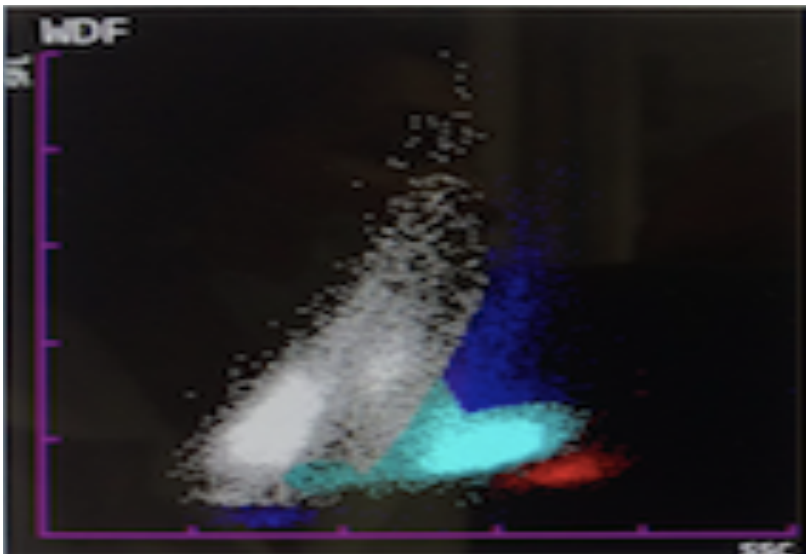


Figura 1. Esta imagen corresponde al dispersograma de la serie mieloide, cuya distribución espacial es anormal por la normoblastemia.

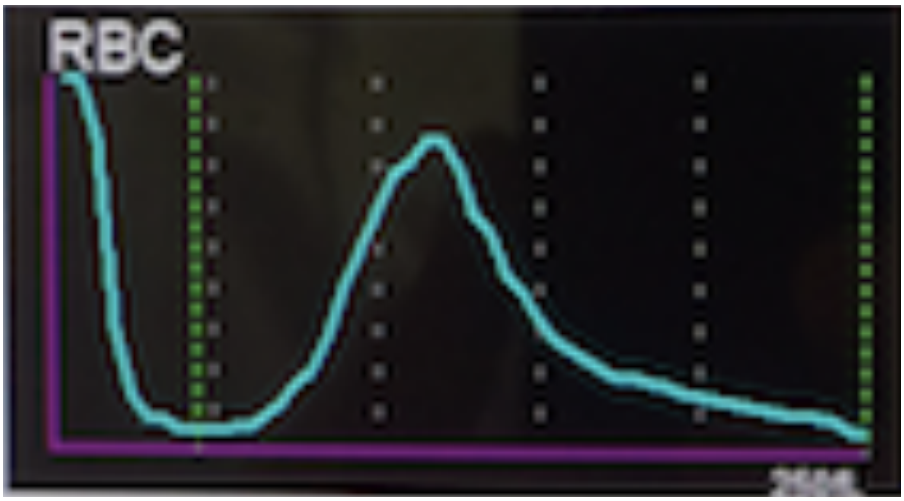


Figura 2. Histograma eritroide, cuyo vértice tiene un valor de 130 fl, sin embargo hay una gran variabilidad en la base, por una población celular eritrocitoide de microcítos y macrocítos.

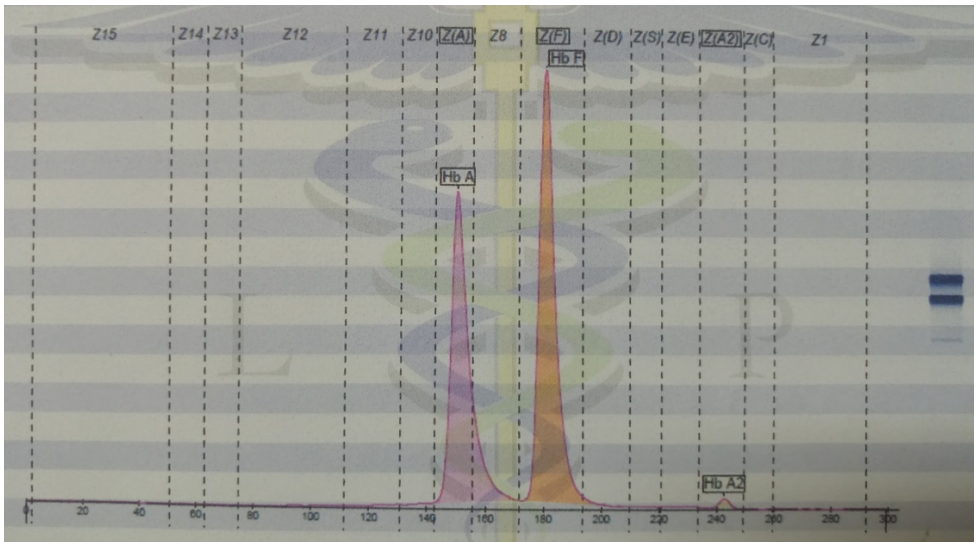


Figura 3. Corrido electroforético en la que se aprecia disminución de la HbA1, HbA2 e incremento de la HbF.

DISCUSIÓN

Desde la introducción de la profilaxis con inmunoglobulina anti-D en mujeres Rh negativa, la frecuencia de enfermedad hemolítica del recién nacido ha disminuido, sin embargo los eventos hemolíticos en esta etapa de la vida siguen presentes y sus causas de hemólisis neonatal se han diversificado y ello representa sin duda alguna un reto al diagnóstico.

Al interpretar los valores que determina el análisis por citometría de flujo de la sangre periférica del neonato, en particular de los diversos índices eritrocíticos, debemos considerar ciertas características inherentes de dichas células, propias únicamente en el recién nacido. Durante la hematopoyesis fetal, el volumen corpuscular medio (VCM) llegar a ser de 150 a 180 fl y el diámetro y volumen eritrocitario disminuye a través de la gestación para llegar a ser de 110 a 120 fl al nacimiento y durante el primer año de la vida continúa disminuyendo y hasta el año de vida alcanza el tamaño del adulto. Es normal observar una marcada variabilidad en la forma eritroide neonatal, las más comunes son dacriocitos, estomatocitos, esquistocitos, espinocitos, dianocitos. Aunado al tamaño eritoide, existe menor grado de formabilidad por su mayor viscosidad citoplasmática, mayor contenido de hemoglobina corpuscular media (HCM), que es de 34 a 41 pcgr., y cierta rigidez de la membrana celular, todas estas propiedades llevan a una pérdida eritoide por aumento de su secuestro esplénico y disminución de su vida media. Dependiendo de la edad gestacional, el mayor contenido de la hemoglobina del neonato es de tipo fetal (60 a 90%), cuya propiedad es la de ser más resistente a la desnaturalización a medios ácidos, y le confiere la propiedad de tener mayor afinidad al oxígeno, desviando su curva de disociación a la izquierda. Otra característica importante del eritrocito neonatal es su aumento al daño por sustancias oxidantes con inestabilidad del glutatión, formación de cuerpos de Heinz y metahemoglobinemia. Este aumento en la susceptibilidad al daño oxidativo origina hemólisis cuando la hipoxia o acidosis está presente en el contexto clínico del neonato. Todas estas características del eritrocito neonatal condicionan que su vida media sea de 60 a 90 días.[10]

El caso aquí descrito, presentó diversas características eritroides, propias de la etapa neonatal como la aniso-poiquilocitosis, macrocitosis e hipercromia, además

de datos indirectos de proceso hemolítico como puede observarse en la reticulocitosis, incremento significativo de la deshidrogenasa láctica y la hiperbilirrubinemia indirecta, disminución de la haptoglobulina sérica. Es oportuno señalar los aspectos morfológicos de hemolisis, como son la basofilia difusa, punteado basófilo y la eritroblastosis de sangre periférica, además el histograma del eritrocito, si bien registró un VCM de 130 fl, presentó una amplia base y con predominio de la población microcítica. Lo que orientó al diagnóstico de beta talasemia fue precisamente esta anisocitosis y el valor del IDE en rango normal. El diagnóstico de beta talasemia menor fue corroborado por la alteración en los valores del corrido electroforético de la Hb: disminución de la HbA1, aumento de la HbF y disminución de la HbA2. Esta alteración en el patrón cuaternario de la estructura de la hemoglobina, genera un aumento de la alfa globulina que tiende a aglomerarse en el interior del eritrocito y a ser depurado por el sistema macrófago-monocitario, o bien su apareamiento con la gama globulina y explicar el incremento de la hemoglobina fetal. En la etapa neonatal es difícil separar la HbF, que normalmente está elevada, de la que surge en el contexto de las hemoglobinopatías, sin embargo el proceso clínico del paciente fue orientador, durante un seguimiento de 10 meses ha requerido transfusión de hematíes, con datos indirectos de hemolisis y el último estudio electroforético de la hemoglobina realizado a los 8 meses de edad y 3 meses después de la última transfusión tiene un incremento de la HbA2 y discretamente elevada la HbF. Entre otras posibles causas de anemia investigadas en este caso clínico y que fueron descartadas están la serología viral, fragilidad osmótica y la prueba de Coombs. No fue posible realizar el estudio molecular del caso en nuestra institución.

Al paciente clínicamente se le observó con un tinte ictérico verde-amarillento generalizado, distensión abdominal, ausencia de acolia y coluria. De las pruebas de función hepática con hiperbilirrubinemia, predominó la bilirrubina directa, que a su ingreso fue de 44.5 mg/dl y de la indirecta 11 mg/dl, que planteó como primer posibilidad algún problema de tipo obstructivo congénito, sin embargo el reporte ultrasonográfico (USG) descartó tal posibilidad al demostrar integridad de la vía biliar intra y extrahepática, además de que no existió alteración de las diversas transaminasas. Por lo que se consideró el diagnóstico de síndrome de bilis espesa asociada a evento de crisis de hemolisis de la beta talasemia.

El incremento de la cifra de bilirrubina directa y que ésta represente más del 20% de la hemoglobina total y ocurra en los primeros 30 días de vida extrauterina se le designa como colestasis neonatal. La colestasis neonatal tiene una incidencia de 1 caso en 2,500 nacimientos y las principales causas son atresia biliar, hepatitis neonatal y menos común la deficiencia de alfa 1 antitripsina. El síndrome de bilis espesa, es una causa poco frecuente de ictericia neonatal. La incidencia se estima de 1 caso por 175 000 nacidos vivos y ha representado el 8% aproximadamente de los eventos quirúrgicos neonatales.[11] De los pocos casos descritos en esta etapa se han asociado a hemorragias intraabdominales, retroperitoneales e intracraneales, aumento de la circulación enterohepática, en enfermedades como Hirschprung, estenosis o atresia intestinal. Entre otros factores precipitantes se han señalado en la literatura: sepsis, alimentación con nutrición parenteral total, prematuridad, terapia con diuréticos, deshidratación, y alteraciones en la composición de los fluidos corporales, tales como la fibrosis quística.[8] En el 10% de los casos de anemia hemolítica se ha observado el desarrollo de colestasis, en particular con la incompatibilidad Rh, ABO, esferocitosis, deficiencia de glucosa 6-fosfato deshidrogenasa.[8, 9,12] Aquí describimos al parecer el primer caso en nuestro país de la asociación de una beta talasemia menor y síndrome de bilis espesa en un neonato temprano.

Las manifestaciones clínicas descritas como la intolerancia a la vía oral, ictericia generalizada, distensión abdominal, con hepatoesplenomegalia, las transaminasas normales o discretamente elevadas y la colestasis suelen durar hasta cuatro semanas o más. En los reportes de estudios histopatológicos han observado proliferación de

células gigantes y de los conductos biliares, además de hematopoyesis extramedular. La fisiopatogenia se hipotetiza como secundario a una alteración del flujo sanguíneo a nivel canalicular, que limita la velocidad de depuración de la bilirrubina y en otras ideas también se considera que existe un trastorno en su composición bioquímica.[8]

El análisis ultrasonográfico de este síndrome, contribuye de gran manera al diagnóstico, habitualmente la describen con dilatación de la vesícula biliar, lodo biliar espeso, como material ecogénico interno sin sombras acústicas. Aunque estos hallazgos no son patognomónicos ya que son observados también en la obstrucción parcial o completa de los conductos biliares.[13, 14]

El tratamiento es muy variado; hay descripciones de casos con resolución espontánea, otras son intervencionistas aplicando colecistostomía percutánea y lavado con solución fisiológica, también la asociación de N-acetilcisteína más glucagon durante la colangiografía percutánea, o bien con ácido ursodesoxicolico e hidratación del paciente.[15-17] En nuestro caso, el tratamiento consistió básicamente en hidratación con líquidos parenterales al inicio a 120ml hasta llegar 180ml/k/día, vigilando datos de sobrecarga hemodinámica, además de ácido ursodesoxicólico y el tratamiento de la anemia severa con transfusión de eritrocitos.

El diagnóstico de síndrome de bilis espesa por lo general no es considerado por su baja frecuencia, sin embargo la clínica es orientadora, ya que una ictericia significativa como el de nuestro caso, con un franco tinte verdoso a los siete días de vida, que no es usual en la colestasis neonatal, además de su buen estado general y la analítica de sangre periférica, orienta a un evento de hemolisis y la medición de la electroforesis de hemoglobina a los 8 meses de edad en la que persiste alteración en los niveles de HbF y HbA2 fue lo que nos permitió el diagnóstico.

En resumen, en este caso, hemos descrito la asociación de beta talasemia menor y el síndrome de bilis espesa, que presentó un cuadro significativo de hiperbilirrubinemia mixta, sobre todo de la directa con mínima morbilidad. Cursando con una evolución favorable con la terapia de hidratación, acidoursodesoxicolico, transfusión de concentrados eritrocitarios, y a 4 semanas de su egreso los valores de bilirrubina total fueron de 8.5gr/dl y la fracción directa 3.5 gr/dl.

REFERENCIAS

1. Renzo Galanello, RaffaellaOriga. Beta-thalassemia. Orphanet Journal of Rare Diseases. 2010;5:11.http://www.ojrd.com/content/5/1/11.

2. Viprakasit V, Ekwattanakit S. Clinical classification, Screening and Diagnosis for Thalassemia. HematolOncolClin North Am. 2018; 32(2): 193-211.

3. Traivaree C, Monsereenusom C, Rujkijanont P, Prasertsin W, Boonyawat B. Genotype-phenotype correlation among beta-thalassemia and beta-thalassemia/HbE disease in Thai children: predictable clinical spectrum using genotypic analysis. J Blood Med. 2018; 10(9):35-41.

4. Aessopos A, Farmakis D, Deftereos S, Tsironi M, Tassiopoulos S, Moyssakis I et al. Thalassemia heart disease: a comparative evaluation of thalassemia major and thalassemia intermedia. Chest.2005; 127(5): 1523-30.

5. Dhouib NG, Ben Khaled M, Ouederni M, Besbes H, Kouki R, Mellouli F et al. Growth and endocrine function in Tunisian Thalassemia major patients. Mediterr J Hematol Infect Dis. 2018; 10(1):e2018031.doi:10.4084/MJHID.2018.031.

6. Khalaf R, Phen C,Karjoo S, Wilsey M. Cholestasis beyond the neonatal and infancy periods. PediatrGastroenterolHepatolNutr. 2016; 19(1): 1-11.

7. Weiss AK, Vora PV. Conjugated hyperbilirubinemia in the neonate and young infant. Pediatr Emerg Care. 2018; 34(4): 280-283.

8. Maltos Wilfredo, Garza Arturo, Ochoa Ma. Guadalupe, Pérez Rogelio Rodríguez, Rodríguez Isaías, et al. Caso clínico atípico del síndrome de bilis espesa. Rev Mex Ped. 2002; 69(1):29-31.

9. Woo Young J, Min Jeng C, HyeSeung H, Sun Hwan B. Use of omega-3 polyunsaturated fatty acids to treat inspissated bile syndrome: a case report. Pediatr Gastroenterol Hepatol Nutr 2016; 19(4):286-290.

10. Patrick G. Gallagher. The neonatal erythrocyte and its disorders. In Nathan and Oski´s Hematology and oncology of infancy and childhood. Edit. Stuart H. Orkin, David E. Fisher, A Thomas Look, Samuel E Lux. Eighth Edition. P: 52-72.

11. Murillo ET, Gonzáles EM. Síndrome de bilis espesa simulando quiste de colédoco. Rev Soc Bol Ped.2010; 49:150-4.

12. Sáenz GF, Zuñiga LG, Brilla E, Chaves M, Montero AG, Jiménez J. Esferocitosis hereditaria y síndrome de bilis espeso. Ac Med Cost. 1982; 25(2): 97-103.

13. Osiniri Kippes. La ecografía clínica permite visualizar la causa de la ictericia patológica en lactantes y niños. Pediatr Integral. 2015; 19(3): 224-234.

14. Gubernick JA, Rosenberg HK, Ilaslan H, Kessler A. US approach to Jaundice in infants and childrens. RadioGraphis.2000; 20:173-195.

15. Bollu BK, Dawrant MJ, Thacker K, Thomas G, Chenapragadda M, Gaskin K, et al. Inspissated bile syndrome; safe and effective minimally invasive treatment with percutaneous cholecystostomy in neonates and infants. J Pediatr Surg. 2016; 51(12): 2119-2122.

16. Berrani H, Vasies I, Cron J, Bachy B, Le Dosseur P, Mouterde O. Association of N-acetylcysteine and glucagon during percutaneous cholangiography in the treatment of inspissated bile syndrome. Arch Pediatr. 2015; 22(3): 300-302.

17. Ashish Jain, Ujjal Poddar, Priti Elhence, Archana Tripathi, Upendra Shava, et al. Cholestasis in a neonate with ABO hemolytic disease of newborn following transfusion of ABO group-specific red cells compatible with neonatal serum: inspissatedbili syndrome. Blood Transfus. 2014; 12: 621-623.

Anomalía de arco aórtico en Síndrome de Down

Anomaly of the aortic arch with Down´s Syndrome

Luis Antonio González Ramos[1]
Roberto Silva Quijano[2]
Marco Antonio Manzo Ríos[3]
Anabel Loyo Ramírez[4]

RESUMEN

Presentamos el primer caso clínico de anomalía obstructiva del arco aórtico en Síndrome de Down diagnosticado en el Hospital Infantil del Estado de Sonora. Las anomalías obstructivas del arco aórtico en este síndrome son raras y los reportes en la literatura médica escasos; por lo que consideramos de interés su presentación.

Palabras clave: anomalía de arco aórtico, arco aórtico hipoplásico, coartación de aorta.

ABSTRACT

We presented the first clinical case of anomaly of the aortic arch with Down´s Syndrome in the Children Hospital Sonora State. The obstructive anomalies of the aortic arch with this syndrome are rare and the reports in medical literature are little; reason why we considered of interest its presentation.

Keywords: anomaly of aortic arch, hypoplastic aortic arch, aortic coarctation.

Fecha de recibido: 13 febrero 2019

Fecha de aceptación: 5 marzo 2019

1 Cardiólogo Pediatra adscrito al Servicio de Cardiología. Hospital Infantil del Estado de Sonora.
2 Médico Residente de la especialidad de Pediatría. Hospital Infantil del Estado de Sonora.
3 Jefe del Servicio de Cardiología. Hospital Infantil del Estado de Sonora.
4 Cardiólogo Pediatra adscrito al Servicio de Cardiología. Hospital Infantil del Estado de Sonora.

Correspondencia: Dr. Luis Antonio González Ramos. Dirección: Reforma 355 Nte, Col. Ley 57. Hermosillo, Sonora. Teléfono: (662) 289 06 00. Correo electrónico: gonralu@hotmail.com

INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Down descrito en 1866 es la cromosomopatía más frecuente, con una incidencia de uno en cada 650 recién nacidos vivos. Este síndrome presenta trisomía en el cromosoma 21; el 95% corresponde a trisomías primarias y el 5% a translocaciones y mosaicos (3 y 2% respectivamente). Entre el 40 y 60% de los niños con este síndrome presenta cardiopatía congénita.[1,2] En México, en un estudio de malformaciones cardiacas en síndrome de Down se encontraron las más frecuentes: a la comunicación interauricular (CIA), comunicación interventricular (CIV) y el conducto arterioso (PCA) y con una menor presentación al canal auriculo-ventricular (canal A-V) y la tetralogía de Fallot; situación similar en un reporte de cardiopatías congénitas operadas en niños con síndrome de Down en el Hospital Infantil del Estado de Sonora.[1,2] Entre otras malformaciones al origen anómalo de subclavia derecha se considera referente para la sospecha de este síndrome mediante estudio de ecocardiograma fetal. La anomalía obstructiva izquierda del arco aórtico en el niño con Síndrome de Down es rara y son aislados los reportes en la literatura médica; por tal motivo al ser el primer caso clínico que se diagnostica en este hospital consideramos de interés su reporte.

CASO CLÍNICO

Lactante menor femenino de 2 meses de edad referida de la ciudad Nogales, Sonora. Nacimiento por operación cesárea debido a sufrimiento fetal, su periodo de gestación fue de 36 semanas. Producto de la primera gesta, padre de 24 años de edad en aparente estado de salud; madre de 21 años de edad, quien durante el 2do y 3er trimestre presentó infección de vías urinarias recurrente motivo por el que recibió tratamiento médico con antibióticos. Procede de medio socioeconómico bajo. A su ingreso al Hospital Infantil en el periodo neonatal, se observó con fenotipo Down con criterios de Hall, por ello se indicó estudio citogenético. Se observó taquipnea leve, ruidos cardiacos rítmicos sin soplo y reforzamiento del segundo; leve hiperactividad precordial paraesternal izquierda, se palpó pulsos periféricos de característica hígado palpable a 0.5 cm bajo el borde costal derecho. En su evolución clínica, a los 9 días de estancia en hospital, se ausculta en región precordial soplo sistólico grado II/VI con reforzamiento del segundo ruido; se palpan pulsos periféricos se palpan en las extremidades; no se encuentra diferencia entre ellos con el siguiente registro de presión arterial media en cada uno de los miembros torácicos y pélvicos: brazo izquierdo TAM 57, brazo derecho TAM 58, miembro pélvico derecho TAM 52 y miembro pélvico izquierdo TAM 52. Se reportó el estudio citogenetico por cariotipo (47 XX,+21/46 XX). Durante su estancia en hospital presentó proceso infeccioso por sepsis por lo que se indicó terapia con nebulizaciones, medidas de soporte de ventilación pulmonar y antibioticos base de meropenem y vancomicina durante 15 días, además para su condición hemodinámica por su cardiopatía, captopril 0.5 mg c 8hrs, sildenafil 1.7mg cada 8 hrs, digoxína 18mcg cada 12 hrs, furosemide 5 mg cada 6hrs. se observó respuesta favorable, cede el proceso infeccioso y su estabilidad hemodinámica se mantuvo. La radiografía de tórax mostro cardiomegalia grado III con flujo pulmonar aumentado y leve congestión vascular pulmonar. El estudio de Ecocardiograma mostró dilatación de aurícula y ventrículo derecho, así como de arteria pulmonar; con presencia de un foramen oval de 6.7mm de diámetro, y cortocircuito unidireccional de izquierda a derecha; presencia de conducto arterioso grande, con cortocircuito bidireccional (figura 1A, 1B). A través del flujo de regurgitación de la válvula tricúspide, el doppler continuo registro una velocidad máxima de 3.18 m/s y gradiente de 40.4mmHg. El septum interventricular integro (figura 2A, ,2B). A nivel de arco aórtico hipoplasia, que se inicia después del tronco braquiocefálico y continua hasta subclavia izquierda, a nivel de istmo de aorta en donde el diámetro fue 2.5 mm (figura 3). En la unión de conducto arterioso con la aorta, el diámetro de este vaso, mostro dilatación de 9.3 mm. El diámetro de aorta descendente antes de la dilatación fue de 2.7 mm. El estudio de Angio-tomografía (ATC) de grandes vasos, reportó presencia de una estrechez al inicio de la aorta descendente; esta zona tiene un diámetro en su luz de 2 mm y la zona

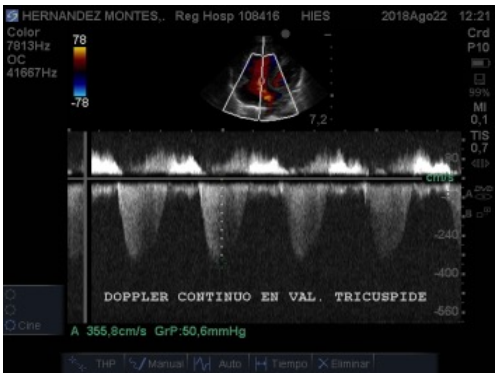
posterior alcanza los 8mm (figuras: 4, 5). Se realizó estudio de cateterismo cardiaco, la aortografía a nivel de raíz de aorta, mostró dos ostium coronarios normal; aorta ascendente de buen tamaño, con leve disminución en arco transverso, hipoplasia del istmo de aorta, conducto arterioso y zona de coartación previo al origen de conducto arterioso con dilatación pos-coartación Se encontró hipertensión pulmonar por resistencia arteriolar pulmonar y una relación de Qp: Qs 1.4: 1. En el sitio de coartación el gradiente fue 18mmHg.

Se llevó a cabo intervención quirúrgica a través de toracotomía lateral izquierda, con el propósito de llevar a cabo coartectomía y anastomosis término-terminal ampliada con resección del segmento hipoplásico preductal que tuvo una longitud de 1.5 cm. Su evolución posoperatoria fue satisfactoria. A los cuatro días de su intervención quirurgica desarrolló proceso infeccioso bronconeumónico que evolucionó a septicemia y fallece.

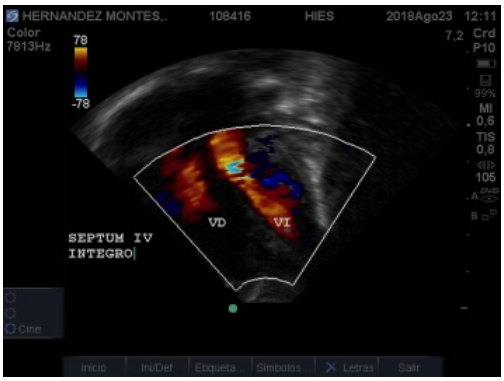
Lado A: color muestra cortocircuito a través de Conducto Arterioso

Lado B: muestra cortocircuito de izquierda a derecha a nivel auricular y regurgitación de válvula tricúspide

Figura 1. Ecocardiograma

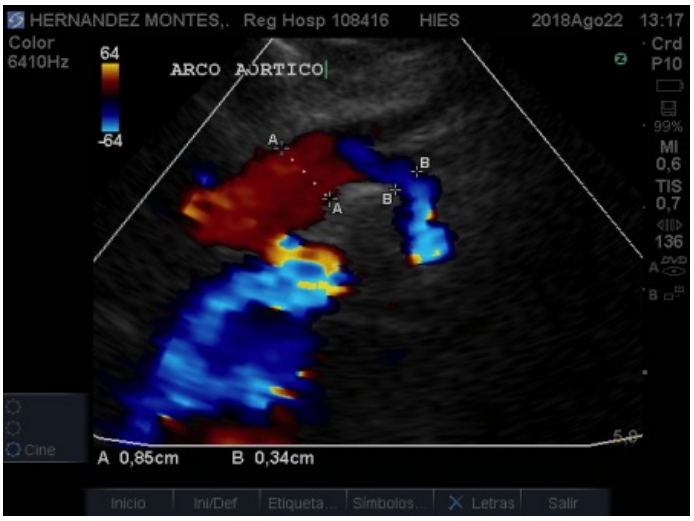


Lado A: velocidad de regurgitación con Doppler continuo en válvula tricúspide



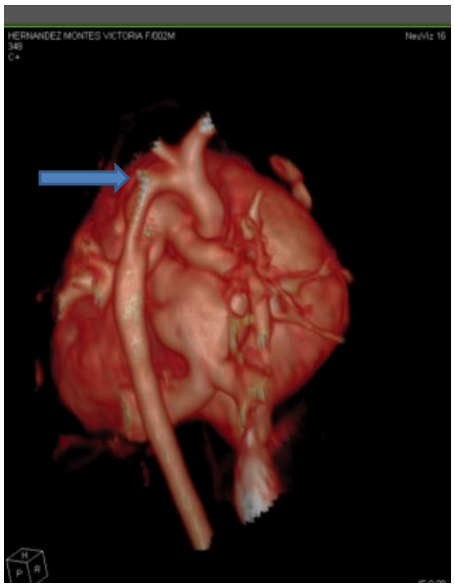
Lado B: color muestra cavidad ventricular izquierda con septum interventricular

Figura 2. Ecocardiograma



Arco Aórtico Color: muestra aorta ascendente y disminución del diámetro al Arco Aórtico

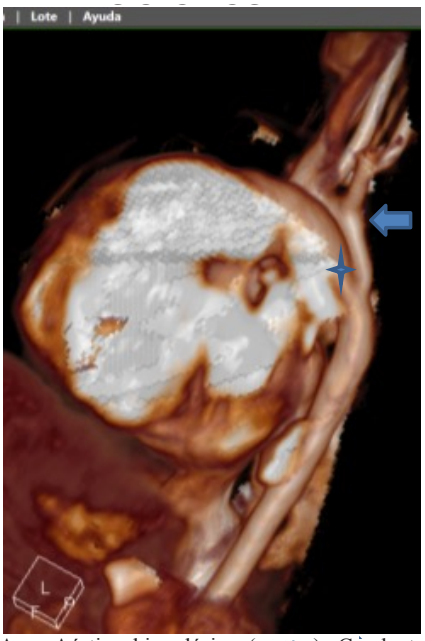
Figura 3. Ecocardiograma



Arco Aórtico hipoplásico (➡)

Arco Aórtico hipoplásico (➡). Arteria Pulmonar (✦)

Figura 4. Angiotomografía



Arco Aórtico hipoplásico (➡): Cònducto Arterioso (✦)

Figura 5. Angiotomografía

DISCUSIÓN

Este caso clínico presentó características fenotipo Down, y el estudio citogenético por cariotipo fue confirmatorio. La cromosomopatía más frecuente es la trisomía 21 o síndrome de Down, se asocia a malformaciones cardiovasculares en el 40 a 60% de los casos según la serie que se consulte en la literatura. Entre estas malformaciones se encuentran la presencia de cortocircuitos intracardiacos a nivel auricular, ventricular o en grandes arterias a través del conducto arterioso y/o la combinación de ellas; entre otras descritas está el canal atrio-ventricular, tetralogía de Fallot y otras de mayor complejidad con presentación esporádica. Diversas variables anatómicas del arco aórtico definen las características propias de la malformación.

Las anomalías obstructivas del arco aórtico constituyen un espectro de malformaciones que originan la presencia de un estrechamiento u obstrucción de la luz aórtica localizada a distintos niveles; y corresponden al 5-8% de las cardiopatías congénitas.[3] Estas malformaciones obstructivas del arco aórtico corresponden a la coartación de aorta, hipoplasia del arco aórtico e interrupción del arco aórtico; cada una de ellas tiene particularidades anatómicas específicas como en el caso de la coartación que puede ser preductal, yuxtaductal o posductal; en el caso de la interrupción del arco aórtico, la clasificación tipo A, B y C que delimitan al nivel de la discontinuidad del arco aórtico; y por último, en la hipoplasia el segmento del arco aórtico varía según el grado de extensión de la misma.

La obstrucción del arco aórtico es común que se asocie con otra malformación congénita que conlleva la presencia de cortocircuitos ya sea a nivel del conducto arterioso, auricular y /o ventricular de manera aislada o asociada, o bien en combinación de ellas; y también con otras malformaciones de cavidades cardiacas de mayor complejidad e incluso malformaciones extracardiacas que hacen el pronóstico sombrío.[4] En un estudio previo de cardiopatías congénitas en autopsia de niños con Síndrome de Down de este hospital, encontramos un caso de coartación de aorta asociado a cortocircuitos a nivel auricular, ventricular y conducto arterioso.[5] La consecuencia hemodinámica de la malformación obstructiva del arco aórtico es la manifestación clínica que suele iniciar síntomas en el periodo neonatal cuando las resistencias vasculares pulmonares descienden y / o en caso de que la perfusión del flujo sanguíneo sistémico de aorta sea conducto dependiente, este ductus arterial disminuya su luz y termine por obliterarse.

Entre las variables anatómicas de anomalías obstructivas del arco aórtico la interrupción del arco aórtico se ha descrito de manera aislada en síndrome de Down; esta malformación puede minimizar un cuadro clínico cuando en el neonato se desarrolla de manera temprana circulación colateral lo que favorece la situación hemodinámica de momento; esta variante de anomalía obstructiva tipo interrupción de arco aórtico es susceptible de tratamiento médico quirúrgico oportuno que mejora el pronóstico y permite llegar a la adultez.[6,7]

La anomalía vascular de rama secundaria del arco aórtico detectada en vida fetal a través del ultrasonido denominada origen anómalo de arteria subclavia derecha, es un marcador para considerar la presencia de este síndrome al presentarse con mayor frecuencia que en la población general.[8]

Cuando se presenta una cardiopatía congénita con compromiso del flujo sanguíneo sistémico y este flujo dependa del conducto arterioso es necesario instaurar prostglandina-E1 intravenosa para mantener abierto el conducto arterioso, recuperar y estabilizar al niño antes de su intervención quirúrgica. El cuadro clínico es de bajo gasto cardiaco; insuficiencia cardiaca con gran deterioro y colapso vascular sistémico.

En este caso el paciente presentó cuadro clínico de insuficiencia cardiaca que se monitoreó estabilizando su estado clínico con tratamiento médico a base de diuréticos, vasodilatador e inotrópico antes de su intervención quirúrgica. El tratamiento es quirúrgico temprano, y controversial su abordaje quirúrgico; en este caso fue por toracotomía izquierda.[9]

La sospecha clínica de cardiopatía fue en el periodo neonatal ya que presentó signos y síntomas de compromiso hemodinámico al manifestar taquipnea en reposo con hiperactividad precordial; si bien al principio no se auscultó soplo precordial, este se hizo presente en los días siguientes debido a los cambios hemodinámicos en las resistencias vasculares pulmonares; se palparon pulsos en las extremidades inferiores con una TA adecuada en ellos. La radiografía de tórax evidenció la presencia de cardiomegalia e incremento del flujo sanguíneo con congestión venocapilar pulmonar reflejo de su condición hemodinámica por la anomalía estructural. El estudio de ecocardiograma es esencial para el diagnóstico temprano; y con el estudio de cateterismo cardiaco permitió evaluar la condición hemodinámica de manera directa de su hipertensión arterial pulmonar y el gradiente obstructivo a nivel del sitio de coartación. Actualmente la Angiotomografía se suma como otro método diagnóstico en los estudios de cardiopatía congénita compleja y permite visualizar detalles anatómicos específicos que en ocasiones con los otros estudios se tiene limitaciones por lo que hace necesario recurrir a ella y demostrar la evidencia de la malformación como en este caso.

REFERENCIAS

1. González- Ramos LA, Martínez- Carballo EM. Experiencia en Cirugía Cardiovascular en el Niño con Síndrome de Down en el Hospital Infantil del Estado de Sonora. Bol Clin-Hosp-Infant Edo Son, 2013; 29 (1): 2-6.
2. Rubens-Figueroa J, Pozzo-Magaña B, Pablos-Hach JL, Calderón-Jiménez C, Castrejón-Urbina R. Malformaciones cardíacas en los niños con síndrome de Down. Rev Esp Cardiol 2003; 56(9):894-9.
3. Polo L, Aroca A, Deiros L, Bret M, Labrandero C, González A.et al. Coartación aórtica ± hipoplasia del arco en neonatos y lactantes, ¿abordaje por esternotomía o toracotomía? Una decisión compleja. Cir Cardiov. 2014. http://dx.doi.org/10.1016/j.circv.2014.10.012
4. Ceballos VMC, De León BB. Síndrome de Down con cardiopatía congénita compleja y estenosis duodenal externa. Acta Pediatr Mex 2005; 26(6): 331-5.
5. González-Ramos LA, Martínez-Carballo EM. Rascón-Alcantar A. Cardiopatía Congénita en autopsia de Niños con síndrome de Down. Bol Clin Hosp Infant Edo Son, 2013; 30 (1): 39-41.
6. McMahon CJ, El Said HG, Clapp SK. Interrupted aortic arch type B in trisomy 21: Repair with carotid artery interposition. Pediatr Cardiol 24:40–42003.
7. Starreveld JS, van Rossum AC, HrudaJ. Rapid formation of collateral arteries in a neonate with interruption of the aortic arch. Cardiol Young 2001; 11(4):464-7.
8. León-Luis J, Gámez F, Bravo C, Tenías M, Arias A, Pérez R, et al. Second-trimester fetal aberrant right

subclavian artery: Original study, systematic review and meta-analysis of performance in detection of Down Síndrome. Ultrasound Obstet GynecoL2014; 44: 147–153.

9. Mery CM, Guzman Pruneda FA, Carberry KE, Watrin CH, McChesney GR, Chan JG, Adachi I, Heinle JS, McKenzie ED , Fraser CD. Aortic Arch Advancement for Aortic Coarctation and Hypoplastic Aortic Arch in Neonates and Infants . Ann ThoracSurg 2014; 98:625–33.

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	
Coautor	
Coautor	
Coautor	
Coautor	