



ISSN 2806-5948

REVISTA MÉDICO CIENTÍFICA

“DR. FRANCISCO DE ICAZA BUSTAMANTE”

Sembramos hoy la semilla del conocimiento para el día de mañana, cosechar los frutos académicos.

El HFIB orgullosamente unidad formadora de especialistas.

Vol. 4 /Marzo, 2023

REVISTA CIENTÍFICA PEDIÁTRICA HFIB - 2022

La Revista Médico Científica contiene temas especializados en Salud Pediátrica y Subespecialidades Pediátricas. Diseñada para aportar científicamente a profesionales de la Salud y Estudiantes afines.

COMITÉ EDITORIAL

Directora: Dra. Kira Sánchez Piedrahita.
Secretaria: Dra. Andrea Lárraga Pacuruco.
Miembros: Dra. Jessyca Manner Marcillo.
Dr. Roberto García Segovia
Dra. Judith Soffe Pazmiño.
Dr. Stalin De Loor Zambrano.
Lic. Teresa Carrasco Andrade.

Revisores:
Dra. Patricia Parrales Cedeño.
Dr. Jorge Ramírez Rivera.
Dra. Greta Miño León.
Dr. Antonio Aguilar Santamaría.
Dra. Jenny De Mori Rodas.
Dra. Martha Valencia Coronel.

Equipo de apoyo:
Ing. Luís Villavicencio Ruíz.
Ing. Dana Triviño Bowen.

Índice

Editorial

La mejor estrategia en el sistema de salud pública es trabajar juntos.	3
Escafocefalia: alternativa quirúrgica mediante craniectomía en letra π . A propósito de dos casos.	4
Miasis oral en un paciente pediátrico, reporte de un caso.	13
Brucelosis (fiebre del mediterráneo), diagnóstico y tratamiento. A Propósito de un caso	18
Enfermedad de Gaucher: de la literatura a la práctica.	23
Síndrome de la Bata Blanca y su impacto en pediatría.	30
Experiencias en el tratamiento electivo en pacientes pediátricos con hemorragia intracraneal secundaria a TCE, atendidos en el área de Choque-emergencia. Enero a junio del 2022	35
Relación entre la cinemática del trauma y los hallazgos de lesión secundaria en el traumatismo craneoencefálico pediátrico.	41
Mielitis transversa en pediatría. Revisión de la literatura. Presentación de un caso.	55

Normas de publicación

<http://almacenamiento.saludzona8.gob.ec/index.php/s/JZzYjdtYCjRKWdq>

Editorial

La mejor estrategia en el sistema de salud pública es trabajar juntos.

Por décadas el sistema de salud en Ecuador ha sufrido críticas y reprochas por parte de usuarios, medios de comunicación, organizaciones, activistas sanitarios y políticos, las críticas van desde la calidad, la calidez hasta la equidad en los servicios de salud.

Desde el 2005 se han impulsado algunas acciones con programas de aseguramiento en salud para garantizar acceso universal, en el 2007 se inició un proyecto de reforma pegado a una línea política que consiguió, con la Constitución del 2008, el derecho en salud, convirtiendo al Estado en garante del acceso gratuito. ¿Pero, otorga la gratuidad en salud el derecho universal a esta? ¿Qué opinan quienes por procesos administrativos o dificultad en financiamiento ven fragmentada o excluida su atención? ¿Son ellos los actores más rigurosos de críticas del sistema sanitario?

Hay que reconocer que la red pública integral de salud atiende un universo extenso de pacientes con diferentes necesidades debido a sus patologías y que de este universo siempre existirá un porcentaje de inconformidad por erratas en los tiempos de los procesos de adquisición en un sistema universal de medicamentos o prestaciones de servicio para casos raros, huérfanos o catastróficos, que representan un porcentaje bajo pero existente en nuestro sistema y para la gobernanza en salud debe bastar este indicador para encontrar soluciones a esta dependencia.

Armar una estrategia sostenible que integre a las organizaciones, activistas sanitarios, medios de comunicación y políticos para juntos beneficiar a este grupo, que, si bien es

minoritario en porcentaje estadístico, posee un alto índice de fe en los actores que les rodean a diario en sus procesos. Debemos alcanzar mejoras significativas, pero excluyendo y castigando a quien pretenda beneficiarse del dolor ajeno y exponiendo la vulnerabilidad de los pacientes por el único beneficio del protagonismo social y así alcanzar, en equipo, un sistema de salud público reformado.

*Por: Dra. María José Agosto
Gerente Hospitalaria*

Escafocefalia: alternativa quirúrgica mediante craniectomía en letra π . A propósito de dos casos.

Dr. Daniel Fernando Feliz Naveda.
Neurocirujano. Hospital Dr. Francisco De Icaza Bustamante.
Dr. Jorge Ludgardo Chica Ramírez (+).
Neurocirujano. Hospital Dr. Francisco De Icaza Bustamante.
Dra. Viviana Rosario Tenezaca Ordoñez.
Pediatra. Hospital Dr. Francisco De Icaza Bustamante.

RESUMEN

La escafocefalia es la craneosinostosis monosutural globalmente más común, con una etiología oscura que apunta a causas genéticas y epogenéticas, poco entendidas actualmente, pero con efectos clínicos definidos en el neurodesarrollo e imagen personal futura del infante, lo que ha determinado un exhaustivas estudio de su manejo quirúrgico y las directrices para su selección. Se analiza el enfoque y manejo quirúrgico de dos casos de escafocefalia en condiciones específicas mediante la craniectomía abierta en letra π , y revisa la literatura actualizada vignte al respecto.

PALABRAS CLAVE

Craneosinostosis, escafocefalia, indicación quirúrgica, variante, técnica.

ABSTRACT

Scaphocephaly is the most common monosutural craniosynostosis globally, with a obscure etiology that points to genetic and epogenetic causes, little understood currently, but with definite clinical effects on neurodevelopment and personal image future of the infant, which has determined an exhaustive study of its surgical

management and guidelines for their selection. The approach and surgical management of two cases are analyzed. of scaphocephaly in specific conditions by open craniectomy in letter π and review the current updated literature on the matter.

KEYWORDS:

Craniosynostosis, scaphocephaly, surgical indication, variant, technique

INTRODUCCIÓN

El tamaño del encéfalo humano, en comparación a otras especies, determina que su desarrollo y crecimiento prosigan hasta los primeros años de vida, por lo que una intrincada serie de procesos biomoleculares regulan la capacidad de deformar el cráneo en el canal de parto y después su crecimiento sostenido, a merced del creciente volumen encefálico. Las suturas craneales, son sinfibrosis que unen las placas óseas de la bóveda y permiten su crecimiento mediante su complejo óseo-membranoso y extienden su participación hasta la llamada sutura mendosal, y a partir de la cual las articulaciones pasan a ser endocondrales. (Proctor & Meara, 2019), (Garrocho, y otros, 2018)

Esto describe un origen embrionario y señalización biomolecular distintos en bóveda craneal con respecto a las articulaciones de la cara. A medida que el cerebro aumenta de volumen, las placas se separan y las suturas generan rápidamente hueso nuevo. Se produce una mineralización craneal programada que inicia en el centro de las placas óseas entre las semanas 15 y 20, la sinfibrosis crece y ambas continúan radialmente, hasta su fusión completa en la adultez. (Proctor & Meara, 2019), (Abd-El-Barr & Proctor, 2017)

El fracaso de esos procesos que controlan el desarrollo craneal causa la craneosinostosis, definida como la fusión prematura de una o más suturas craneales y que, según la teoría de Virchow (1851), induce un crecimiento compensatorio perpendicular a las suturas permeables y paralelamente a las suturas afectadas ya que el cerebro sigue su crecimiento en sentido de la menor resistencia, deformando el cráneo en patrones predecibles; genera trastornos severos en el desarrollo nervioso y de los órganos cavitarios craneales, principalmente a causa del dismorfismo e hipertensión intracraneal consecuentes. (Hinojosa, Pascual, & Martín, 2017), (Betances, Méndez, & Das, 2022), (Lin, Persing, Jane Jr., & Jane Sr., 2017)

El tipo de alteración que sufren los mecanismos de desarrollo craneal determina la manera en que la craneosinostosis se manifiesta y permite clasificarla en simple, cuando involucra una sola sutura y compleja, cuando son múltiples suturas. La presencia de factores genéticos hace posible que la alteración forme parte de anomalías que den forma a un síndrome, craneosinostosis síndrómicas, como en el síndrome de Apert, o se presente como un hallazgo aislado, craneosinostosis no síndrómicas. En todas sus formas, las craneosinostosis representan el 1/2500 nacidos vivos. Prevalencia en alza por

mutaciones de novo y factores epigenéticos predisponentes identificados. (Betances, Méndez, & Das, 2022)

Las craneosinostosis no síndrómicas representan el 75% de los casos, frente al 25% para las craneosinostosis síndrómicas. Existen importantes avances en la identificación de la genética detrás de las craneosinostosis síndrómicas, no así en las formas no síndrómicas, aunque la investigación de su manejo quirúrgico ha presentado valiosos progresos, merced a los escenarios y complicaciones que exhiben esos cuadros.

Las craneosinostosis no síndrómicas no tienen un perfil génico claramente detectado, en comparación con las formas síndrómicas; las sinostosis uni o bicoronales y multisuturales presentan una relación del 2 al 5%, con la presencia de mutaciones definidas. La sinostosis sagital y metópica, pese a ser la forma más frecuentes, con 1/5000 nacimientos, a predominio en varones, 4:1, presentan menos del 1% de relación con alteraciones génicas. Timberlake identifica el polimorfismo de nucleótido único rs1884302 ubicado a 345kb de la BMP2 como factor inhibidor del gen SMAD6 que presentó mutación positiva para riesgo de presentar sinostosis metópicas y sagitales en heterocigotos. El gen IL11RAes es un componente del receptor de IL11 y está involucrado en la transducción de señales extracelulares, relacionadas con sinostosis sagitales. (Wilkie, Johnson, & Wall, 2018), (Bin Alamer, Jimenez, & Azad, 2021), (Yilmaz, Mihci, Nur, M. Alper, & Taçoy, 2019)

Se ha identificado varios factores epigenéticos: edad paterna o materna avanzada, fenómenos mecánicos proinflamatorios y osificantes como constricción fetal por embarazo gemelar, macrosomía, embarazo postérmino, parto pretérmino y peso bajo al nacer; en

gestación: deficiencia de vitamina D, tabaquismo, ingesta fenitoína y fluconazol, hipertiroidismo, enfermedad autoinmune tiroidea y otras patologías osificantes como hipercalcemia y anemia falciforme. (Bin Alamer, Jimenez, & Azad, 2021), (Abd-El-Barr & Proctor, 2017), (Yilmaz, Mihci, Nur, M. Alper, & Taçoy, 2019), (Wu & Gu, 2019)

Con un encéfalo normal en desarrollo, la craneosinostosis y el crecimiento compensatorio consecuente alteran la compliance encefálica por constricción, y la circulación sanguínea normal, provocando isquemia tisular variable y en diferentes sectores del encéfalo, edema e hipertensión endocraneal aguda y severa o crónica y progresiva, que llevan a complicaciones según su presentación, desde muerte súbita, infartos encefálicos, a alteraciones del neurodesarrollo como retraso psicomotor, trastornos de la conducta, aprendizaje y lenguaje, trastornos convulsivos, en relación a déficits neurológicos focales o difusos. (Kajdic, Spazzapan, & Velnar, 2018), (Proctor & Meara, 2019), (Morris, 2016)

La sinostosis sagital da lugar al alargamiento craneal en sentido anteroposterior con crecimiento compensador que da al cráneo el aspecto del casco de un bote, lo que en 1860 Baer denominó escafocefalia, y presenta algunas variaciones según el compromiso sutural en su secuencia de cierre: esfenocéfalia, en la sutura metópica, leptocéfalia, más fontanela anterior y clinocéfalia, por detrás de la fontanela. La ampliación compensadora de la frente y la prolongación esférica occipital, usualmente llamada bolk o bala occipital dan una configuración característica que suelen llamar deformidad en tee de golf. (Hinojosa, Pascual, & Martín, 2017)

La escafocefalia se diagnostica por exploración clínica, cabeza en quilla, diámetro anteroposterior incrementado y

lateral acortado, protuberancias frontales y surco sagital palpable. Pueden estar presentes signos clínicos relacionados con las complicaciones citadas, según la severidad de la deformación y el tiempo transcurrido. Se debe evaluar características adicionales que sugieran un síndrome asociado, examinar signos de comorbilidad que determinen necesidad de tratamiento urgente o electivo, como forma y tensión fontanelar, constantes hemodinámicas, fondo de ojo, hitos de neurodesarrollo; o que impliquen un diagnóstico diferencial como trastornos hematológicos, metabólicos u hormonales; antecedentes familiares, trastornos obstétricos, exposición a factores epigenéticos.

La tomografía computada TC, con reconstrucción 3D es el estudio idóneo para diagnóstico por imagen. Permite evaluar todas las suturas además de posibles anomalías estructurales encefálicas. Índice cefálico, aunque se puede optar por la ultrasonografía o la resonancia magnética para evitar la irradiación pero con menos precisión en la evaluación ósea. Es fundamental evaluar el índice cefálico (IC), que se calcula con la siguiente fórmula:

$$\text{índice cefálico (IC)} = \frac{\text{Diámetro biparietal (BP)}}{\text{Diámetro anteroposterior (AP)}}$$

El valor indicativo de anomalía estructural clínicamente significativa es un IC menor a 0.75. (Kajdic, Spazzapan, & Velnar, 2018), (Harter & Staffenberg, 2018), (Sandoval & De Jesús, 2021)

El riesgo de muerte y lesión aguda se presenta en casos extremos. La justificación de manejo suele ser en atención a dos parámetros electivos: 1. corrección y prevención de deformidades cosméticas y 2. prevención del desarrollo anormal del cerebro. El compromiso del desarrollo cognitivo y de funciones ejecutivas en pacientes con craneosinostosis aunque aún

levanta dudas, se ha patentado en valores más bajos en la BSID II, previas a remodelamiento quirúrgico o cuando este no se realizó, en comparación con pacientes operados.

El manejo de la sinostosis sagital es quirúrgico. El objetivo principal va desde el acortamiento anteroposterior hasta una reconstrucción casi total de la bóveda craneal. La reparación puede ser un procedimiento muy grande para un niño muy pequeño por lo que la técnica debe apuntar a minimizar la invasividad, determinar la edad idónea y optimizar la anestesia y el sangrado. Históricamente, la craneotomía abierta, con la separación y remodelación ósea, ha dado paso a variantes y adiciones tecnológicas que incluyen la suturotomía endoscópica, el uso de resortes y distractores y complementos ortésicos. (Sandoval & De Jesús, 2021)

El tratamiento quirúrgico más temprano se considera que tendrá mejores resultados con mejoría funcional y morfológica mediante la liberación de la constricción cerebral. Gracias a la delgadez ósea y elasticidad craneal a los 3 meses de edad, puede contemplarse una temprana intervención endoscópica consistente en suturotomía lineal, y uso de órtesis. Una variante de craneotomía en forma de letra π mantiene el seno longitudinal cubierto, mientras se reseca hueso craneal en bandas paralelas al seno sagital y coronal, hasta la sutura lambdaídea, dibujando una letra Pi en la dura expuesta y combinándose con extensiones en hoja de barril se ha considerado igual en etapas tempranas. (Kyutoku & Inagaki, 2017), (Sandoval & De Jesús, 2021)

Sobre los 3 meses, la opción quirúrgica ha sido a un cruento remodelamiento craneal abierto, a realizarse antes del año, a una edad de preferencia menor a 6 meses, junto

con el uso de distractores de placas El procedimiento consiste en una craneotomía en tira y remoción de la bóveda craneal con escisión de los huesos frontal, parietal y occipital, que se recortan, remodelan y fijan a distractores o coils para alejar los rebordes óseos o para futuros tiempos quirúrgicos. Varios estudios retrospectivos, sin embargo, recomiendan cirugías de remodelamiento en edades mayores, antes de los 9 y 18 meses de edad con resultados que cumplen con las justificaciones requeridas. De todas maneras mientras más cruentos sean los procedimientos, en un cráneo de más edad, las complicaciones transoperatorias potenciales y las hemorragias masivas tienen mayor riesgo de producirse así como un postoperatorio más penoso para el lactante. (Kyutoku & Inagaki, 2017)

Entre las variantes usadas en escafocefalia, una muy aplicada es la suturotomía de sinfibrosis coronales y lambdaídea permeables, Beuriat demostró la aparición de neosuturas que hablan de un comportamiento multifactorial y aún poco entendido de la osificación craneal y que influye en el resultado final y las consideraciones a tomar en la decisión quirúrgica (Beuriat & Szathmari, 2021)

Kuta y col. demostraron que la autoestima por su aspecto no se afectaba de manera significativa en los pacientes jóvenes con escafocefalia, sin corrección cosmética completa pero con adecuado BSID II, por lo que la justificación que ha de primar para el proceder quirúrgico es conservación de la morfofunción encefálica, concluye. (Beuriat & Szathmari, 2021), (Kuta, McNeely, Walling, & Bezuhly, 2017)

Presentación de casos clínicos Caso 1

Masculino de 5 meses, producto de tercera gesta a término, cesarea, a las 40 semanas, por distocia de presentación. Sin otros antecedentes. Dos meses atrás, en controles pediátricos se detecta deformidad craneal y discreto retraso motor global, por lo que acude. Despierto, activo, reactivo, funciones sensoriales preservadas para la edad. Sostiene con dificultad la cabeza, hipotonía e hiporreflexia globales, leves. Evaluación ocular y auditiva normales. Deformidad craneal, por aumento simétrico de diámetro anteroposterior, cráneo dismórfico, biotipo compatible con escafocefalia, IC menor de 70. sutura sagital palpable, fontanela triangular. Peso 9,8kg. Análítica sanguínea normal. TC simple de cráneo con reconstrucción 3D muestra integridad de arquitectura parenquimatosa, espacios de reserva patentes, signos indirectos de amoldamiento encefálico. Reconstrucción 3D muestra fusión de la sutura sagital, variante clinocefalia con confirmación de IC en 0.64. Se descarta comorbilidades, factores hereditarios y epigenéticos negados (Figura 1).

Sometido a variante de craniectomía en letra π con osteotomías en barril a los bordes. Se cruza sutura línea media por tres puntos obteniéndose dos láminas óseas de la sutura osificada sobre el seno longitudinal (Figura 2). Protocolo Intensivo por 48 horas sin novedades. El paciente permaneció con medidas ortésicas de vendaje y dispositivos acolchados. Por 6 meses. A la exploración, cumple completamente hitos de neurodesarrollo al año de edad. Por fuerza mayor, acude dos años después a control, con indemnidad de las funciones neurológicas y un IC:0.77

Figura 1. Paciente 1 Con escafocefalia, preoperatorio. A. Diagnóstico clínico. B. REconstrucción 3D evidencia fusión de sutura sagital e IC 0.64. C. Tejido encefálico indemne.



Fuente: Departamento de imagenología HFIB. Fotografía de los autores.

Figura 2. Procedimiento caso 1. Craniectomía con variante en letra Pi y osteotomías en bordes resultantes en barril. En la imagen de la derecha se refuerza los bordes para mostrar el patrón de craniectomía.



Fuente: Fotografía de los autores durante el procedimiento quirúrgico.

Figura 3. Caso 1. Control postoperatorio. A. Paciente a los 3 años. Mejoría cosmética y neurológica. B. Radiográfico, patencia de craniectomía en proceso de cierre. IC: 0.77 a los 6 meses de cirugía.



Fuente: Departamento de imagenología HFIB. Fotografía de los autores.

Caso 2

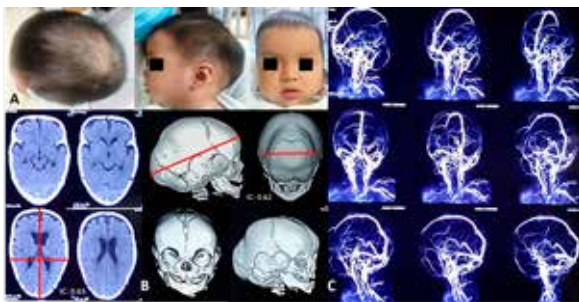
Masculino de 8 meses, producto de tercera gesta, luego de un aborto. Madre portadora de síndrome de Goldenhar, Controles prenatales regulares, ecos obstétricos reportados normales, recibe hierro y ácido fólico; leucorrea y cistitis, tratadas en el 3º trimestre. Nace a término 38 semanas, cesarea por preeclampsia, pasa al lado de la madre, no recibe inmunizaciones completas, se diagnostica hemangioma en miembro superior izquierdo; recibe tratamiento con propranolol; se descarta otros factores epigenéticos. Desde los 2 meses de edad en evaluación pediátrica seriada y durante estudio de comorbilidades, se determina deformidad craneal compatible con escafocefalia, con severa deformación occipital. Es referido en forma tardía a la especialidad.

Despierto, activo, reactivo.
Neurológicamente cumple con hitos del

desarrollo para la edad. Deformidad craneal evidencia estrechez parietotemporal posterior con engrosamiento del surco sagital y deformidad en “bala” o “bolk”. Eminencias frontales laterales amplias. Analítica dentro de parámetros normales. La TC con reconstrucción 3D demostró clinocefalia en T de golf, con bolk occipital. Crecimiento compensador pronunciado a nivel frontal coronal. Se visualiza fontanela en triángulo. Configuración parenquimatosa sin anomalías, espacios de reserva apretados hacia dorsal y caudal. El IC medido tanto en la ventana parenquimatosa como a nivel de la estrechez parietal visible en 3D, arrojó un valo alrededor de 0.63. Por antecedentes de hemangioma cutáneo, se realizó una angioRMN cerebral que mostró lagunas venosas sagitales recibiendo emisarias oseas tortuosas, hallazgo importante para el plan quirúrgico (Figura 4).

Dado el grosor óseo y la gran vascularización venosa parasagital, fue necesario realizar una craniectomía en letra π con una lámina osea sagital muy amplia, con un prolijo control de hemostasia; un delgado puente coronal y uno más amplio a través de línea media, a nivel de lambda. Se hizo osteotomías periféricas en barril (Figura 5). Perioperatoiro sin complicaciones neurológicas. Postoperatorio intensivo por 5 días. Se inicia de inmediato el uso de ortesis acolchada artesanal. Paciente mantiene indemne su neurodesarrollo. Controles sucesivos con progresos sostenidos. Estudios a 10 meses de intervención evidencian mejoría estética considerable. Liberación de espacio intracraneal y un IC:0.75 (Figura 6).

Figura 4. Caso 2. A. Clínica de escafocefalia en bolk occipital. B. TC simple, encéfalo preservado. 3D, IC: 0.63. C. Angio RMN, gruesas venas emisarias sagitales.



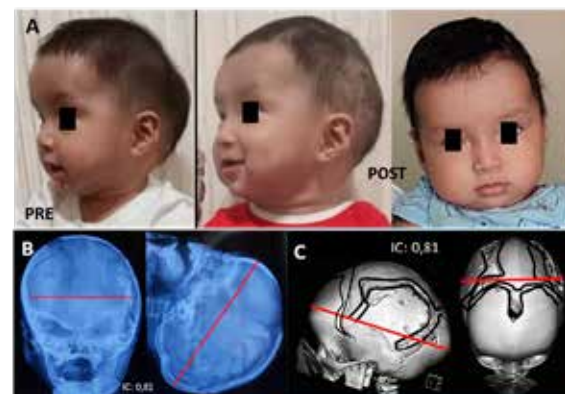
Fuente: Departamento de imagenología HFIB. Fotografía de los autores.

Figura 5. procedimiento caso 2. Craniectomía con variante en letra Pi, separación media amplia y osteotomías en bordes resultantes en barril. En la imagen de la derecha se refuerza los bordes para mostrar el patrón de craniectomía.



Fuente: Fotografía de los autores durante el procedimiento quirúrgico.

Figura 6. Caso 1. Control postoperatorio a 6 meses. A. Mejoría cosmética y neurológica, se hace un comparativo pre y postoperatorio. B. Radiográfico, patencia de craniectomía; C. marcada en TC, 3D. IC: 0.81



Fuente: Departamento de imagenología HFIB. Fotografía de los autores.

Discusión

Las craneosinostosis monosuturales, en general y las variantes sagitales, en particular, son dismorfismos frecuentes, con una etiología de la que muy poco se sabe y que apunta a causas genéticas y epogenéticas, poco estudiadas de momento. Sin embargo tienen claras las dianas terapéuticas a cuales apuntar en función de su fisiopatología y su clínica, por lo que han sido ampliamente investigadas y establecidas sus directrices. Se presenta dos casos que confrontan los lineamientos vigentes para su manejo con la técnica resolutive utilizada con modificaciones, que describe una indicación diferente a la dada. La variante de craniectomía en π se indica en pacientes menores de 3 meses, por vía endoscópica, más remodelamiento ortésico, dejando cruentas cirugías abiertas de remodelamiento con dispositivos distractores, para pacientes mayores, hasta los 18 meses. Los dos pacientes superaban

los 5 meses cuando fueron sometidos a una craniectomía en letra π abierta y con extensión mediante osteotomías en barril. El mayor, con 8 meses, presentaba anomalías venosas óseas craneales y comorbilidad que influía en una diploje significativamente más gruesa de lo normal. Ambos casos presentaron en el preoperatorio, por mucho, un $IC < 0.70$. y compromiso inicial o potencial de alteración al neurodesarrollo. Por tanto ambos requerían un procedimiento que resolviera la desproporción cefálica que presentaban de forma efectiva, en un cráneo más grueso de lo esperable y con un alto riesgo de complicaciones hemorrágicas, fistulares, de desgarro y lesión parenquimatosa con técnicas cruentas. Por eso se aplicó una variante que opte por una osteotomía más gentil y en un lecho quirúrgico que permita manejar hueso más grueso y osificado. El resultado fue la recuperación de un $IC > 75$, el control adecuado de sangrado y no haber registrado complicaciones neuroquirúrgicas para los dos casos. Una limitación de este análisis a considerar es la limitada disponibilidad de insumos y recursos tecnológicos que nos hubieran ampliado la gama de posibilidades en el proceder quirúrgico.. Si embargo, esta es una razón adicional por la que destaca esta variante, pues requiere de menos implementación para su ejecución y obtener buenos resultados para el paciente. Se concluye que la variante de craniectomía abierta en letra π , con osteotomías en barril fue útil en la resolución de la escafocefalia que presentaron los casos estudiados. Se requiere un estudio ampliado del tema y es recomendable someterlo a análisis en una serie estadísticamente significativa en futuras investigaciones.

En memoria



En memoria del querido maestro y amigo Dr. Jorge Chica Ramírez (+), distinguido profesional, líder del servicio de Neurocirugía, de noble trayectoria en la institución. Su recuerdo y enseñanzas perduran.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Abd-El-Barr, M., & Proctor, M. (2017). Molecular Genetics and Principles of Craniosynostosis. En R. Winn, & R. Winn (Ed.), Youmans & Winn. Neurological Surgery (7 ed., Vol. 2, págs. 1550-1555). Philadelphia: Elsevier.

Betances, E., Méndez, M., & Das, J. (8 de August de 2022). Craniosynostosis. Obtenido de StatPearls Publishing. National Library of Medicine: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK544366/>

Beuriat, P., & Szathmari, A. (April de 2021). Coronal and lambdoid suture evolution following total vault remodeling for scaphocephaly. Neurosurgical Focus, E4. doi: 10.3171/2021.1.FOCUS201004.

Bin Alamer, O., Jimenez, A., & Azad, T. (2021). Single-suture craniosynostosis and the epigenome: current evidence and a review of epigenetic principles. 50(4), E10. doi:<https://doi.org/10.3171/2021.1.FOCUS201008>

Garrocho, A., Manriquez, L., Flores, J., Rosales, M. A., Martínez, R., & Pozos, A. (21 de Junio de 2018). Non-syndromic craniosynostosis in children: Scoping review. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal*, 23(4), e421-428. doi:<https://doi.org/10.4317%2Fmedoral.22328>

Harter, D., & Staffenberg, D. (2018). Sinostosis no sindrómica: descripción. En A. Cohen, & A. Cohen (Ed.), *Neurocirugía Pediátrica* (Y. Vitale, I. Arocha, & A. Zhennamir, Trads., Vol. 1, págs. 113-118). Caracas: AMOLCA.

Hinojosa, J., Pascual, B., & Martín, P. (2017). Craneosinostosis monosuturales. En J. Orduna, & j. López, *Neurocirugía pediátrica. Fundamentos de patología neuroquirúrgica para pediatras* (págs. 95-104). Madrid: Ergon.

Kajdic, N., Spazzapan, P., & Velnar, T. (2018). Craniosynostosis - Recognition, clinical characteristics,. *BOSNIAN JOURNAL OF BASIC MEDICAL SCIENCE*, 18(2), 110-116. doi:<https://doi.org/10.17305/bjbms.2017.2083>

Kuta, V., McNeely, D., Walling, S., & Bezuhly, M. (19 de May de 2017). Sagittal craniosynostosis: a utility outcomes study. *Journal of Neurosurgery Pediatrics*, 20(2), 113-118. doi:<https://doi.org/10.3171/2017.2.PEDS16567>

Kyutoku, S., & Inagaki, T. (12 de April de 2017). Review of Past Reports and Current Concepts of Surgical Management for Craniosynostosis. *Neurologia Medico-chirurgica*, 57(7), 217-224. doi:10.2176/n

mc.ra.2017-0006

Lin, K., Persing, J., Jane Jr., J., & Jane Sr., J. (2017). Nonsyndromic Craniosynostosis. Introduction and Single-Suture Synostosis. En R. Winn, Youmans & Winn. *Neurological Surgery* (Vol. 2, págs. 1556-1569). Philadelphia: Elsevier.

Morris, L. (November de 2016). Nonsyndromic Craniosynostosis and Deformational Head Shape Disorders. *Facial Plastic Surgery Clinics of North America*, 24(4), 517-530. doi:<https://doi.org/10.1016/j.fsc.2016.06.007>

Proctor, M., & Meara, J. (2019). A review of the management of single-suture craniosynostosis, past, present, and future. *Journal of Neurosurgery*, 24(6), 622-631. doi:<https://doi.org/10.3171/2019.7.PEDS18585>

Sandoval, J., & De Jesús, O. (15 de December de 2021). Scaphocephaly. Obtenido de <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK567753/>

Wilkie, A., Johnson, D., & Wall, S. (December de 2018). Clinical Genetics of Craniosynostosis. *Current Opinions in Pediatrics*, 29(6), 622-628. doi:10.1097/MOP.0000000000000542. PMID: 28914635; PMCID: PMC5681249.

Wu, X., & Gu, Y. (2019). Signaling Mechanisms Underlying Genetic Pathophysiology of Craniosynostosis. *International Journal of Biological Sciences*, 15(2), 298-311. doi:10.7150/ijbs.29183

Yilmaz, E., Mihci, E., Nur, B., M. Alper, Ö., & Taçoy, Ş. (2019). Recent Advances in Craniosynostosis. *Pediatric Neurology*, E27. doi:<https://doi.org/10.1016/j.pediatr-neurol.2019.01.018>

Miasis oral en un paciente pediátrico. Reporte de un caso.

Dr. Agustín Manuel Zambrano García
Cirujano Pediatra. Hospital del Niño Dr. Francisco De Icaza Bustamante.
Dr. Jorge Isaac Ramírez Rivera
Cirujano Pediatra. Hospital del Niño Dr. Francisco De Icaza Bustamante.
Dr. Bernardo Aristóbulo Jaramillo Parra.
Médico Residente. Hospital del Niño Dr. Francisco De Icaza Bustamante.

RESUMEN

Miasis oral es la infestación de larvas de moscas en las estructuras de la cavidad bucal. Describimos el caso de un paciente de sexo masculino de 13 años, con parálisis cerebral, atendido en el Hospital del Niño Dr. Francisco de Icaza Bustamante, de Guayaquil-Ecuador, por presentar una lesión en la encía de la arcada superior, de la cual se retiraron 10 larvas pertenecientes a la especie *Cochliomyia hominivorax*. Se analizan los factores predisponentes, el papel de *Cochliomyia hominivorax* y la forma de tratamiento.

PALABRAS CLAVE

Miasis, pediatría, parálisis cerebral, *Cochliomyia hominivorax*.

ABSTRACT

Oral myiasis is the infestation of larvae of flies in the structures of the oral cavity. We describe a case of a 13-year-old male patient with cerebral palsy treated at the Hospital del Niño Dr. Francisco de Icaza Bustamante, in Guayaquil-Ecuador, due to a lesion in the gingiva of the upper arch, from which 10

Cochliomyia hominivorax larvae were removed. The predisposing factors, the role of *Cochliomyia hominivorax* and the form of treatment are analyzed.

KEYWORDS

Myiasis, pediatric, cerebral palsy, *Cochliomyia hominivorax*.

INTRODUCCIÓN

La afectación de larvas de moscas en las estructuras de la cavidad bucal se denomina miasis oral. En esta entidad, los agentes causales más reportados son las especies *Wohlfahrtia magnifica* (1), *Chrysomya bezziana* (2), *Oestrus ovis* (1) y *Musca domestica* (3) en el viejo mundo, mientras que *Cochliomyia hominivorax* predomina en América tropical y el Caribe (4-6). Las lesiones causan gran morbilidad y demandan atención multidisciplinaria.

Describimos un caso, atendido en el Servicio de Emergencias del Hospital del Niño Dr. Francisco de Icaza Bustamante, de Guayaquil-Ecuador.

OBSERVACIÓN CLÍNICA

Varón de 13 años, con parálisis cerebral y antecedente de hipoxia cerebral al nacimiento. Procedente de una familia de estrato social bajo, padres adolescentes y con instrucción secundaria incompleta. Fue llevado por su madre al Servicio de Emergencias por presentar salida de larvas por la boca desde hace 72 h. Como síntomas acompañantes se reportaron alza térmica no cuantificada, dificultad a la alimentación e irritabilidad. Al examen físico se encontró en posición de decúbito lateral izquierdo y actitud espástica. Irritable al manejo, escaso panículo adiposo, peso de 25 kg. A nivel bucal se encontró que, en la arcada superior, la encía edematizada y parcialmente decolada del periostio, formando una pequeña cavidad en la cual se observaron varias larvas. Las piezas dentales en mal estado. Por estas razones se hizo una limpieza quirúrgica, donde se retiraron 10 larvas. (Figura 1)

Figura 1. Encía decolada desde donde emergen larvas de *C. hominivorax*.



Fuente: Fotografía original, los autores.

Figura 2. Lecho gingival sin larvas.

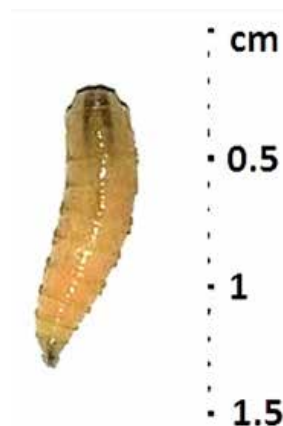


Fuente: Fotografía original, los autores

El tejido necrótico del lecho gingival fue desbridado e irrigado con Clorhexidina y Solución salina. (Figura 2)

El paciente permaneció 3 días en hospitalización, y recibió Oxacilina, Amikacina y Paracetamol intravenosos. El análisis morfológico de los parásitos logró identificar a *Cochliomyia hominivorax* o gusano barrenador del nuevo mundo. (Figura 3)

Figura 3. *C. hominivorax*. Se observan los troncos traqueales dorsales pigmentados.



Fuente: Fotografía original, los autores.

Para el alta se le prescribió Cefalexina, Paracetamol y medidas de aseo bucal. El control por consulta externa de cirugía a los 15 días fue favorable y la encía mostró una recuperación adecuada. Actualmente recibe atención odontológica y seguimiento por Pediatría.

DISCUSIÓN

La miasis es un problema de salud desatendido, aunque ampliamente documentado, de allí la importancia de este trabajo, que visibiliza una patología presente en un grupo social desfavorecido.

Es interesante anotar que la verdadera incidencia de miasis oral es desconocida, lo que se demuestra en los pocos casos reportados. Esta esporadicidad se debe a que, en condiciones normales, los tejidos orales no están expuestos de forma prolongada al ambiente (7). Sin embargo, los pacientes con trastornos neurológicos discapacitantes y severa limitación motora pueden presentar apertura bucal permanente (8,9), exponiendo la cavidad a la ovoposición de las moscas. Adicionalmente, la precaria higiene bucal (10,11), existencia de bolsillos periodontales, mordida abierta en la parte anterior, respiración bucal durante el sueño y lesiones ulcerativas (3), son factores predisponentes. Cabe señalar que el diagnóstico de MO en un niño denota negligencia de parte de sus cuidadores. (6)

En nuestro medio, *Cochliomyia hominivorax* es el díptero causal predominante. La hembra adulta deposita sus huevos en las heridas, mucosas u orificios naturales (12). Los huevos eclosionan después de 11 a 21 h y liberan larvas que se alimentan del tejido circundante. Luego de 4 a 8 d caen al suelo, donde se entierran y transforman en pupas. Finalmente emergen como moscas adultas

en 1 semana, en condiciones climáticas favorables. (13)

En el diagnóstico etiológico, la observación de los troncos traqueales dorsales pigmentados es la característica principal de *Cochliomyia hominivorax*. (14)

El tratamiento consiste en la extracción de los parásitos, limpieza y debridación de las lesiones (15). Para facilitar la extracción se describen en forma empírica, la aplicación tópica de Trementina (11,16) y Creolina (17), entre otras sustancias. El antiparasitario más empleado es la Ivermectina, que produce parálisis tónica en la larva, sobre todo a nivel faríngeo, lo que provoca su muerte por asfixia e inanición (18). Se pueden utilizar agentes antibacterianos para controlar infecciones secundarias. (6)

Es importante resaltar que la mejor estrategia para evitar la morbilidad por miasis es la prevención, mediante la implementación de medidas de erradicación de dípteros y la visita médica domiciliaria para pacientes con severa discapacidad motora.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Alizadeh M, Mowlavi G, Kargar F, Nateghpour M, Akbarzadeh K, Hajenorouzali-Tehrani M. A review of myiasis in Iran and a new nosocomial case from Tehran, Iran. *J Arthropod Borne Dis* [internet]. 2014[citado 06/02/2018];8(2):124-131. Disponible en: <http://jad.tums.ac.ir/index.php/jad/article/view/228/205>.
2. Shah SA, Kadam SG, Padawe DS, Takate VS. Oral myiasis of maxilla and mandible: A case report. *J Indian Acad Oral Med Radiol*. 2015;27(1):143-146. DOI 10.4103/0972-1363.167139.

3. Ali FM, Patil K, Kar S, Patil AA, Ahamed S. Oral myiasis affecting gingiva in a child patient: an uncommon case report. *Case Rep Dent.* 2016; 2016:2197450. DOI 10.1155/2016/2197450.
4. Reinoso-Quezada S, Alemán-Iñiguez JM. Rara miasis maxilar por *Cochliomyia hominivorax*. Reporte de caso, actualidad y entomología. *Rev Esp Cir Oral Maxilofac.* 2016;38(2):111-116. DOI 10.1016/j.maxilo.2014.04.005.
5. Arango Fernández HA, Rebolledo Cobos M, Sánchez Molina M, Roa Rojas P, Méndez Malagón P. Miasis oral en un paciente con parálisis cerebral: reporte de un caso. *Acta Odontol Col*[internet]. 2016[citado 06/02/2018];6(2):61-68. Disponible en: <https://revistas.unal.edu.co/index.php/actaodontocol/article/view/61753/pdf>
6. Novo-Neto JP, Dos Santos Fde S, Pontes AE, Ribeiro FS, Scannavino FL, Martins AT. Oral myiasis caused by *Cochliomyia hominivorax* in a disabled person. *Case Rep Pathol.* 2015; 2015:904658. DOI 10.1155/2015/904658.
7. Bhagawati BJ, Gupta M, Singh S. Oral myiasis: A rare entity. *Eur J Gen Dent.* 2013; 2(3):312-314. DOI 10.4103/2278-9626.115995.
8. Villarreal Parra I. Hallazgos cutáneos en pacientes con parálisis cerebral y la clasificación de estos. *Dermatol Rev Mex*[internet]. 2017[citado 06/02/2018];61(1):10-27. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/derrevmex/rmd-2017/rmd171c.pdf>
9. Gomez RS, Perdigão PF, Pimenta FJ, Rios Leite AC, Tanos de Lacerda JC, Custódio Neto AL. Oral myiasis by screwworm *Cochliomyia hominivorax*. *Br J Oral Maxillofac Surg.* 2003;41(2):115-116. DOI 10.1016/S0266-4356[02]00302-9.
10. Droma EB, Wilamowski A, Schnur H, Yarom N, Scheuer E, Schwartz E. Oral myiasis: a case report and literature review. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2007;103(1):92-96. DOI 10.1016/j.tripleo.2005.10.075.
11. Francesconi F, Lupi O. Myiasis. *Clin Microbiol Rev.* 2012;25(1):79-105. DOI 10.1128/CMR.00010-11.
12. Ramírez Rivera JI, Mielles Figueroa JM, Peñafiel Vicuña CI, Ramírez Rivera ME. Miasis en la colostomía de un lactante. *Rev Chil Cir.* 2017;69(4):281-282. DOI 10.1016/j.rchic.2017.01.004.
13. Acha PN, Szyfres B, editores. Zoonosis y enfermedades transmisibles comunes al hombre y a los animales: parasitosis. Tercera edición. Washington DC: Organización Panamericana de la Salud; 2003.
14. Raffo Lirios M, Torres R. Miasis oral. *Salud Militar* [internet] 2012[citado 06/02/2018];31(1):21-23. Disponible en: <https://www.dnsffaa.gub.uy/media/dnsffaa/desainstyle000001/00000000010000002493.pdf>
15. Shinohara EH, Martini MZ, de Oliveira Neto HG, Takahashi A. Oral myiasis treated with ivermectin: case report. *Braz Dent J.* 2004;15(1):79-81. DOI /S0103-64402004000100015.

16. Sharma J, Mamatha GP, Acharya R. Primary oral myiasis: a case report. Med Oral Patol Oral Cir Bucal [internet]. 2008 [citado 06/02/2018];13(11): E714-6. Disponible en: http://www.medicinaoral.com/pubmed/medoralv13_i11_p714.pdf

17. Duque FL, Ardila CM. Oral myiasis caused by the screwworm *Cochliomyia hominivorax* treated with subcutaneous ivermectin and creolin: report of six cases after trauma. Dent Traumatol. 2011;27(5):404-407. DOI 10.1111/j.1600-9657.2011.01004.x.

18. Failoc-Rojas VE, Silva-Díaz H. Review of cases and a patient report of myiasis with tracheostomy, Peru. Emerg Infect Dis. 2016;22(3):563-565. DOI 10.3201/eid2203.151631.

Brucelosis (fiebre del mediterráneo), diagnóstico y tratamiento. A Propósito de un caso.

Dr. Boris Caballero Pineda, PhD.
Medico Epidemiólogo. Hospital del Niño Dr. Francisco De Icaza Bustamante
Md. Tatiana Elizabeth Andrade Kuffo
Posgradista R3 pediatría. Universidad Católica Santiago de Guayaquil
Md. Raquel Alexandra Colcha González
Posgradista R3 pediatría. Universidad Católica Santiago de Guayaquil

RESUMEN

La brucelosis también conocida como fiebre mediterránea, fiebre de Malta o fiebre ondulante de distribución mundial, es causada por un cocobacilo Gramnegativo. Afecta a varias especies de mamíferos, incluido el hombre, aunque su principal blanco son los ganados bovino, equino, porcino, ovino y caprino, así como otras especies silvestres. Las causas principales de transmisión son a través de la ingesta de leche no pasteurizada y por el contacto con animales infectados, inclusive es considerada una enfermedad ocupacional de granjeros, veterinarios y trabajadores de mataderos. Las manifestaciones clínicas son inespecíficas, el inicio puede ser insidioso o agudo con síntomas generales, posteriormente puede presentar síntomas sistémicos y constitucionales como fiebre, malestar, letargia, anorexia, y signos localizados como: hepatoesplenomegalia, artritis, endocarditis, entre otros. El diagnóstico se basa en cuadro clínico compatible más el aislamiento del microorganismo en cultivos de sangre y otros tejidos además de pruebas serológicas con diferentes métodos. La elección y duración del tratamiento están relacionadas con las características del paciente y la presencia de una enfermedad focal.

OBJETIVO

Reportar caso clínico de Brucelosis en paciente de edad pediátrica que acudió al servicio de emergencia del Hospital del Niño “Dr. Francisco de Icaza Bustamante”.

REPORTE DE CASO

Se estudió a un paciente de sexo masculino de 2 años 5 meses de edad previamente sano, quién debutó con sintomatología de forma aguda e inespecífica, con paraclínicos en el que llama la atención hipertransaminasemia importante.

Dentro del diagnóstico diferencial se pudo realizar estudio serológico para Brucelosis con resultado positivo para IgM, sin embargo, este estudio fue recabado una vez dado de alta, por lo cual se realizó captación y seguimiento por primer nivel de atención, presentando posteriormente mejoría clínica.

CONCLUSIONES

Es fundamental instar al equipo de profesionales de la salud la importancia que radica el realizar una anamnesis minuciosa que permita recopilar toda información clínico – epidemiológica relevante que motive a determinar un diagnóstico

presuntivo con mayor especificidad, tratamiento oportuno y la aplicación de medidas preventivas.

PALABRAS CLAVES: Brucellosis, ganado, síntomas.

SUMMARY

Brucellosis, also known as Mediterranean fever, Malta fever or undulant fever of worldwide distribution, is caused by a Gram-negative coccobacillus. It affects various species of mammals, including man, although its main target is cattle, horses, pigs, sheep and goats, as well as other wildlife. The main causes of transmission are through the ingestion of unpasteurized milk and through contact with infected animals, it is even considered an occupational disease of farmers, veterinarians and slaughterhouse workers. The clinical manifestations are non-specific, the onset can be insidious or acute with general symptoms, later it can present systemic and constitutional symptoms such as fever, malaise, lethargy, anorexia, and localized signs such as: hepatosplenomegaly, arthritis, endocarditis, among others. The diagnosis is based on a compatible clinical picture plus the isolation of the microorganism in blood cultures and other tissues, as well as serological tests with different methods. The choice and duration of treatment are related to the characteristics of the patient and the presence of focal disease.

OBJECTIVE

To report a clinical case of Brucellosis in a pediatric patient who attended the emergency service of the Hospital del Niño "Dr. Francisco de Icaza Bustamante".

CASE REPORT

A previously healthy male patient of 2 years 5 months of age was studied, who debuted with acute and non-specific symptoms, with paraclinical findings in which significant hypertransaminasemia calls attention.

Within the differential diagnosis, it was possible to perform a serological study for Brucellosis with a positive result for IgM, however, this study was collected once discharged, for which recruitment and follow-up were carried out by the first level of care, subsequently presenting clinical improvement.

COMCLUSIONS

It is essential to urge the team of health professionals the importance of carrying out a thorough anamnesis that allows collecting all relevant clinical-epidemiological information that motivates to determine a presumptive diagnosis with greater specificity, timely treatment and the application of preventive measures.

KEYWORDS: Brucellosis, livestock, sintoms.

INTRODUCCIÓN

El primer informe clínico sobre brucelosis es atribuido a Jeffery Allen Marston (1831-1911), quien en 1861 contrajo la enfermedad mientras trabajaba en el área del Mediterráneo y describió su propio caso 2 años después. Sin embargo, el agente etiológico fue descubierto por David Bruce (1855-1931), quien en 1886 fue enviado a la isla de Malta a investigar la causa de un padecimiento febril que producía la muerte de los soldados. Un año después aisló del bazo de un soldado fallecido el microorganismo *Micrococcus melitensis*, posteriormente denominado *Brucella*

melitensis (*B. melitensis*) (Álvarez-Hernández M. D.-F., 2015).

Se considera a nivel mundial la infección zoonótica más extendida, con una incidencia global anual promedio de más de 500 000 y una prevalencia de más de 10/100 000 habitantes en algunos países endémicos. Todos los grupos de edad y tanto hombres como mujeres son susceptibles a la brucelosis humana, sin embargo, alrededor del 11-56% de los pacientes afectados por brucelosis son menores de 14 años en regiones endémicas. La brucelosis puede ser más común en los niños de los países en desarrollo debido a la falta de pasteurización de la leche y la exposición a los animales en una sociedad agraria (Mora Mabel, 2019).

Las especies de *Brucella* que causan la brucelosis son cocobacilos gramnegativos intracelulares facultativos. De todas las especies de *Brucella* identificadas, *B. abortus*, *B. melitensis* y *B. suis* son las especies que más contribuyen a la enfermedad humana, siendo *B. melitensis* la más virulenta (Enfermedades, 2020)

El periodo de incubación varía, pero los síntomas aparecen usualmente de 2 a 3 semanas después de la infección, la mayoría de las revisiones pediátricas han informado una amplia gama de manifestaciones clínicas como fiebre que puede ser continua, intermitente o irregular, y de duración variable y síntomas constitucionales que consisten en escalofríos, sudoración, malestar general, anorexia, vómitos, dolor abdominal, cefalea, mialgias, artralgias, y en ocasiones signos localizados como hepatoesplenomegalia, artritis, epidídimo-orquitis, espondilitis vertebral, endocarditis, meningitis (Bujari, 2018).

Los Centros para el Control de Enfermedades (CDC) de los Estados Unidos definen que un caso confirmado requiere de

una presentación clínica sugestiva más el aislamiento de *Brucella* en algún cultivo, o al menos un aumento de cuatro veces los títulos de anticuerpos, medidos por pruebas de aglutinación o microaglutinación, con mínimo 14 días de diferencias entre las muestras. Un caso probable debe tener una presentación clínica compatible y alguno de los siguientes: Ac por aglutinación al menos de 1:160, detección por reacción en cadena de la polimerasa (PCR) de ADN bacteriano nexa epidemiológico de un caso confirmado (Bujari, 2018).

Para el tratamiento de la brucelosis en niños, se recomiendan regímenes de tratamiento combinados que incluyen TMP-SMX, doxiciclina y rifampicina. La doxiciclina se recomienda solo para niños mayores de 8 años, ya que los niños menores de 8 años pueden ser más sensibles a los efectos secundarios de la doxiciclina, especialmente a la decoloración de los dientes. Se recomienda un régimen de 3 fármacos que incluya aminoglucósidos para pacientes con endocarditis o meningitis. Otros regímenes incluyen una combinación de doxiciclina más trimetoprim-sulfametoxazol o una fluoroquinolona más rifampicina. La presencia de espondilitis o endocarditis generalmente indica que el tratamiento deberá ser de mayor duración (Mora Mabel, 2019).

PRESENTACIÓN DE CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 2 años 5 meses de edad procedente de Bastión Popular, zona Norte de Guayaquil, sin antecedentes patológicos de importancia, quien ingresa al hospital Dr. Francisco de Icaza Bustamante por presentar cuadro clínico de 7 días de evolución presentando hiporexia, vómitos alimenticios en número de 3 en 24 horas, acompañado de deposiciones diarreicas en número de 2 en 24 horas semiblandas con estrías sanguinolentas, que se autolimitan,

además presentó alza térmica de hasta 38.7 grados centígrados por 2 ocasiones, ictericia y coluria desde las 48 horas de su inicio, finalmente se añade dolor abdominal. Al examen físico paciente afebril, con leves signos de deshidratación, tinte subictérico, conjuntivas ictéricas, sin datos de dificultad respiratoria, abdomen no doloroso, hígado palpable a 2 cm por debajo del reborde costal derecho, de consistencia aumentada, no esplenomegalia.

Dentro de su evolución durante hospitalización registró picos febriles, inicialmente presento náuseas acompañado de dolor abdominal por lo que se suspendió alimentación que posteriormente se remite por lo que se reinició alimentación con buena tolerancia, fue manejado con hidratación parenteral más protector gástrico y complejo b, además se inició trámite de exámenes complementarios incluidos perfil de hepatitis, anticuerpos para descartar hepatitis autoinmune y serología para leptospira y brucelosis.

Dentro de los exámenes iniciales se reportó los siguientes resultados:

TABLA # 1. Exámenes de ingreso

Leucocitos	11000/mm ³
Neutrófilos	56%
Linfocitos	43%
Hemoglobina	11.5g/dl
Hematócrito	36.5%
Plaquetas	243000/mm ³
GGT	286U/L
TGO	4247mlu/ml
Bilirrubina Total	2.1mg/dl
Bilirrubina Directa	8.9mg/dl
Bilirrubina Indirecta	2.1mg/dl

Como parte del estudio complementario se realiza serologías en búsqueda de etiologías que pudieran ser la causa de la clínica de presentación del paciente dentro del cual se obtuvo los siguientes resultados: COVID 19 IGG positivo, IGM negativo. Hepatitis A: IGG negativo, IGM negativo, TORCH: negativo. EBV IgG: 60 IgM: Negativo. Además, se realizó ecografía abdominal con el siguiente reporte: Hepatopatía inflamatoria inespecífica.

Se realizó seguimiento ambulatorio por 2 ocasiones más, durante valoración ya no se evidencia ictericia, se palpa hígado de consistencia mejorada con 1 cm por debajo del reborde costal derecho, exámenes complementarios en el que se evidencia disminución de transaminasas, se recaba Serología para Brucelosis con reporte positivo para IGM.

DISCUSIÓN

La brucelosis es una zoonosis, la a infección puede adquirirse por contacto directo con secreciones de animales infectados a través de la piel o de la conjuntiva, por inhalación de polvo o aerosoles contaminados, o por vía digestiva mediante ingesta, sobre todo, de productos lácteos no higienizados. La transmisión persona a persona es muy rara. (Salman S. Qasim, 2020).

En el caso de nuestro paciente curso con afectación del sistema digestivo, que fácilmente puede confundirse con otras enfermedades infecciosas comunes en la edad pediátrica, por lo que es importante realizar las pruebas serológicas y establecer el abanico de diagnósticos diferenciales en todo paciente con fiebre de origen desconocido y compromiso hepato-esplénico, asociado a zonas endémicas.

CONCLUSIONES

Es de suma importancia, tomar las medidas preventivas adecuadas al no existir vacuna para humanos, entre las cuales se puede mencionar: controlar la infección en los animales en las zonas endémicas, prevenir la exposición sobre todo durante el trabajo, consumir alimentos seguros que estén debidamente pasteurizados. (Vega César, 2018).

BIBLIOGRAFÍA

1. Aspas Raquel, C. P. (2020). BROTE FAMILIAR DE BRUCELOSIS. LA IMPORTANCIA DE LA SOSPECHA EPIDEMIOLÓGICA. Obtenido de <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=7721472>
2. Bujari, E. E. (2018). brucelosis pediátrica. Obtenido de <https://smj.org.sa/content/39/4/336>
3. Enfermedades, C. N. (2020). Guia para diagnostico y tratamiento de pacientes con Brucelosis. Guia para diagnostico y tratamiento de pacientes con Brucelosis.
4. Mora Mabel, L. H. (2019). Enfermedades Infecciosas, Brucelosis. Obtenido de <https://www.msal.gob.ar/images/stories/ryc/graficos/0000000525cnt-guia-medica-brucelosis.pdf>
5. Salman S. Qasim, K. A. (2020). Brucelosis en niños saudíes: presentación, complicaciones y resultado del tratamiento. Obtenido de <https://www.cureus.com/articles/44261-brucellosis-in-saudi-children-presentation-complications-and-treatment-outcome#:~:text=Patients%20with%20brucellosis%20usually%20present,by%20bone%20aches%20and%20chills>
6. Vega César, A. R. (2018). Brucelosis. Una infección Vigente. Obtenido de <https://www.medigraphic.com/pdfs/actmed/am-2008/am084c.pdf>
7. Vélez Ana, H. A. (2020). Brucelosis en niños. Obtenido de https://issuu.com/pre-copscp/docs/15_3_111fe4ce538300
8. Álvarez-Hernández, M. Díaz-Flores. (2015). Brucelosis, una zoonosis frecuente. Elsevier. Medicina e Investigación. 3(2) 129-123.
9. Sbriglio JL, Sbriglio H, Sainz S. Brucelosis: una patología generalmente subdiagnosticada en humanos y que impacta negativamente en la producción pecuaria y desarrollo de nuestros países. 2014. Disponible en: http://www.revistabioanalisis.com/arxius/notas/Nota3_13.pdf
10. Padrón-Tello O, Martínez-Herrera D, Peniche-Cardena A, et al. Historia de la brucelosis. Revista de Ciencia y Tecnología de la UV. 2001; 24. 2014]. Disponible en: <http://www.uv.mx/cienciahombre/revistae/vol24num2/articulos/brucelosis/>

Enfermedad de Gaucher: de la literatura a la práctica.

Dra. Myrna de Fátima Freyre Veloz.
Pediatra. Hospital Dr. Francisco De Icaza Bustamante
Dra. Juliana Melissa Santana Torres.
Posgradista R3 Pediatría. Universidad Católica Santiago de Guayaquil
Dr. Christian Daniel Montoya Mateo.
Posgradista R3 Pediatría. Universidad Católica Santiago de Guayaquil

RESUMEN

La enfermedad de Gaucher es una enfermedad genética autosómica recesiva, poco frecuente, causada por la mutación GBA1 que produciendo la deficiencia de la enzima lisosomal llamada glucocerebrosidasa, que conduce a la acumulación de su sustrato (glucosilceramida) en los macrófagos lisosomales. Afecta aproximadamente a 1 de cada 50 000 a 1 de cada 100 000 personas en la población general, sin una preferencia étnica.

La sintomatología que afecta a estos pacientes es muy variable, los más comunes son los osteomusculares, con la presencia de dolor intenso óseo, que puede ocasionar leucocitosis y fiebre, conocido como crisis óseas que afecta hasta un 40% de los pacientes, la osteoporosis, osteopenia e infartos óseos, además produce una deformación ósea. A nivel pulmonar se encuentra la enfermedad intersticial que se asocia a hipertensión pulmonar severa, lo que puede ocasionar opacidades a nivel radiográfico y asociarse a edema pulmonar.

El tratamiento de esta enfermedad tiene algunas opciones entre ellas la terapia de reemplazo enzimático o la terapia de

reducción de sustrato, sin embargo, dicho tratamiento es de difícil acceso especialmente en países en vía de desarrollo, existe tratamiento sintomático lo cual incluye procedimientos como esplenectomía y tratamiento específico para trombocitopenia.

Clínicamente, la mayoría de los pacientes se benefician ampliamente de la terapia de restitución enzimática. Sin embargo, debemos tomar en cuenta que la función pulmonar o los hallazgos radiológicos generalmente no se normalizan, a pesar de la corrección de los parámetros hematológicos y la reducción en los volúmenes de órganos, posterior a la terapia.

PALABRAS CLAVES: Enfermedad de Gaucher, glucocerebrosidasa, terapia de reemplazo enzimático.

ABSTRACT

Gaucher disease is a rare autosomal recessive genetic disease caused by the GBA1 mutation leading to deficiency of the lysosomal enzyme glucocerebrosidase, which leads to accumulation of its substrate (glucosylceramide) in lysosomal macrophages. It affects approximately 1 in

50 000 to 1 in 100 000 people in the general population, without an ethnic preference.

The symptomatology affecting these patients is very variable, the most common are osteomuscular, with the presence of intense bone pain, which can cause leukocytosis and fever, known as bone crises affecting up to 40% of patients, osteoporosis, osteopenia and bone infarcts, and bone deformation. At the pulmonary level, interstitial disease is associated with severe pulmonary hypertension, which can cause opacities at the radiographic level and be associated with pulmonary edema.

Treatment of this disease has some options including enzyme replacement therapy or substrate reduction therapy; however, such treatment is difficult to access especially in developing countries, there is symptomatic treatment which includes procedures such as splenectomy and specific treatment for thrombocytopenia.

Clinically, most patients benefit greatly from enzyme replacement therapy. However, it should be noted that pulmonary function or radiological findings usually do not normalize, despite correction of hematologic parameters and reduction in organ volumes following therapy.

KEY WORDS: Gaucher disease, glucocerebrosidase, enzyme replacement therapy.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Gaucher es una enfermedad genética autosómica recesiva, poco frecuente, causada por la mutación GBA1 que produciendo la deficiencia de la enzima lisosomal llamada glucocerebrosidasa, que conduce a la

acumulación de su sustrato (glucosilceramida) en los macrófagos lisosomales (1). Afecta aproximadamente a 1 de cada 50 000 a 1 de cada 100 000 personas en la población general, sin una preferencia étnica (2).

Existen 3 tipos según su afectación clínica y edad de inicio, tipo I que se caracteriza por esplenomegalia, alteración hematológica, complicaciones ortopédicas y ausencia de síntomas neurológicos, tipo II se manifiesta en el primer año de vida con hepatoesplenomegalia y afectación del sistema nervioso central y por último el tipo III con desarrollo de síntomas en la infancia y alteración del sistema nervioso central. (3)

El tipo I representa hasta el 94% de todos los casos registrados en pediatría, siendo el de mejor pronóstico ya que no tiene afectación neurológica central, sin embargo, si existen excepciones como la compresión medular que puede producirse producto de las fracturas, además se han descrito neuropatías periféricas. (4)

Los pacientes con enfermedad de Gaucher tipo I tienen mayor predisposición a infecciones debido a alteraciones en su sistema inmune, resultado de una función esplénica alterada, función anormal de macrófagos, linfopenia, neutropenia debido a hiperesplenismo marcado, alteración de la producción de superóxido por parte de los monocitos. (5)

La sintomatología que afecta a estos pacientes es muy variable, los más comunes son los osteomusculares, con la presencia de dolor intenso óseo, que puede ocasionar leucocitosis y fiebre, conocido como crisis óseas que afecta hasta un 40% de los pacientes, la osteoporosis, osteopenia e infartos óseos, además produce una deformación ósea. A nivel pulmonar se encuentra la enfermedad intersticial que se asocia a hipertensión pulmonar severa, lo

que puede ocasionar opacidades a nivel radiográfico y asociarse a edema pulmonar. (6)

La afectación pulmonar puede ser un resultado directo de la infiltración con células de Gaucher (GD) o puede ser secundaria, a una enfermedad hepática extensa o a una compresión mecánica causada por la hepatoesplenomegalia. (5) Otra complicación que aumenta la mortalidad de estos pacientes es la presencia de fibrosis del tejido hepático, proceso que se retrasa con el uso de la terapia adecuada, sin embargo, una vez establecida la cirrosis no es reversible, aunque reciba tratamiento. (7)

Los síntomas neurológicos que se han descrito en el fenotipo III son de peor pronóstico ya que conlleva a pérdida total de autonomía, éstos son ataxia, movimientos sacádicos alterados, convulsiones, además otros síntomas sistémicos como infiltración a nivel de válvulas cardíacas a medida que aumentan las complicaciones disminuyen la sobrevida de dichos pacientes. (8)

El diagnóstico puede ser un desafío debido a la variabilidad de fenotipo de la enfermedad, lo que dificulta el pesquisaraje inicial de los casos sospechosos, hoy en día existe ya tamizaje prenatal de enfermedades de depósito, y de manera más específica se busca mutaciones GBA1, dicho tamizaje da mejores resultados en poblaciones de riesgo. El diagnóstico definitivo se realiza mediante un ensayo enzimático para detectar β -glucocerebrosidasa con rangos alterados (normal: 2,1-5,3 umol/litro/hora), para realizar la tipificación de la enfermedad se hace estudios genéticos para determinar el gen afectado, en el tipo 1 mutación N370S y mutaciones L444P o D409H en tipo 2 y 3. (9)

El tratamiento de esta enfermedad tiene algunas opciones entre ellas la terapia de

reemplazo enzimático o la terapia de reducción de sustrato, sin embargo, dicho tratamiento es de difícil acceso especialmente en países en vía de desarrollo, existe tratamiento sintomático lo cual incluye procedimientos como esplenectomía y tratamiento específico para trombocitopenia. La terapia de reducción de sustrato se realiza al administrar miglustat, sin embargo, dicho medicamento solo tiene eficacia de baja a moderada por lo que no se puede considerar primera opción. Clínicamente, la mayoría de los pacientes se benefician ampliamente de la terapia de restitución enzimática. Sin embargo, debemos tomar en cuenta que la función pulmonar o los hallazgos radiológicos generalmente no se normalizan, a pesar de la corrección de los parámetros hematológicos y la reducción en los volúmenes de órganos, posterior a la terapia. (10)

Entre las metas de tratamiento holístico de esta enfermedad están: mantener hemoglobina mayor a 11 gr/dl, aumento de plaquetas en el primer año y llegar a más de 100000 después de 3 años de tratamiento, llegar a un crecimiento adecuado después de 2 años de tratamiento, y a nivel pulmonar prevenir la fibrosis. El tratamiento se basa el uso de la Imiglucerasa que es una modificación de la beta glucosidasa acida humana con dosis de 60 UI por kilo cada 15 días. (11)

El uso de esta terapia disminuye la necesidad de realizar esplenectomía. A pesar de que se encuentra probados lo beneficios de la terapia de reemplazo enzimático, existen varias desventajas como precios de tratamiento, y resistencia después de uso prolongado del mismo, lo que posteriormente acorta posibilidades terapéuticas. Otras opciones de tratamiento se están investigando como el trasplante de médula ósea, mismo que si ha demostrado regresión de sintomatología, sin embargo,

todavía hay estudios controversiales sobre la seguridad de su uso. (12)

FISIOPATOLOGÍA

Las mutaciones en el gen GBA1 provocan una marcada disminución de la actividad de la glucocerebrosidasa (GCasa), dando como consecuencia la acumulación del sustrato GCasa, glucosilceramida (GlcCer), en los macrófagos, lo que induce su transformación en células de Gaucher. Bajo el microscopio óptico, las células de Gaucher suelen estar agrandadas, con núcleos excéntricos y cromatina y citoplasma condensados con una apariencia heterogénea de "papel de seda arrugado". Las células de Gaucher se infiltran principalmente en la médula ósea, el bazo y el hígado, pero también se infiltran en otros órganos y se consideran los principales factores protagonistas de los síntomas de la enfermedad. La acumulación de GlcCer en las células de Gaucher se considera el primer paso hacia la afectación ósea, lo que lleva a la compresión vascular que es la fuente de las complicaciones necróticas. Los mecanismos fisiopatológicos de la afectación neurológica aún no están del todo claros (13).

JUSTIFICACIÓN

Al tratarse de una enfermedad poco frecuente existen muchas revisiones bibliográficas en la que se caracteriza la enfermedad, pero hay poca información disponible sobre la evolución de la enfermedad a manera de casuística. Por lo que exponemos la experiencia del diagnóstico y tratamiento en un hospital de especialidades de la ciudad de Guayaquil, Ecuador.

MATERIALES Y METODOS

Se trata de la revisión de tres casos clínicos tratados en el Hospital del Niño "Dr.

Francisco de Icaza Bustamante" de la ciudad de Guayaquil, Ecuador, desde su diagnóstico hasta la actualidad.

CASO 1

Paciente femenina de 9 años diagnosticada al año 8 meses de edad, derivada desde otro hospital para tratamiento integral en nuestra institución, producto de la tercera gesta de padres consanguíneos, obtenida a las 38 por cesárea, sin antecedentes familiares relevantes, llama la atención retraso psicomotriz. Presenta cuadro clínico de 6 meses de evolución caracterizado por irritabilidad, fiebre intermitente y distensión abdominal, acude a varios centros de salud donde realizan estudios complementarios tales como aspirado de médula ósea con hallazgos sugestivos de enfermedad de Gaucher, se complementa con beta glucosidasa resultando positiva. Al examen físico hepatoesplenomegalia. Catalogada como Enfermedad de Gaucher tipo I inicia tratamiento con Imiglucerasa 60 UI/kg/dosis con administración quincenal desde marzo 2015 hasta mayo 2021, sin embargo, por déficit institucional no pudo continuar con su tratamiento hasta julio del 2022 que reinicia a la dosis y frecuencia establecida previamente. Obtuvo respuesta de anemia 24 meses posterior al inicio de tratamiento, reducción del 20% de hepatomegalia y 30% de esplenomegalia. Mostrando como resultado aumento de su hepatoesplenomegalia y dolor óseo en tórax posterior. Como parte de sus evaluaciones por las especialidades se encuentra en seguimiento periódico especialmente por el servicio de Nefrología por hidronefrosis izquierda sin reflujo vesicoureteral, con función renal conservada. Urología por litiasis renal izquierda. En la actualidad paciente recibiendo terapia de reemplazo enzimático, asintomática que muestra únicamente gran hepatoesplenomegalia.

CASO 2

Paciente masculino de 14 años diagnosticado al año 6 meses de edad, derivado desde otro hospital para tratamiento integral en nuestra institución, producto de la segunda gesta de padres no consanguíneos, obtenido a término por parto vaginal, sin antecedentes familiares relevantes, en su neurodesarrollo con retraso psicomotriz. Presenta cuadro clínico de 4 meses de evolución caracterizado por palidez generalizada, distensión abdominal a expensas de esplenomegalia midiendo 13 cm y dolor óseo generalizado acude a varios centros de salud donde realizan estudios complementarios tales como aspirado de médula ósea con hallazgos sugestivos de enfermedad de Gaucher, se complementa con beta glucosidasa y quitotriosidasa resultando ambas positivas. Catalogado como Enfermedad de Gaucher tipo I hasta septiembre 2016, luego de la revisión de caso con equipo multidisciplinario y asesoramiento por experto internacional fue clasificado como Enfermedad de Gaucher tipo III por el componente neuropático, no siendo necesario incrementar la dosis de su medicación ya que inicia tratamiento con Imiglucerasa 60 UI/kg/dosis con administración quincenal desde año 2009 hasta julio 2015, por déficit institucional no recibió tratamiento los meses de agosto 2015, abril y mayo 2018, mayo 2021 hasta julio 2022 (14 meses) para reiniciar luego. Obtuvo respuesta a los 24 meses posterior al inicio de tratamiento, reducción del 30% de hepatomegalia y 20% de esplenomegalia. Sin embargo, debido a las intermitencias en su tratamiento, ha cursado con complicaciones como fractura en la diáfisis del humero derecho e hipoacusia neurosensorial. Al momento paciente asintomático recibiendo terapia de reemplazo enzimático con normalidad.

CASO 3

Paciente femenina de 12 años diagnosticada a los dos años, derivada desde otro hospital para tratamiento integral en nuestra institución, producto de la segunda gesta de padres no consanguíneos, obtenido a las 38 semanas de gestación por cesárea, posee padre y hermana fallecidos por Enfermedad de Gaucher a los 25 y 4 años respectivamente. Presenta cuadro clínico que inicia a los 3 meses de vida caracterizado por distensión abdominal, acude a varios centros de salud donde realizan estudios complementarios tales como ecografía abdominal llamándola atención la gran hepatoesplenomegalia, luego realizan aspirado de médula ósea con hallazgos sugestivos de enfermedad de Gaucher, se complementa con beta glucosidasa resultando positiva. Catalogada como Enfermedad de Gaucher tipo I hasta septiembre 2016, ante el comportamiento clínico de la paciente el caso fue presentado a experto internacional por lo que cambia a Enfermedad de Gaucher tipo III debido a la infiltración con Gaucheromas viscerales y osteopenia severa generalizada. Recibió tratamiento con Imiglucerasa 60 UI/kg/dosis con administración quincenal desde noviembre 2011 hasta enero 2013 quedando sin medicación por 15 meses reiniciando la medicación por 12 meses más, sin embargo, por déficit institucional no pudo continuar con su tratamiento en julio 2015, mayo 2016, abril y mayo 2018, con tratamiento esporádico desde octubre 2021 hasta julio del 2022. No obtuvo respuesta de anemia a los 60 meses de tratamiento, reducción del 20% de hepatomegalia y 30% de esplenomegalia. Paciente con mala evolución clínica con múltiples complicaciones infecciosas debido a citopenias, así como múltiples fracturas debido a osteopenia con pérdida de la deambulacion a los 7 años. Paciente fallece por insuficiencia respiratoria, con negativa de los familiares del manejo

avanzado de la vía aérea, así como a las maniobras de reanimación.

DISCUSIÓN

La Enfermedad de Gaucher (EG) está caracterizada por su polimorfismo clínico, lo cual llega a dificultar su diagnóstico, lo cual representa todo un reto para países como el nuestro donde el acceso a las herramientas diagnósticas se encuentran bastante limitadas, lo que podría incurrir en un diagnóstico tardío. Desde el punto de vista clínico alrededor del 10% de los pacientes pueden ser asintomáticos, llegándose a detectar la enfermedad cuando se realiza el estudio familiar. La presentación a una edad precoz puede representar una progresión de la enfermedad de manera más rápida, tal como lo hemos visto en los tres casos que han sido expuestos en esta revisión, uno de los cuales incluso tuvo un desenlace fatal. Por tanto, la EG de tipo 1, que inicia en edad pediátrica puede representar una enfermedad más agresiva que la EG de tipo 1 de inicio en adultos, y requiere la consideración de un tratamiento rápido de los síntomas.

Antes de la introducción de la terapia de reemplazo enzimática (TRE), la mayoría de los pacientes sólo recibían tratamientos paliativos para aliviar las manifestaciones multisistémicas de la enfermedad, incluidas las óseas, por lo que la aprobación de este tratamiento supuso un cambio radical en la evolución natural de la enfermedad y así evitar el desarrollo de asociaciones patológicas.

Es importante tener en cuenta que los diversos aspectos de la enfermedad de Gaucher no responden a la TRE a la misma velocidad o en la misma medida, más aún si se ponen en consideración las intermitencias en el tratamiento como sucedió con nuestros pacientes. La literatura indica que la dosis inicial de la TRE debe basarse en la

gravidad de la patología, definiendo si son pacientes de alto o bajo riesgo, y en su progresión, a partir de la evaluación clínica, de laboratorio y radiológica, y de la calidad de vida. Los posteriores ajustes de dosis deberán hacerse de forma individual, y se podrá aumentar o disminuir según el logro de las metas terapéuticas evaluadas en la monitorización de cada paciente.

Vemos que nuestros pacientes iniciaron a dosis estándar sin mayores modificaciones en su dosificación, pudiendo ser éste también uno de los factores que contribuye una mejoría parcial de las manifestaciones sistémicas, ya que en todos los casos mostraron una reducción de la hepatoesplenomegalia, sin embargo, esta mejora no alcanzó ni el 50% de reducción, si se compara con el inicio de la enfermedad, por lo que hubo un buen control de los síntomas, pero con la persistencia de las complicaciones.

RECOMENDACIONES

De este documento se rescata la importancia de establecer una sospecha clínica en los periodos iniciales de la enfermedad para poder establecer un diagnóstico precoz y oportuno para poder iniciar la terapia de reemplazo enzimático lo antes posible, a las dosis adecuadas, sin intermitencias en el tratamiento y cambiar así la historia natural de la enfermedad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Y Nguyen JSNB. Rev Med Interne. [Online].; 2019.. Disponible en: DOI: 10.1016/j.revmed.2018.11.012.
2. Sam E. Gary ERAMES. Expert Rev Endocrinol Metab. [Online].; 2018.. Disponible en: doi: 10.1080/17446651.2018.1445524.

3. Andrade-Campos M APIPA. Orphanet J Rare Dis. [Online].; 2017.. Disponible en: doi: 10.1186/s13023-017-0627-z.
4. Roshan Lal T SE. El espectro de manifestaciones neurológicas asociadas con la enfermedad de Gaucher. [Online].; 2017.. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih>.
5. Machaczka M LRKM. Treatment of multiple myeloma in patients with Gaucher disease. [Online].; 2019.. Disponible en: doi: 10.1002/ajh.21492.
6. www.salud.gob.ec. Diagnóstico, tratamiento y seguimiento del paciente con Enfermedad de Gaucher tipo 1. [Online].; 2013.. Disponible en: <https://www.salud.gob.ec/wp-content/uploads/2014/05/EDI-TOGRAN-Guia-degaucher-29-2-141.pdf>.
7. Nascimbeni F CESAM. Prevalence and predictors of liver fibrosis evaluated by vibration controlled transient elastography in type 1 Gaucher disease. [Online].; 2018.. Disponible en: doi: 10.1016/j.ymgme.2018.08.004.
8. Stirnemann J BNCFS. Int J Mol Sci. [Online].; 2018.. Disponible en: doi: 10.3390/ijms18020441.
9. Gary SE RESASE. Expert Rev Endocrinol Metab. [Online].; 2018.. Disponible en: doi: 10.1080/17446651.2018.1445524.
10. Somaraju UR TK. Hematopoietic stem cell transplantation for Gaucher disease. [Online].; 2017.. Disponible en: <http://doi.wiley.com/10.1002/14651858.CD006974.pub4>.
11. Nascimbeni F CEDSAMBSDSS-VCMF. Prevalence and predictors of liver fibrosis evaluated by vibration controlled transient elastography in type 1 Gaucher disease. [Online].; 2018.. Disponible en: doi: 10.1016/j.ymgme.2018.08.004.
12. Somaraju UR TK. Hematopoietic stem cell transplantation for Gaucher disease. [Online].; 2017.. Disponible en: doi: 10.1002/14651858.CD006974.
13. col. Sy. Int. J. Mol.. [Online].; 2017.. Disponible en: <https://doi.org/10.3390/ijms18020441>.
14. Machaczka M1 LFKGB. Recurrent pulmonary aspergillosis and mycobacterial infection in an unsplenectomized patient with type 1 Gaucher disease. [Online].; 2017.. Disponible en: doi: 10.3109/03009734.2013.857373.

Síndrome de la Bata Blanca y su impacto en pediatría.

Dra. Kira Evelyn Sánchez Piedrahita
Intensivista Pediatra. Hospital del Niño Dr. Francisco De Icaza Bustamante
Danya Sofia Flores Lucas
Interna de Medicina. Universidad Católica de Santiago de Guayaquil
Fatima Vanessa Romo Guaranda
Interna de Medicina. Universidad Católica de Santiago de Guayaquil

INTRODUCCIÓN (antecedentes teóricos)

Se define como síndrome de bata blanca al aumento de PA sistólica y/o diastólica con $P > 95$ dentro de un ambiente hospitalario, pero con un $P < 95$ y > 90 en un ambiente extrahospitalario, es decir, el paciente pediátrico presenta cifras tensionales elevadas durante las consultas médicas, pero no está diagnosticado como Hipertensión. Sin embargo, según estudios realizados se ha determinado que la presión arterial en niños, en las últimas décadas ha ido incrementando, especialmente en pacientes obesos, por ende, se debe individualizar cada caso y/o corroborar que sea normotenso y/o que presente un bajo riesgo de hipertensión. (Barreto, Roque, & Fernández, 2010)

En el Hospital del Callao se realizó un estudio en el cual se midió el efecto del mandil blanco en 97 pacientes atendidos en la consulta externa de cardiología, determinando que el 84,54% de éstos desarrolló hipertensión arterial diastólica, como resultado de una respuesta al estrés involuntario que las batas blancas les provocaron. (Cazorla, 2019)

En virtud que en la actualidad se ha registrado un aumento de casos con hipertensión arterial en las primeras consultas médicas de niños y adolescentes, con una prevalencia del 3,5% incrementándose progresivamente con el crecimiento, desarrollo y hábitos alimenticios conforme la edad, hemos tomado referencias en pro de determinar los casos que pudieren relacionarse con el efecto de la bata o mandil blanco. Para ello es necesario realizar una correcta historia clínica del paciente, descartando antecedentes personales y/o familiares con cardiopatías persistentes, además de una correcta toma de PA para de esa manera realizar un diagnóstico certero. (Ojeda & Hernando, 2014)

Finalmente, el ámbito psicoemocional juega un papel fundamental al momento de interactuar con el menor de edad, por tanto, debemos ganarnos la confianza de estos para evitar que se genere esa respuesta de estrés involuntaria provocadas por las batas blancas.

PROPOSITO

Se realiza esta revisión bibliográfica con el propósito de actualizar conocimientos sobre hipertensión arterial pediátrica como

consecuencia al estrés provocado con el mandil o bata blanca, en recientes publicaciones se describe que tanto los niños como adolescentes diagnosticados con hipertensión de bata blanca tienen un mayor riesgo de presentar hipertensión sostenida a causa del nivel de estrés que le generan durante las consultas médicas o en el ámbito familiar, sobre todo si tiene factores de riesgo de enfermedades cardiovasculares. Por ende, como profesionales de la salud debemos ser más empáticos y ganarse la confianza del paciente pediátrico para evitar que este nivel de estrés generado por el niño a corto o largo plazo se genere una Hipertensión Arterial. (Paulina Salas, 2019)

MARCO TEORICO:

En los últimos años el registro de tensiones arteriales altas en pacientes pediátricos (niños y adolescentes) por efecto de la exposición al personal sanitario con uso de bata blanca, se define por cifras de presión arterial por encima del rango de la normalidad de tipo transitorio (0 – 15 años \geq P95 ; \geq 16 años $>$ 140/90 mmHg) asociados al ambiente clínico u hospitalario en el que se efectúa su medición registrada en la consulta médica, así como cifras de presión arterial ambulatoria normales en cualquier toma del día (0 – 15 años $<$ P90 ; \geq 16 años presión arterial de 24 h $<$ 130/80 mmHg, presión arterial diurna $<$ 135/85 mmHg), atribuyéndose la elevación de la presión a la presencia de personal del salud, relacionándose con un aumento en el riesgo de desarrollar Hipertensión Arterial (HTA) en la adultez. (M., 2019) (Paulina Salas, 2019)

La presión arterial en

la población pediátrica es un parámetro versátil, que se incrementa gradualmente con los años, aumentando anualmente 1 – 2 mmHg (Presión arterial sistólica) y 0,5 – 1 mmHg (presión arterial diastólica) entre la infancia y la pubertad, considerándose que entre las edades de 13 y 18 años se registra

Medición de Presión Arterial

La edad apropiada de inicio de registro de presión arterial se propone a partir de los 3 años en niños saludables y/o asintomáticos, sin embargo, en niños con patologías adyacentes o con factores de riesgo se sugiere iniciar la medición antes de los 3 años de edad y de forma continua, según lo publicado por parte de las Guías Europeas y Americanas de la HTA en niños y adolescentes, recabándola con fin preventivo. (Julio Alvarez, 2022) (Ferrer, 2016) (Ferrer, 2018)

En la actualidad el registro de las presiones arteriales elevadas en edades pediátricas tiene distinción significativa como factor predictor de desarrollo de hipertensión arterial en la adultez, si su registro es constantemente elevado. (Francisco de la Cerda Ojeda, 2014)

Para un correcto registro de la presión arterial se deben de seguir las siguientes recomendaciones: (Julio Alvarez, 2022)

* La posición correcta del niño es sentada en posición erguido, con ambos pies separados en el suelo, sin embargo, si se trata de un lactante se hará la toma en decúbito

* Debe de existir un reposo de mínimo 5 minutos previa a la medición, estando en un ambiente tranquilo, silencioso y a una temperatura adecuada.

* Es de preferencia hacer la medición en el brazo derecho, sin embargo, se puede realzar en ambos brazos, apoyándolo sobre una superficie plana de forma que se exponga la fosa antecubital a la altura del corazón.

* La elección adecuada del manguito pediátrico permite estimar valores de presión arterial correctos, considerando que la porción inflable deberá de tener una

extensión que cubra entre del 80 – 100% del perímetro braquial, posicionándolo entre el olécranon y el acromion, cuyo ancho sea del 40% de la circunferencia total del brazo del niño.

* Se deberá de realizar un mínimo de 3 registros de PA en intervalo de 3 min cada uno.

* La medición de la presión arterial puede realizarse por método auscultatorio o por método oscilométrica por medio de utensilios electrónicos previamente calibrados y validados.

- Método auscultatorio: se considera como el de elección para registros de la presión arterial, usando como implementos: un estetoscopio que se posicione adecuadamente sobre la arteria radial ubicada previamente mediante el tacto de pulso sobre la flexura del codo, insuflando el manguito y escuchando los ruidos de Korotkoff determinando así la presión arterial sistólica (el primer ruido) y la presión arterial diastólica (el último ruido)

- Método oscilométrico: con un dispositivo oscilométrico automático, correctamente calibrado, que se ubica en la flexura del codo y realiza la medición, si se identifica valores elevados de PAS o de PAD, es necesario recurrir al método auscultatorio para confirmar dichas cifras.

Figura 1.- Metodología para la medición de la presión arterial.

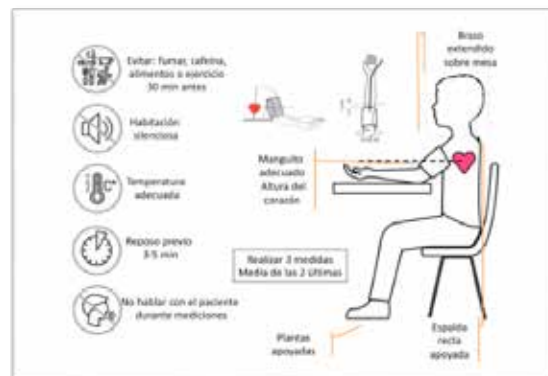


Ilustración tomada de Julio Alvarez, F. A. (2022). La medida de la presión arterial en niños y adolescentes: Elemento clave en la evaluación de la hipertensión arterial. Elsevier España Anales de Pediatría 96, <https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2022.04.015>.

Hipertensión arterial de Bata Blanca

HTA de Bata Blanca se define por una presión arterial elevada ($\geq 140/90$ mmHg) tomada en la consulta médica y una presión arterial ambulatoria registrada en varias tomas dentro del rango de la normalidad (presión arterial de 24h $< 130/80$ mmHg). Es necesario que se realice una correcta toma de la presión arterial para poder llevar a cabo interpretaciones adecuadas de las cifras tensionales. (Bargalló, 2020)

DIAGNOSTICO

Su detección se lleva a cabo mediante tomas de presión arterial en el consultorio y posterior una monitorización de la presión arterial de 24 horas mediante el método de MAPA (monitorización ambulatoria de la presión arterial) siendo el método de elección o por medio de AMPA (automedida domiciliaria por el propio paciente), considerándose como diagnóstico de hipertensión de bata blanca una presión arterial estrictamente normal en 24h de su medición y una presión arterial elevada

medida en el consultorio médico o ambiente hospitalario tras el contacto con personal sanitario con bata blanca. (Bargalló, 2020)

MAPA (monitorización ambulatoria de la presión arterial): Se realiza con un dispositivo oscilométrico automático portátil en un cinturón con una bolsa, que durante 24 horas registra constantemente la presión arterial adecuado mediante protocolos estándares de parámetros pediátricos. Su utilización ampliamente se realiza en edades pediátricas desde lactantes, preescolares, escolares, adolescentes. (Joseph T. Flynn, 2022)

Se deberá de educar al paciente y al familiar o cuidador sobre la funcionalidad del monitoreo que se realizará a horas programadas que incluirá mediciones durante el sueño (cada 30 minutos) y actividad diaria (cada 20 minutos), recomendando usar el dispositivo en el brazo no dominante, evitar la realización de ejercicio extenuante durante las 24h para evitar registros erróneos y llevar un registro físico en un diario de los resultados de la medición. (Joseph T. Flynn, 2022)

Figura 2.- Definición de hipertensión de bata blanca, comparativa con los otros fenotipos hipertensivos.

PA clínica	< 140/90 mmHg	≥ 140/90 mmHg
MAPA: medidas de 24h, actividad, descanso		
< 130/90 mmHg < 135/85 mmHg < 120/70 mmHg	Normotensión	Hipertensión de bata blanca (o clínica aislada)
≥ 130/90 mmHg ≥ 135/85 mmHg ≥ 120/70 mmHg	Hipertensión enmascarada	Hipertensión sostenida

Fuente: Bargalló, E. V. (2020). *Hipertensión de bata blanca. Criterios de abordaje y pronóstico. Formación Médica Continuada en Atención Primaria*, 515 - 519. DOI: 10.1016/j.fmc.2020.03.014.

CONCLUSIÓN

La hipertensión arterial por bata blanca implica múltiples factores causales ya sean genéticos, ambientales o emocionales.

En pediatría se puede llegar a subestimar la hipertensión arterial ya que no suele ser frecuente la toma y registro sistemáticos de este signo vital en la consulta médica habitual. Pero que una vez diagnosticada, existen dudas acerca de las causas y del tipo de tratamiento que deben llevar estos niños.

RECOMENDACIONES futuras junto con los alcances prácticos

Si bien es cierto el mandil es una prenda de protección personal y herramienta útil para el trabajo en los profesionales de la salud, también es cierto que en el ámbito pediátrico se puede usar esta prenda con diseños alusivos a la pediatría, para de esta manera disminuir el impacto emocional que genera el contacto ente los niños y los médicos o enfermeras durante a asistencia sanitaria. De ahí que lo recomendable es que los pediatras y enfermeras pediatras practiquen sus labores con uniformes de colores y/o con accesorios infantiles. (C, CB, & S., 2014).

Por otro lado, la estancia hospitalaria en niños también es considerada uno de los signos de estrés más marcados que existen ya que los obliga separarse de su rutina escolar, social y de su medio ambiente llevándolo a sentirse vulnerable, por esa razón es importante empatizar con los pacientes, generando confianza ante cualquier intervención médica a realizar, por lo que es necesario implementar diversos juegos realizados por el personal de salud con la finalidad de que puedan divertirse, disfrutar, desarrollar su imaginación y/o comprender el/los procedimiento/s a realizar involucrando al niño a querer mejorar de su propio estado

físico y de esa manera disminuir el estrés infantil para una mejor adaptación al entorno en niños con corta o larga estancia hospitalaria. (Alcolea, 2016)

REFERENCIAS

1. Alcolea, M. T. (2016). HOSPITALIZACIÓN EN NIÑOS PREESCOLARES. Madrid: Universidad Autonoma de Madrid .
2. Bargalló, E. V. (2020). Hipertension de bata blanca. Criterios de abordaje y pronóstico. Formacion Medica Continuada en Atencion Primaria, 515 - 519 DOI: 10.1016/j.fmc.2020.03.014.
3. Barreto, D. S., Roque, D. E., & Fernández, D. R. (2010). Hipertension y efecto de bata blanca. Rev Cubana Cardiol Cir Cardiovasc, 17-24.
4. C, E., CB, A., & S., C. (2014). Humanizaçao em contexto pediátrico: o papel dos palhaços na melhoria do ambiente vivido pela criança hospitalizada. Scielo, 697-708.
5. Cazorla, A. G. (2019). Caso servicio de cardiología hospital Daniel Alcides Carrión del Callao- MINSA". . peru: TESIS PARA OPTAR EL GRADO ACADÉMICO DE DOCTOREN ADMINISTRACIÓNEN SALUD.
6. Ferrer, E. L. (2016). Guías europeas para el manejo de la hipertension arterial en niños y adolescentes: nuevos conceptos para un viejo problema. Elsevier, España Anales de pediatria , 167 - 169 <http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2016.08.001>.
7. Ferrer, E. L. (2018). La hipertension arterial en niños y adolescentes a examen: implicaciones clínicas de las diferencias entre la Guía Europea y la Americana. Elsevier España Anales de pediatria , <https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2018.08.004>.
8. Francisco de la Cerda Ojeda, C. H. (2014). Hipertension Arterial en niños y adolescentes . AENP Asociacion Española de Pediatria , 171 - 189.
9. Joseph T. Flynn, M. M. (2022). Monitoreo ambulatorio de la presión arterial en niños. UpToDate , .
10. Julio Alvarez, F. A. (2022). La medida de la presión arterial en niños y adolescentes: Elemento clave en la evaluación de la hipertension arterial. Elsevier España Anales de Pediatria 96, <https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2022.04.015>.
11. M., A. G. (2019). ¿Hay que medir la presión arterial en niños? ¿Cuándo? ¿Cómo? ¿Dónde? Hipertension arterial en niños y adolescentes en Atención Primaria. AEPap (ed.). Congreso de Actualización Pediatria 2019. Madrid: Lúa Ediciones 3.0., p. 211-219.
12. Ojeda, F. d., & Hernando, C. H. (2014). HIPERTENSION ARTERIAL EN NIÑOS Y ADOLESCENTES. Asociacion española de pediatria , 171-189.
13. Paulina Salas, G. C. (2019). Hipertension arterial en la infancia. Recomendaciones para su diagnóstico y tratamiento. Parte 1. . Revista Chilena de Pediatria , 209 - 216.

Experiencias en el tratamiento electivo en pacientes pediátricos con hemorragia intracraneal secundaria a TCE, atendidos en el área de Choque-emergencia. Enero a junio del 2022

Dra. Gabriela Alexandra García Zambrano
Médico posgradista del nivel 3 de Pediatría – UCSG
Dr. Daniel Fernando Feliz Naveda

Neurocirujano. Hospital del niño Dr. Francisco De Icaza Bustamante

RESUMEN

Se define como trauma cráneo encefálico (TCE) a la alteración en la función neurológica u otra evidencia de patología cerebral a causa de una fuerza traumática externa que ocasione un daño físico en el encéfalo. Representa una de las primeras causas de atención en emergencia pediátrica, es la primera causa de muerte en mayores de un año en países desarrollados y puede provocar secuelas importantes en áreas del funcionamiento individual, epilepsia y retardo mental.

OBJETIVO

Determinar la experiencia en el tratamiento electivo en lesiones intracraneales secundarias a trauma cráneo encefálico (TCE) en pacientes pediátricos atendidos en el área de Choque-emergencia del Hospital del niño Dr. Francisco de Icaza Bustamante, enero a junio 2022.

METODOLOGÍA

Se realizó un trabajo observacional, transversal, cuantitativo de los casos

atendidos con TCE.

RESULTADOS

Durante el periodo de estudio fueron 67 pacientes con diagnóstico de TCE, de éstos 28 pacientes presentaron lesión intracraneal (76%), nuestro estudio determinó que los accidentes de tránsito son la causa más frecuente de TCE, de estos el 11% ameritó tratamiento neuroquirúrgico de emergencia por presentar HTIC.

PALABRAS CLAVE

Traumatismo; traumatismo cráneo encefálico; hemorragia intracraneal traumática; escala de coma de Glasgow; hipertensión endocraneana.

ABSTRACT

Craniobrain trauma (TBI) is defined as impaired neurological function or other evidence of pathology cerebral because of an external traumatic force that causes physical damage to the brain. It represents one of the leading causes of pediatric emergency care, is the leading cause of

death in people over one year of age in developed countries and can cause sequelae important in areas of individual functioning, epilepsy, and mental retardation.

OBJECTIVE

To determine the experience in elective treatment in secondary intracranial lesions to cranioencephalic trauma (TBI) in pediatric patients treated in the Shock-Emergency area of the Hospital of the child Dr. Francisco de Icaza Bustamante, January to June 2022.

METHODOLOGY

An observational work was carried out, cross-sectional, quantitative of cases treated with TBI. RESULTS: During the study period there were 67 patients diagnosed with TCE, of these 28 patients presented intracranial injury (76%), our study determined that traffic accidents are the most frequent cause of TBI, of these, 11% required emergency neurosurgical treatment for presenting HTIC.

KEY WORDS

Trauma; head trauma; traumatic intracranial hemorrhage; Glasgow comma scale; endocranial hypertension.

INTRODUCCIÓN

El trauma cráneo encefálico (TCE) se define como una alteración en la función neurológica u otra evidencia de patología cerebral a causa de una fuerza traumática externa que ocasione un daño físico en el encéfalo (1). Representa una de las primeras causas de atención en emergencia pediátrica (2), es la primera causa de muerte en mayores de un año en países desarrollados (3) y puede provocar secuelas importantes en áreas del funcionamiento individual,

epilepsia y retardo mental.

Aunque se ha trabajado mucho sobre el trauma craneal grave, no ha sucedido lo mismo respecto al trauma craneal moderado TCM o leve TCL, de los cuales existen diferencias importantes en el abordaje clínico, y aunque existe acuerdo en que el examen de imagen de elección es la Tomografía Computarizada de cráneo (TCC) para diagnosticar complicaciones intracraneales (4-7), no está claro cuándo debe ser realizada, ni tampoco están claros cuáles son los signos y síntomas predictores de lesión intracraneal luego del trauma en niños. La tríada de Cushing es un cuadro clínico tardío de la HTIC, la cual consiste en la combinación de hipertensión arterial sistémica, bradicardia y depresión respiratoria, y es un signo de herniación inminente. (11)

En cuanto a los hallazgos objetivados en la exploración física, el signo más específico de HTIC es el edema de papila, pero un examen de fondo de ojo normal no la descarta, El tratamiento inicial de la HTIC debe ir dirigido a asegurar la adecuada oxigenación y ventilación para prevenir la vasodilatación, y secundariamente, la elevación de la PIC causada por la hipoxemia e hipercapnia así como mantener una tensión arterial normal para garantizar una adecuada presión de perfusión., además el empleo de la Terapia hiperosmolar sustancias osmóticamente activas produce paso de líquido del espacio extracelular a la circulación, disminuyendo el volumen cerebral y la PIC, el Suero salino hipertónico al 3% en bolo intravenoso a dosis de 5 ml/kg ,puede repetirse cada hora siempre y cuando no se supere un nivel de sodio sérico de 160 mEq/L. Tras los bolos iniciales y una vez controlada la PIC, se puede emplear en infusión continua a dosis de 0,5-1,5 ml/kg/h para mantener la PIC < 20 cmH2O, asociado a corticoides en

pacientes con edema vasogénico ocasionado por lesiones con efecto masa como tumores o abscesos se recomienda el empleo de dexametasona (0,25-0,5 mg/kg) cada 6 horas (máx. 16 mg/día). (11)

El Tratamiento quirúrgico está indicado en pacientes en los que no se logra el control de la HTIC con medidas farmacológicas: como el drenaje de LCR a través de derivaciones externas que permiten tanto medir la PIC como evacuar el LCR. Y otra opción la descompresión quirúrgica se basa en la realización de una craneotomía descompresiva en la que se retira parte del cráneo para permitir compensar la elevación de la PIC. (4) El presente trabajo tuvo como objetivo determinar la experiencia en el tratamiento electivo en lesiones intracraneales secundaria a trauma cráneo encefálico (TCE) en pacientes pediátricos atendidos en el área de Choque-emergencia Hospital del niño Dr. Francisco de Icaza Bustamante, enero a junio 2022

MATERIALES Y MÉTODOS

Se realizó un estudio de enfoque observacional, transversal, cuantitativo de los casos atendidos con TCE. El universo estuvo conformado por 67 pacientes con diagnósticos de Traumatismo cráneo encefálico atendidos en el área de Choque-emergencia del Hospital del niño Dr. Francisco de Icaza Bustamante, enero a junio 2022, obteniendo con los criterios de inclusión y exclusión 37 pacientes que conforman la muestra en estudio. Se revisaron las historias clínicas para la recolección de datos y variables, Se utilizó el coeficiente de Pearson para asociar: sexo, edad, y se agruparon menores de un año y las demás edades en grupo de cada 4 años. También se analizaron el mecanismo de los traumas, las lesiones intracraneales y el tratamiento propuesto, En todos los casos de trauma craneoencefálico se realizó además

una Tomografía axial Computarizada simple de Cráneo como "Gold Standard" para identificar lesiones intracraneales tales como: hematomas epidurales, subdurales, hemorragias subaracnoideas, intraparenquimatosas o intraventriculares, contusión o edema cerebral.

RESULTADOS: Se analizaron los datos clínicos más relevantes para distribuir los 37 pacientes según sexo y su edad.

Tabla 1: Distribución según sexo.

Sexo	Frecuencia	Porcentaje
Hombre	17	46%
Mujer	20	54%
Total	37	100%

Elaborado por los autores
Fuente: Estadística del HFIB

En la tabla 1 se observa que, de los 37 pacientes estudiados, se determinó que un 54% (n=20) son de sexo mujer mientras que para el sexo hombre hay un 46% (n=17) de todos los pacientes hospitalizados, es decir con mayor frecuencia al sexo femenino.

Tabla 2: Distribución según edad.

Edad	Frecuencia	Porcentaje
0 a 1 año	8	22%
2 a 5 años	18	49%
6 a 10 años	6	16%
11 a 15 años	5	14%
Total	37	100%

Elaborado por los autores
Fuente: Estadística del HFIB

De los 37 pacientes estudiados 49% (n=18) pertenecían al grupo etario comprendido entre los 2 a 5 años; el 22% (n=8) comprendía el grupo menores de 1 año; el 16% (6) entre 6 a 10 años y el 14% (5) entre 11 a 15 años.

Tabla 3: Tipos de lesiones

Lesiones Intracraneales	Hallazgos Tomográficos
Hematoma Epidural	10
Hematoma Subdural	4
Hemorragia Subaracnoidea	1
Hemorragia Intraparenquimatosa	1
Hemorragia Intraventricular	2
Contusión Cerebral	5
Edema Cerebral	5
Lesiones Extracraneales	Hallazgos Tomográficos
Fractura Ósea	8
Hematoma Subgaleal	18
Hematoma del cuero cabelludo	10

Elaborado por los autores
 Fuente: Estadística del HFIB

Del total de niños atendidos, 76% (n 28) presentó una lesión intracraneal en la TAC, algunos pacientes presentaron simultáneamente más de una lesión, encontrándose un total de 64 lesiones entre intra o extracraneales. La lesión intracraneal más frecuente fue el hematoma epidural en 10 de 37 pacientes (27%), seguido por edema cerebral de 5 de 37 pacientes (14%)

Tabla 4: Mecanismo de Impacto

	Pacientes	Porcentajes
Accidentes de tránsito	28	76%
Menor a 1 metro	2	5%
Caidas mayores a su propia altura	5	14%
Traumatismo por arma de fuego	2	5%
Total	37	100%

Elaborado por los autores
 Fuente: Estadística del HFIB

El mecanismo de mayor impacto fueron los accidentes de tránsito 76% (n 28), seguidos por accidentes de caída mayor a su propia altura 14% (n 5), el 5% (n 2) corresponde a caída menor a un metro y por traumatismo de arma de fuego 5% (n 2)

TABLA 5: Expresión clínica

Signos Sugestivo a fractura de cráneo	Battle/mapache/otorragia	Cualesquiera signos de fracturas
N personas / %	4 (11%)	12 (32%)
Convulsiones	Mayor a 2	1 o más
N personas / %	5 (14%)	4 (11%)
Vómitos	Mayor a 2 vómitos	1 o más
N personas / %	10 (27%)	16 (43%)
Alteración pupilar	Miosis/midriasis/anisocoria	Cualquier otra alteración pupilar
N personas / %	5 (14%)	2 (5%)
Perdida de la consciencia	Mayor a 5 minutos	Cualquier duración
N personas / %	8 (22%)	15 (41%)
Glasgow	13-14	Menor a 13
N personas / %	17 (46%)	20 (54%)

Elaborado por los autores
 Fuente: Estadística del HFIB

De los 37 pacientes, 16 personas el (43%) presento cualquier signo sugestivo de fractura de cráneo (hematoma o depresión palpable, signo de Battle, ojos de mapache, otorragia,) 5 personas 14% presento más de 2 episodios convulsivos, la presencia de más de 1 vómitos fue en 26 personas (70%), las alteraciones pupilares de focalidad (hiporreactividad, miosis, midriasis, anisocoria) fue del 14% respectivamente, la pérdida de cualquier duración consciencia referida por los padres fue del 41% , el puntaje de la Escala de Coma de Glasgow menor a 13 puntos represento el 54% de los TCE.

TABLA 6: Tratamiento aplicado

Datos de HTIC	SI	NO
N personas / %	4 (11%)	33(89%)
Tratamiento	Conservador	Quirúrgico
N personas / %	33 (89%)	4 (11%)
Terapia Hiperosmolar 3%	SI	NO
N personas / %	28 (76%)	9 (24%)
Secuelas	SI	NO
N personas / %	6 (16%)	31 (84%)

Fuente: Base de datos
 Elaboración: Los autores

De los 37 pacientes en estudio, 4 personas (11%) presentaron datos de hipertensión intracraneal, de los cuales 89% (n 33) se beneficiaron de la terapia hiperosmolar 3%, y el 11% (n 4) requirió un tratamiento quirúrgico de emergencia como la craneotomía descompresiva para permitir compensar la elevación de la PIC, posterior a su recuperación se evidenció que el 16% (n 6) presentó secuelas neurológicas, motoras y trastornos del habla.

ANÁLISIS

En nuestro estudio se incluyeron 37 pacientes con diagnósticos de trauma craneoencefálico graves, se incluyeron niños entre las edades de 0 meses a 15 años, la lesión intracraneal más frecuente fue el hematoma epidural en 10 de 37 pacientes (27%), seguido por edema cerebral de 5 de 37 pacientes (14%) según el estudio de Atabaki (8) donde la complicación intracraneal más frecuente fue la hemorragia intracraneal, el mecanismo de mayor impacto con mayor frecuencia fue accidentes de tránsito en un 76%, en controversia con estudio Atabaki (8) el parámetro clínico con mayor sensibilidad fue la caída desde cualquier altura mayor a la propia.

Los signos sugestivos de fractura de cráneo (hematoma o depresión palpable, signo de Battle, ojos de mapache, otorragia, el 43% de nuestro estudio concuerda con otros estudios que los identifican como factores de riesgo como el de Dunning (9) y el de Atabaki (8).

En el presente estudio 4 personas (11%) presentaron datos de hipertensión intracraneal, de los cuales 89% (n 33) se beneficiaron de la terapia hiperosmolar 3%, y el 11% (n 4) requirió un tratamiento quirúrgico de emergencia como la craneotomía descompresiva para permitir compensar la

elevación de la PIC (11), posterior a su recuperación se evidenció que el 16% (n 6) presentó secuelas neurológicas, motoras y trastornos del habla.

DISCUSIÓN: CONCLUSIÓN Y RECOMENDACIONES.

El trauma cerebral genera inicialmente una lesión por impacto en el cerebro seguida de una lesión secundaria que puede ser isquemia, hipoxia y/o convulsiones, produciendo además inflamación cerebral que puede acompañarse con hemorragia resultando en un aumento de la presión intracraneal (PIC).

La SSH tiene utilidad como terapia hiperosmótica y se ha evidenciado en la literatura que a concentraciones de 3 % y 7,5 % tiene un buen efecto en mejorar el perfil hemodinámico cerebral, aumentando la osmolaridad sanguínea a valores deseables (>310 mOsm/kg) permitiendo así desplazar líquido del intersticio cerebral hacia el espacio vascular, mejorando el edema, reduciendo la presión intracraneal (<20 mmHg), aumentando la presión de perfusión cerebral (PPC), >70 mmHg, aumentando la velocidad de flujo (VF) y mejorando el perfil inflamatorio, todo esto desde el inicio de la administración. No se ha podido determinar por cuánto tiempo debe de mantenerse la terapia osmótica, para el manejo del edema cerebral, ya que se sigue debatiendo la forma de administración si de manera continua o en bolos.

Dentro de las recomendaciones las soluciones hipertónicas son seguras y la probabilidad de presencia de complicaciones asociadas a su administración para el manejo del traumatismo craneoencefálico, están relacionadas a trastornos hidroelectrolíticos presentes no diagnosticados, es necesario

continuar las investigaciones para definir, cual es el tiempo ideal de administración de la solución hipertónica al 3% pueda ser considerado seguro, es necesario realizar más investigaciones para poder evaluar de manera adecuada el impacto de las soluciones hipertónicas.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Menon, David K; Schwab, Karen. (November 2010). «Position Statement: Definition of Traumatic Brain Injury» (en inglés). Arch Phys Med Rehabil 91.doi:10.1016/j.apmr.2010.05.017. PMID 21044706

2. Torres Márquez Migdalia, Fonseca Pelegrín Carmen Lucrecia, Díaz Martínez María Dolores, del Campo Mulet Orlando Ariel, Roché Hernández Ricardo. Accidentes en la infancia: una problemática actual en pediatría. MEDISAN [revista en la Internet]. 2010 abr [citado 2013 Ago 25]; 14(3): Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1029-30192010000300013&lng=es.

3. DE LAS CUEVAS I, ARTEAGA R. Neuropediatría: Traumatismos craneo encefálicos en el niño. Neuropediatría, Hospital Universitario «Marqués de Valdecilla», Santander. BOL PEDIATR 2000; 40: 109-114. Disponible en: http://www.sccalp.org/documents/0000/0770/BolPediater2000_40_109-114.pdf

4. Aizpurua P, Balaguer A. Evaluación clínica retrospectiva del manejo del traumatismo craneal. La radiografía de cráneo parece prescindible si se dispone de tomografía computarizada. Evid Pediatr. 2005; 1:8.

5. Alcalá Minagorre PJ, Aranaz Andres J, Flores Serrano J, Asensio García L, Herrero Galiana A. Utilidad diagnóstica de la radiografía en el traumatismo craneal. Una revisión crítica de la bibliografía. An Pediatr

(Barc). 2004; 60:561-8.

6. Smits M, Dippel DWJ, Haan GG, Dekker HM, Vos PE, Kool DR, et al. Minor head injury: guidelines for the use of CT. A multicenter validation studies. Radiology. 2007; 245:831-8.

7. Davis R, Mullen N, Makela M, Taylor J, Cohen W, Rivara F. Cranial computed tomography scans in children after minimal head injury with loss of consciousness. Ann Emerg Med. 1994 Oct;24(4):640-5. PMID: 8092590 [PubMed - indexed for MEDLINE]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed?term=8092590>

8. Atabaki SM, Stiell IG, Bazarian JJ, Sadow KE, Vu TT, Camarca MA, et al. A clinical decision rule for cranial computed tomography in minor pediatric head trauma. Arch Pediatr Adolesc Med. 2008; 162:439-45.

9. Dunning J, Batchelor J, Stratford-Smith P, Teece S, Browne J, Sharpin C, et al. A meta-analysis of variables that predict significant intracranial injury in minor head trauma. Arch Dis Child. 2004; 89:653-9.

10. Klemetti S, Uhari M, Pokka T, Rantala H. Evaluation of decision rules for identifying serious consequences of traumatic head injuries in pediatric patients. Pediatr Emerg Care. 2009; 25:811-5.

11. M^a Concepción Míguez Navarro, et al PROTOCOLOS DIAGNÓSTICOS Y TERAPÉUTICOS EN URGENCIAS DE PEDIATRÍA Sociedad Española de Urgencias de Pediatría (SEUP), 3^a Edición, 2019, disponible en : https://seup.org/pdf_public/pub/protocolos/9_Hipertension.pdf

Relación entre la cinemática del trauma y los hallazgos de lesión secundaria en el traumatismo craneoencefálico pediátrico.

Dra. María Estefan Párraga Goyes.
Médico General. Ministerio de Salud Pública
Dra. Genesis Elizabeth Velasteguí Oleas.
Médico General. Ministerio de Salud Pública.
Dr. Daniel Fernando Feliz Naveda.
Neurocirujano. Hospital Dr. Francisco De Icaza Bustamante

RESUMEN

Introducción: El trauma craneoencefálico es causa de elevada morbimortalidad global, supeditada a la población etaria y los componentes involucrados en el evento traumático y su evolución. En general, destaca el escenario y los mecanismos físicos dinámicos presentes en el evento traumático en los niños, las variantes anatómo-fisiológicas características de edades tempranas que generan diferentes respuestas y desarrollo de lesión secundaria. **Objetivo:** determinar la relación entre la lesión secundaria de un TCE moderado a severo y la cinemática involucrada en él. **Materiales y métodos:** El estudio tiene un diseño transversal y retrospectivo. El grupo de estudio se formó de 41 pacientes seleccionados del total de 156, agrupados por edad, severidad del trauma, presencia o no de lesión secundaria y forma de la cinemática del trauma. **Resultados:** Se determinó que hay presencia de lesiones secundarias en relación con la cinemática de baja energía como también de alta energía con un 19,6% (n=8) y 31,7% (n=13) correspondientemente. En algunos pacientes hubo ausencia de lesiones secundarias con

mayor incidencia en relación con la cinemática de baja energía con un 34,10% (n=14) y 14,6% pertenece a los casos de cinemática de alta energía. **Conclusiones:** Existe una relación estadísticamente significativa entre el mecanismo del traumatismo y la presencia de lesiones craneoencefálicas secundarias, siendo las más frecuentes en la cinemática de alta energía con relación al TCE de moderado a grave.

Palabras claves: traumatismo craneoencefálico, cinemática del trauma, lesión secundaria, escala de Glasgow, pediatría.

ABSTRACT

Introduction: Traumatic brain injury is the cause of high global morbidity and mortality, subject to the age population and the components involved in the traumatic event and its evolution. In general, it highlights the scenario, and the dynamic physical mechanisms present in the traumatic event in children, the characteristic anatomophysiological variants of early ages that generate different

responses and development of secondary injury. **Objective:** to determine the relationship between the secondary lesion of a moderate to severe TBI and the kinematics involved in it. **Materials and methods:** The study has a cross-sectional and retrospective design. The study group was made up of 41 patients selected from a total of 156, grouped by age, severity of trauma, presence or absence of secondary injury, and type of trauma kinematics. **Results:** It was determined that there is a presence of secondary lesions in relation to low energy kinematics as well as high energy with 19.6% (n=8) and 31.7% (n=13) correspondingly. In some patients there was an absence of secondary lesions with a higher incidence in relation to low-energy kinematics with 34.10% (n=14) and 14.6% belong to the high-energy kinematics cases. **Conclusions:** There is a statistically significant relationship between the mechanism of trauma and the presence of secondary craniocerebral lesions, the most frequent being high-energy kinematics in relation to moderate to severe TBI.

Keywords: traumatic brain injury, kinematics of trauma, secondary injury, Glasgow scale, pediatrics.

INTRODUCCIÓN

El traumatismo craneoencefálico (TCE) es una de las principales causas de morbimortalidad a nivel mundial. Es causado por la transmisión de energía de una fuerza externa a la cabeza que resulta en una rápida aceleración o desaceleración encefálica, con o sin deformación del cráneo (Morales, Plata, Plata, Macías, & Cárdenas, 2020). Según la OMS en el 2020 el TCE fue la tercera causa de muerte a nivel mundial en la población joven, en particular en los hombres y una patología que va en aumento, debido a mecanismos más graves e intensos. En Ecuador se considera el traumatismo

craneoencefálico como la principal causa de morbimortalidad infantil y discapacidad. (INEC, 2020)

En los últimos 3 años, el TCE ha significado una de las principales causas de muerte en niños, con alrededor de 203 defunciones en el año (INEC, 2020). Asimismo, el TCE infantil constituye uno de los principales motivos de consulta en áreas de emergencia. (INEC, 2019)

El TCE pediátricos se asocia con varias características distintivas que difieren de las de los adultos y son atribuibles a las diferencias anatómicas y fisiológicas relacionadas con la edad, el patrón de lesiones basado en las cualidades físicas del niño y la dificultad en su evaluación neurológica.

Los pacientes pediátricos exhiben una respuesta patológica específica al TCE con distintos síntomas neurológicos acompañantes a diferencia de los adultos (Serpa, Ferguson, Larson, & Bailard, 2021). El mayor desarrollo del sistema nervioso ocurre durante la edad pediátrica, por lo que un infante es más vulnerable a un TCE. El peso de estas diferencias es notorio entre los 28 días y 2 años, lactantes e infantes, hasta los 12 años, en que, con la pubertad, su biología se equipara con la edad adulta. (Wilhelm, Ptak, Fernandes, & Kubicki, 2020).

Existen propiedades biomecánicas únicas para la lesión cerebral pediátrica debido a una combinación de mayor plasticidad y deformidad, por lo que las fuerzas externas se absorben de manera diferente en comparación con los adultos. El cráneo infantil es menos rígido y las suturas abiertas funcionan como articulaciones, lo que permite un pequeño grado de movimiento en respuesta a una tensión mecánica. (Wilhelm, Ptak, Fernandes, &

Kubicki, 2020) (Karbasián, 2019)

La sacudida generalmente produce una cierta deformación craneal, y la alta plasticidad del cráneo da como resultado una presión entre el cráneo, los vasos corticales adyacentes y el cerebro, esta fuerza puede estimular una distensión y lesiones compartidas de los vasos y el parénquima cerebral. Los niños tienen la cabeza más grande que los adultos en relación con el tamaño de su cuerpo. En consecuencia, la probabilidad de que se golpee la cabeza o que, por mayor peso proporcional, haya mayor inercia actuando sobre el cráneo en un traumatismo pediátrico es también mayor que en los adultos. (Wilhelm, Ptak, Fernandes, & Kubicki, 2020) (Meaney, Olvey, & Gennarelli, 2011)

La mielinización se completa en un alto porcentaje a los 2 años y no lo hace de forma homogénea; sigue patrones programados con predominio caudocraneal. En estadios previos, la sustancia blanca cerebral contiene poca mielina y su distribución es muy diferente en los recién nacidos y lactantes. El cerebro neonatal posee mayor cantidad de líquido, mientras que el cerebro mielinizado tiene una densidad mucho mayor y postero anterior, por la carga lipoproteica de esta. El grado de mielinización da como resultado una absorción diferente de las fuerzas traumáticas, con mayor vulnerabilidad en las regiones amielínicas (Wilhelm, Ptak, Fernandes, & Kubicki, 2020). Los niños menores de 2 años son más susceptibles a hacer trastornos hemodinámicos por hemorragias menores, secuestro de tercer espacio, como hematoma subgaleal, lo que vuelve al compromiso hemodinámico un componente crucial de lesión secundaria, al provocar encefalopatía hipóxica isquémica. (Morales Camacho, Plata Ortiz, Plata Ortiz, & Macías Celis, 2020)

Durante el desarrollo, los senos paranasales que pueden absorber energía cinética, al estar ausentes evitan de forma deficiente la transmisión directa de esta energía a la base del cráneo y el cerebro. La frente protuberante en los niños pequeños aumenta la posibilidad de que una fuerza impacte directamente en el cráneo frontal y el parénquima cerebral subyacente. El crecimiento facial ocurre en dirección hacia adelante y hacia abajo, lo que resulta en menos número de lesiones faciales en edades menores. (Vavilala, Tasker, & Bachur, 2021)

Los niños pequeños tienen músculos cervicales más débiles y una cabeza relativamente más pesada, por lo que la estabilidad cráneo cervical no depende de las vértebras; sino más de los ligamentos y tejidos blandos, por lo que son más frecuentes lesiones ligamentarias en la unión craneocervical. Cuando estas lesiones comprometen vasos sanguíneos, las fracturas cervicales pueden provocar severos déficits neurológicos focales agudos asociados a clínica de isquemia y que aparentarían no estar acordes con la cinemática directa en el cráneo y ser desestimados si se desconocen estas características. (Meaney, Olvey, & Gennarelli, 2011)

Un TCE dependerá de la cinemática de la lesión considerando la fuerza física del trauma, la causa de la lesión y el daño fisiológico o estructural resultante. A lo que se suma la complejidad propia de los casos pediátricos por su heterogeneidad que abarca numerosos hitos importantes del desarrollo. Los niños menores de 3 años presentan una tasa más alta de lesiones en la cabeza debido a caídas, frente a niños menores de 2 años que registran altas cifras de traumatismos no accidentales. (Meaney, Olvey, & Gennarelli, 2011)

La magnitud del TCE se relaciona con las variantes físicas involucradas en él; la cinemática sería determinante al considerar el tipo de lesiones generadas que pueden dividirse en dos eventos, lesiones primarias y secundarias. La lesión primaria resulta del evento traumático en sí mismo causado por mecanismos físicos como una colisión directa del tejido cerebral contra la base del cráneo o la bóveda a una velocidad tangible que somete al tejido cerebral a diferentes tipos de deformación: compresión, tracción (estiramiento del tejido) y cizallamiento (distorsión tisular producida como consecuencia del deslizamiento sobre otro tejido). (Serpa, Ferguson, Larson, & Bailard, 2021) (Martínez Astudillo, López Ochoa, & Lapo Córdova, 2017)

El daño tisular implica lesión celular y, por ende, axonal. La lesión secundaria ocurre debido a un fenómeno celular que ocurrió después de la lesión primaria y se puede dividir en tres fases, temprana, intermedia y posterior. La fase temprana comienza con la cascada isquémica iniciada por la interrupción del flujo sanguíneo al producirse el daño tisular, que causa interrupción o reducción del flujo sanguíneo y el metabolismo del oxígeno con una interrupción de los procesos energéticos de un proceso aeróbico a anaeróbico; glucólisis la acumulación de ácido láctico concomitantes con caída del ATP y falla funcional celular y de su homeostasis; influjo de calcio, mal función mitocondrial que producen excitotoxicidad, muerte celular por lesión o apoptosis, la tasa metabólica mucho mayor en el lactante e infante los expone a una lesión con secuelas críticas. (Serpa, Ferguson, Larson, & Bailard, 2021) (Nacoti, Fazzi, Biroli, & Zangari, 2021)

La fase intermedia es neuro inflamatoria. El compromiso de la barrera hematoencefálica por el daño vascular y tejidos inmaduros

detonan un sistema de señalización tisular que activa el sistema inmune y la glía; esto produce dos efectos sobre el tejido cerebral, daño y regeneración. La activación de la microglia da como resultado la recuperación por fagocitosis de los desechos. Sin embargo, la producción de citocinas proinflamatorias (IL1- β , IL-6, TNF- α) y quimiocinas favorecen la expresión de moléculas de adhesión en los vasos sanguíneos que permiten la migración de leucocitos al tejido cerebral y escalar del proceso inflamatorio. (Meaney, Olvey, & Gennarelli, 2011) (Nacoti, Fazzi, Biroli, & Zangari, 2021)

En la fase tardía, se modifica el circuito neuronal en el entorno tisular en regeneración lo que puede generar áreas lesionales con déficits funcionales nula o parcialmente recuperados o focos epilépticos como resultado de un desequilibrio entre los potenciales excitatorios e inhibitorios que afecta el arrastre sincrónico de las redes neuronales. (Schweitzer, Niogi, Whitlow, & Tsiouris, 2019), (Abdelmalik, Draghic, & Ling, 2019), (Kochanek, Tasker, & Carney, 2019)

El impacto físico del trauma tiene un alcance significativo en la expresión clínica de este sus signos pueden expresar una combinación de lesiones primarias y secundarias según el grado y el mecanismo del trauma. Algunos pueden aparecer inmediatamente después del evento traumático, mientras que otros pueden tomar días o semanas. (Le Pichon, Gelineau-Morel, Zinkus, & Le Pichon, 2019), (Abdelmalik, Draghic, & Ling, 2019)

La gama sintomática puede ir de cefaleas, náuseas o vómitos, somnolencia, a mareos, pérdida del equilibrio, incluso trastornos expresivos, de lenguaje o pérdida de la conciencia. Son frecuentes las alteraciones

cognitivas y del estado de ánimo, irritabilidad, sensibilidad a la luz y ruidos o alteraciones del sueño. Signos de focalidad como déficits neurológicos de áreas elocuentes, amnesia global o ceguera cortical son referentes de lesión primaria y secundaria. (Jiménez García & Cabrera López, 2018), (Le Pichon, Gelineau-Morel, Zinkus, & Le Pichon, 2019)

Las convulsiones, que suelen aparecer en fases tardías de la lesión secundaria, pueden ser también crisis inmediatas, segundos o minutos después de un trauma, con atonía o hipertonia generalizada, por isquemia; crisis precoces entre la primera hora o 7 días después del traumatismo, se manifiestan como crisis parciales simples o con generalización secundaria. (Edelmo, 2017) Avisan la presencia de contusión y neuro inflamación. Las crisis convulsivas son anuncios de lesiones tales como contusiones cerebrales, hematomas, fracturas en base de cráneo o con hundimiento.

En este contexto, ha sido una prioridad global de salud la formulación de directrices clínicas y de procedimiento para la detección temprana o pronóstico acertado de la lesión secundaria en niños. El score de coma de Glasgow (GCS) por su sencillez, valor evolutivo y pronóstico ha sido ampliamente utilizado como punto de partida para unificar el abordaje inicial, interpretación temprana, clasificación y estandarización de criterios en el TCE.

Es una herramienta ampliamente conocida y utilizada para evaluar el nivel de conciencia y la gravedad del deterioro rostrocaudal en TCE y variedad de otras afecciones neurológicas (Martín Roldán, 2020), mediante un sistema de puntuación que califica apertura ocular, respuesta verbal y motora, en una escala de 15/15, ha sido un componente fundamental en la evaluación cuantitativa del TCE y en su categorización.

Es así como un TCE con una valoración de 13-15/15 es leve, uno con 9-12/15 es moderado y entre 3-8/15 es severo. (González Balenciaga, 2019) (Kochar , Borland, Phillips, & Dalton, 2020)

Debido a la necesidad de interacción verbal de la escala, el score está modificado para usarse en niños preverbales. Cuenta con modificaciones apropiadas para la edad según las diferencias de desarrollo en las habilidades verbales, motoras y cognitivas. (Abdelmalik, Draghic, & Ling, 2019) Pese a todo, el GCS es insuficiente como detector o predictor de lesión secundaria, al no considerar algunas pautas de alarma relevantes, presentes en las referencias del evento, historial clínico o signos focales de gravedad, muchas veces determinantes al evaluar el paciente con TCE. (Kochar , Borland, Phillips, & Dalton, 2020) (Kochanek, Tasker, & Carney, 2019)

Cada manifestación clínica presente en la evolución de un trauma craneal ha sido sujeta a análisis en forma tanto aislada como combinada en directrices de actuación. Se ha elaborado algoritmos con valor pronóstico promedio de lesión secundaria en los escenarios y cuadros más representativos en relación con el TCE leve (GCS >13), como es el caso del algoritmo P.E.C.A.R.N. La variable cinemática del trauma forma parte de este, como determinante pronóstico al considerarla aislada o en combinación con otras manifestaciones, pero limitado a formas leves y principalmente mecanismos de baja energía. Podemos sospechar el tipo de lesión que presenta el paciente y determinar si el mecanismo causal ha sido de alta energía como los traumas por accidente de tránsito, atropello por vehículo de motor, caída de altura mayor de 2 metros, agresión infantil, caída de escalones con trauma directo en cráneo o baja energía como las caídas de su propia altura, golpes en cabeza

por objetos, asociando estos mecanismo con la sintomatología que presenta al momento de la lesión e identificando la de mayor relevancia. (Araki, Yokota, & Morita, 2017)

Se ha dado mucho valor a ciertos referentes clínicos para el TCE severo. Un fuerte indicador es el examen pupilar anormal. Desde compromiso diencefálico por miosis bilateral, compresión transtentorial con hernia uncal deducidos ante midriasis ipsilateral, hasta midriasis bilateral como referente de isquemia de tronco encefálico. (Verive, 2017). Salvo casos obvios, como fracturas abiertas con exposición de masa encefálica o proyectiles de armas de fuego, actualmente, se tiene poca información sobre la relación de la cinemática del TCE severo en pacientes pediátricos, potencial proveedor de datos significativos para evaluar lesión secundaria entre los pacientes lactantes e infantes.

De forma bidireccional, podemos sospechar el tipo de lesión que presenta el paciente y determinar si el mecanismo causal ha sido de alta energía como los traumas por accidente de tránsito, atropello por vehículo de motor, caída de altura mayor de 2 metros, agresión infantil, caída de escalones con trauma directo en cráneo o baja energía como las caídas de propia altura, del lecho, golpes en cabeza por objetos, asociando estos mecanismos, con la sintomatología que presentan al momento de la lesión e identificando la de mayor relevancia. (Araki, Yokota, & Morita, 2017)

La cinemática traumática, referida en detalle, es una fuente fundamental de data para evaluar el TCE. Se consideran variaciones, de formas leves, caídas traumas banales, a severas, casos asociados a maltrato físico, accidente de tránsito. Existen cuatro mecanismos primarios del traumatismo craneoencefálico de impacto directo, aceleración y desaceleración

repentina o rápida, lesiones penetrantes y lesiones por explosión. (Aguilera Rodríguez & Iglesias Vargas, 2020), (Araki, Yokota, & Morita, 2017), (Hung, 2020). Se ha descrito tres tipos de lesiones secundarias conocidas: Lesión axonal difusa, contusiones focales y hemorragias intracraneales. (Mesfin, Gupta, Shapshak, & Taylor, 2021)

La finalidad del presente trabajo es determinar el tipo de cinemática en paciente pediátricos en edad de lactancia e infantil que han sufrido un TCE moderado y severo, en relación con las lesiones secundarias detectadas. Establecer la prevalencia de lesión secundaria en traumatismo craneoencefálico moderado – severo en relación con la cinemática del trauma en pacientes pediátricos de 1 mes - 12 años, atendidos en el área de emergencia del Hospital de Especialidades Francisco Icaza Bustamante entre los años 2018 – 2020.

MATERIALES Y MÉTODOS

Se realizó un estudio de analítico, retrospectivo, de corte observacional. En el cual, se recolectó datos mediante el análisis expedientes clínicos del sistema digital de intranet del Hospital Francisco Icaza Bustamante de enero 2018 a diciembre del 2020, correspondiente a pacientes que acudieron al área de emergencia por traumatismo craneoencefálico.

Se incluyó a pacientes que cumplieran con todos los criterios de inclusión del periodo 2018 - 2020 que tengan diagnóstico de TCE que acudieron al área de emergencia del Hospital Francisco Icaza Bustamante.

Pacientes pediátricos en el rango de edad de 1 mes hasta 12 años, atendidos y recibidos por el servicio de emergencia del Hospital Francisco Icaza Bustamante, con cuadro clínico de trauma craneoencefálico moderado o severo determinada por escala

de Glasgow, con cinemática conocida, documentada en historia clínica. No se incluyó a pacientes que no cumplan con estas características, con cuadros clínicos de más de 42 horas de evolución o que presenten comorbilidades y patologías no neurológica con potencial efecto sobre conciencia o sobre la evolución del trauma, como coagulopatías, cardíaco y neumopatías, trastornos vasculares, endócrinos

Se recabó la información individual por casos, según la determinación de variables requeridas para la medición del problema de estudio. Para el procesamiento de la información, se creó una base de datos automatizada en Microsoft Excel, realizándose las variables de los individuos estudiados para la recolección de datos, como entradas para el proceso estadístico se utilizó IBM SPSS Statistics.

Histogramas con curvas de normalidad para la visualización de datos.

El análisis de ANOVA fue utilizado para comparar las varianzas entre el promedio de los grupos y hallar si son estadísticamente similares y existía diferencia significativa; además se empleó media y desviación estándar como medidas de tendencia central y dispersión para variables continuas.

En las variables de distribución anormal se aplicó mediana y rango Inter cuartil respectivamente. Mientras que para la evaluación de las diferencias en promedio de variables continuas que presentan distribución normal, se utilizó la prueba t de Student como prueba paramétrica.

RESULTADOS

El total de pacientes que se presentaron al área de emergencia del Hospital Francisco Icaza Bustamante entre los años 2018 – 2020 con diagnóstico de traumatismo

craneoencefálico dentro del rango de edad de 1 mes a 12 años correspondió a 156 pacientes. Con los criterios de exclusión e inclusión, la muestra se redujo a 41 pacientes.

En la evaluación de los casos de acuerdo con el tipo de traumatismo reportado en las historias clínicas evaluadas, se determinó como principal causa a la Cinemática de baja energía, la cual englobó caídas de propia altura como también de elevaciones de alturas variable menores de 1 m, con un 56,1% de los casos (n=23), dejando a la Cinemática de alta energía, la cual incluyó caídas de alturas mayores a 1 m, impacto con objeto contundente, los accidentes de tránsito y agresión a maltrato con prevalencias bajas, de 43,9% respectivamente.

En cuanto a la evaluación de la distribución de casos de acuerdo con la edad de los pacientes, donde se determinó una media de 4 años, seguido de una mediana de 3 años y una moda de 2 años, con una desviación estándar de 3,259, estableciéndose, una concentración de casos más elevada entre 1 y 7 años, con una curva de distribución desviada a la izquierda. (Ver Tabla 2).

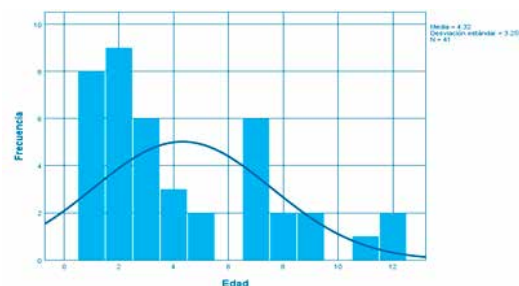


GRAFICO 1. Distribución de caso acuerdo a la edad del paciente.

El grupo etario que ha presentado TCE son los pacientes mayores de 2 años ocupa un 80% de la frecuencia de casos según la edad de la población estudiada. En cuanto al

sexo del paciente, se observa posterior al análisis una mayor prevalencia de casos de sexo masculino, los cuales ocuparon el 70,7% de la muestra en estudio (n=29), manteniendo una relación 2:1 con los casos de sexo femenino, los cuales ocuparon el 29,3% restante de la muestra (n=12).

Dentro de los factores clínicos a evaluar, se realiza el análisis de los casos de acuerdo con la puntuación en la severidad en la escala de Glasgow obtenida al momento de la atención hospitalaria en relación con el mecanismo del trauma, determinándose que, dentro de los casos que formaron parte de la muestra, el 9,8% de pacientes tuvo un nivel de Glasgow moderado relacionado a la cinemática de baja energía (n=4), el 14,6% corresponde a pacientes con puntuación moderado en relación de la cinemática de alta energía; mientras que el 2,4% se vincula a pacientes con puntuación grave acorde a la cinemática de baja energía y el 4,9% pertenece con cuadro grave consecuente a la cinemática de alta energía (n=2).

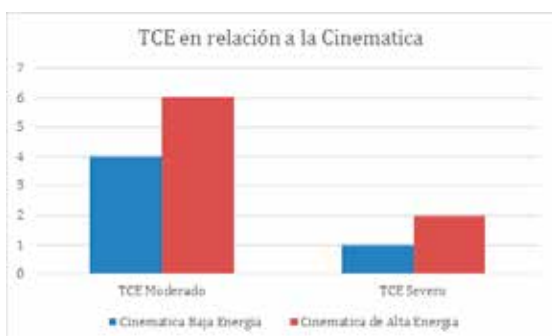


GRAFICO 3. Utilidad clínica según la escala de Glasgow al momento de la atención hospitalaria.

Consecuentemente, se evalúan los casos de acuerdo con la presencia lesiones secundarias ante el mecanismo del trauma, según lo reportado en las historias clínicas, donde se determina que hay presencia de lesiones secundarias en relación con la

cinemática de baja energía como también de alta energía con un 19,6% (n=8) y 31,7% (n=13) correspondientemente.

Sin embargo, al vincular los tipos de cinemática del trauma se registró en algunos pacientes la ausencia de lesiones secundarias con mayor incidencia en relación con la cinemática de baja energía con un 34,10% (n=14) y 14,6% pertenece a los casos de cinemática de alta energía.

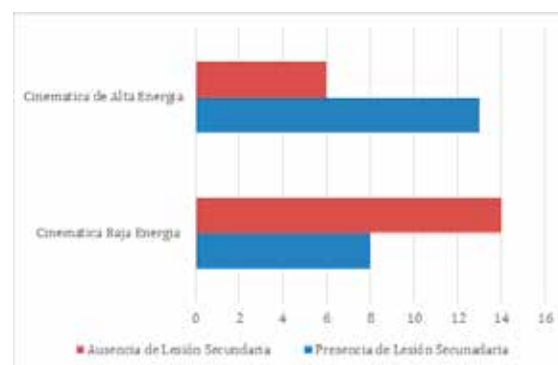


GRAFICO 4. Frecuencia de presencia o ausencia de lesiones en relación con la cinemática del trauma en población pediátrica

Se reportaba como una constante la presencia de fractura de cráneo, en que se determinó que un 70,7% de la muestra la desarrolló (n=29), mientras que el 29,3% restante no tuvo esta lesión (n=12). (Ver tabla 5). Sin embargo, al vincular los tipos de lesión con el mecanismo de trauma se registró que la fractura de cráneo de región parietal, al igual que edema cerebral tienen mayor incidencia en relación con caída de su propia altura con un 34,10% (n=16), esto es conclusión, estableciendo una fuerte relación entre la cinemática, la ubicación del impacto y fractura con la lesión secundaria.

DISCUSIÓN

El TCE en población pediátrica es frecuente y es uno de los motivos de urgencias hospitalarias, sin embargo, no se encontraron estudios actualizados respecto de la relación propuesta; no así el traumatismo leve que ha sido ampliamente estudiado dentro de su ambigüedad en la presentación de lesiones posteriores.

Al anular al TCE leve del análisis, las cifras de eventos traumáticos significativos fueron tamizados para contar con un grupo idóneo al momento de evaluar las variables que representó apenas 41 sujetos de la muestra, específicamente por las diferencias estructurales y fisiopatológicas del sistema nervioso traumático según edades.

En los casos estudiados existe una mayor incidencia en los pacientes pediátricos de sexo masculino. Se determina como principal causa de traumatismo la cinemática de alta energía, la cual engloba caídas de altura >1mts, Impacto de objeto contundente, agresión a maltrato infantil y accidentes de tránsito; correspondiendo a un 20% de la muestra.

En consecuencia y al momento de atención hospitalaria, considerando la escala de Glasgow entre 9 a 12 puntos como moderada y vinculando con el tipo de cinemática del Trauma, se observó en la muestra, la presencia de lesiones secundarias, como edemas cerebrales, Hemorragias epidurales, hemorragias subdurales ante el desarrollo de complicaciones que se acompañó con el TCE.

En nuestro estudio se presentaron múltiples limitaciones, entre ellas al ser un estudio descriptivo analítico retrospectivo, con una cuantía relativamente reducida de pacientes y la falta de información en las historias

clínicas, no se pudo profundizar en la información según las variables a cuestionar para determinar de forma específica el tipo de lesión secundaria así como las complicaciones o discapacidades que presentaron al momento del alta por varias inconsistencias detectadas que obligaron a reducir drásticamente la muestra.

CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES

El presente estudio realizado con la población infantil de la Zona 8 de salud del Ecuador, presenta similitud con la prevalencia nacional, regional y global del TCE moderado y severo, que afecta a grupos en edad infantil y de predominio a la población masculina. Existe una relación estadísticamente significativa entre el mecanismo del traumatismo y la presencia de lesiones craneoencefálicas secundarias, siendo las más frecuentes en la cinemática de alta energía con relación al TCE de moderado a grave; sin embargo, no se encontró registro de secuelas significativas que comprometan el desarrollo morfofisiológico de los sujetos pertenecientes a la muestra; los cuales estas podrían ser extrapolados en la población ecuatoriana según sus situaciones. Se colige lo hallado por la evolución de los mecanismos traumáticos.

Aunque los resultados sean estadísticamente significativos, la correlación entre mecanismo de trauma con la edad, la GCS y complicaciones asociadas al TCE determinan realizar revisiones continuas de este análisis y contrastación estadística futura, ante la lamentable progresión que hoy en día ha sufrido la escena traumática infantil con mecanismos de mayor energía y que implican la violencia como un factor de gravedad. Para futuras investigaciones se recomienda un registro más completo de la cinemática

traumática y de la aparición de lesiones secundarias en la línea temporal de atención del paciente, para fortalecer el valor estadístico de los estudios futuros de TCE y favorecer el planteamiento de correctivos y planes de manejo que ayuden a modificar positivamente los resultados encontrados.

GRÁFICO 5. Histogramas con curvas de normalidad.

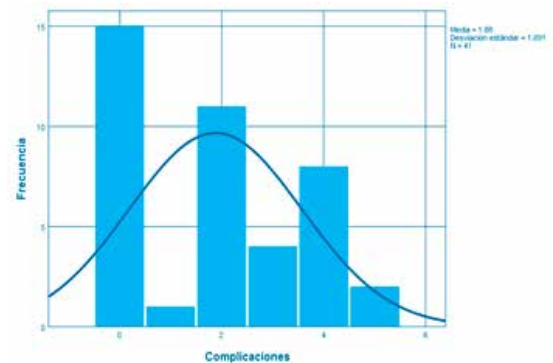
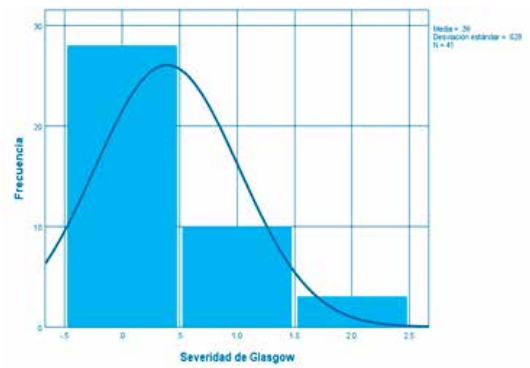
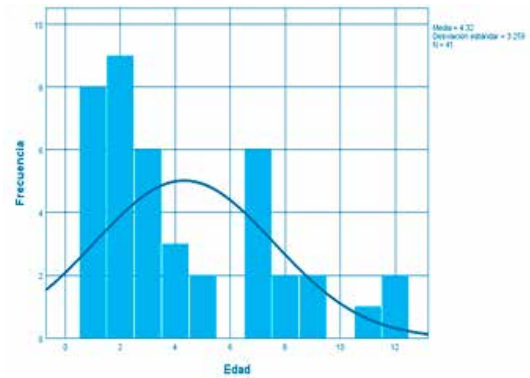
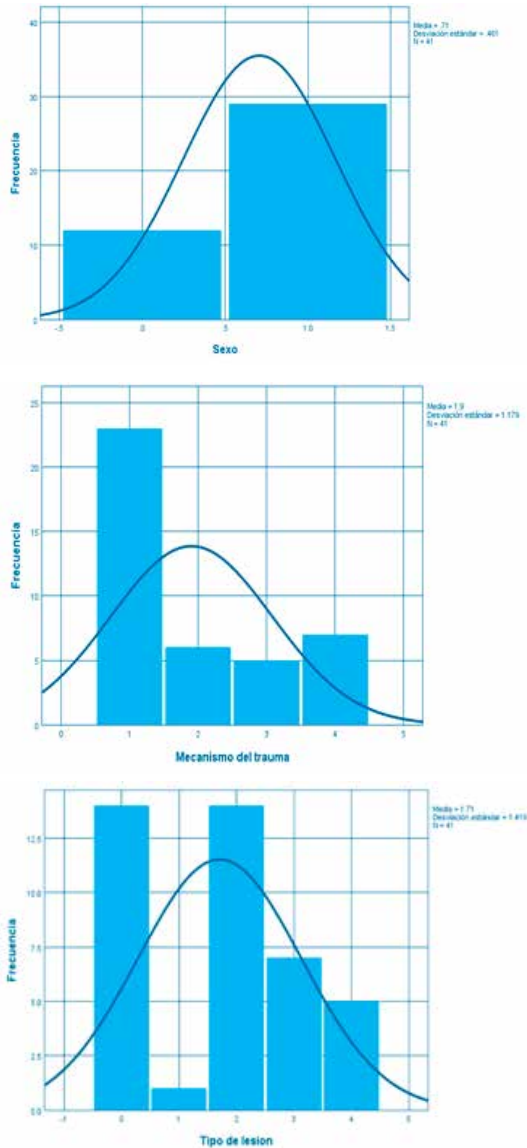


Tabla de prueba de T entre relación de Mecanismo de trauma y complicaciones.

Elaborado por los autores.

Prueba de muestras emparejadas

		Diferencias emparejadas					t	gl	Sig. (bilateral)
		Media	Desv. Desviación	Desv. Error promedio	95% de intervalo de confianza de la diferencia				
					Inferior	Superior			
Par 1	Mecanismo del trauma - Complicaciones	.024	2.127	.332	-.647	.696	.073	40	.942

Tabla de prueba de T entre relación de Mecanismo de trauma y tipo de lesión. Análisis de ANOVA.

Prueba de muestras emparejadas

		Diferencias emparejadas					t	gl	Sig. (bilateral)
		Media	Desv. Desviación	Desv. Error promedio	95% de intervalo de confianza de la diferencia				
					Inferior	Superior			
Par 1	Mecanismo del trauma - Tipo de lesión	.195	2.015	.315	-.441	.831	.620	40	.539

ANOVA

		Suma de cuadrados	gl	Media cuadrática	F	Sig.
Sexo	Entre grupos	.359	4	.090	.398	.809
	Dentro de grupos	8.129	38	.226		
	Total	8.488	40			
Edad	Entre grupos	102.007	4	25.502	2.843	.038
	Dentro de grupos	322.871	38	8.969		
	Total	424.878	40			
Mecanismo del trauma	Entre grupos	5.467	4	1.367	.981	.430
	Dentro de grupos	50.143	38	1.393		
	Total	55.610	40			
Escala de glasgow	Entre grupos	61.453	4	15.363	8.983	.000
	Dentro de grupos	61.571	38	1.710		
	Total	123.024	40			
Severidad de Glasgow	Entre grupos	8.328	4	2.082	10.089	.000
	Dentro de grupos	7.429	38	.206		
	Total	15.756	40			
Complicaciones	Entre grupos	7.162	4	1.790	.601	.664
	Dentro de grupos	107.229	38	2.979		
	Total	114.390	40			

Elaborado por los autores.

BIBLIOGRAFÍA

- González Balenciaga, M. (10 de 2019). PROTOCOLOS DIAGNÓSTICOS Y TERAPÉUTICOS EN URGENCIAS DE PEDIATRÍA. Sociedad Española de Urgencias de Pediatría, 18. Obtenido de Sociedad Española de Urgencias de Pediatría .
- Abdelmalik, P. A., Draghic, N., & Ling, G. S. (13 de April de 2019). Management of moderate and severe traumatic brain injury. Recuperado el 16 de 07 de 2021, de Wiley Online Library: <https://doi.org/10.1111/trf.15171>
- Aguilera Rodríguez, S., & Iglesias Vargas, S. (2020). Traumatismo encefalocraneano moderado: un nuevo enfoque clínico para un término inadecuado. *Rev. Chil. Neurocirugía*, 114 - 152. Recuperado el 17 de 01 de 2022, de Neurocirugía: https://www.neurocirugiachile.org/pdfrevista/v46_n3_2020/aguilera_p144_v46n3_2020.pdf
- Araki, T., Yokota, H., & Morita, A. (2017). Pediatric Traumatic Brain Injury: Characteristic Features, Diagnosis, and Management. Recuperado el 16 de 10 de 2021, de JStage: <http://dx.doi.org/10.2176/nmc.ra.2016-0191>
- Edelmo, G. (Enero de 2017). EPIDEMIOLOGÍA DEL TRAUMA CRANEOENCEFÁLICO EN EL ÁREA DE INTESIVO PEDIÁTRICO. Recuperado el 18 de 01 de 2022, de UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA: http://biblioteca.usac.edu.gt/tesis/05/05_10369.pdf
- Guillaume, D. (2018). Defectos congénitos del cuero cabelludo y el cráneo. En A. Cohen, & I. Arocha (Ed.), *Neurocirugía Pediátrica* (Y. Vitale, Trad., Primera ed., Vol. 1, págs. 105-108). Caracas: AMOLCA. Recuperado el 2019
- Hung, K.-L. (June de 2020). Pediatric abusive head trauma. *Science Direct*, 240-250. Recuperado el 17 de 01 de 2022, de Science Direct: <https://doi.org/10.1016/j.bj.2020.03.008>
- INEC. (2019). Recuperado el 16 de 10 de 2021, de INEC, Registro Estadístico de Defunciones Generales: https://public.tableau.com/app/profile/instituto.nacional.-de.estad.stica.y.censos.inec./viz/Registroestadsticodedefuncionesgenerales_15907230182570/Men
- INEC. (2020). Estadísticas Vitales; Registro Estadístico Defunciones Generales 2020. Recuperado el 13 de 09 de 2021, de INEC: https://www.ecuadorencifras.gob.ec/documentos/web-inec/Polacion_y_Demografia/Defunciones_Generales_2020/2021-06-10_Principales_resultados_EDG_2020_final.pdf
- Jiménez García , R., & Cabrera López, I. M. (03 de 2018). Traumatismo craneal, conmoción cerebral y sus consecuencias. Concurso de Aactualización Pediátrica 2018. (págs. 235-246). Madrid: Lúa Ediciones 3.0.
- Karbasian, F. (Dec de 2019). A review on the clinical guidelines on pediatric traumatic brain injury. Recuperado el 17 de 02 de 2021, de European Journal Translational Myology: <https://doi.org/10.4081/ejtm.2019.8613>
- Kochanek, P. M., Tasker, R. C., & Carney, N. e. (2019). Guidelines for the Management of Pediatric Severe Traumatic Brain Injury. Recuperado el 16 de 10 de 2021, de *Pediatric Critical Care Medicine*: doi: 10.1097/PCC.0000000000001737
- Kochar , A., Borland, M. L., Phillips, N., & Dalton, S. (12 de Feb de 2020). Association of clinically important traumatic brain injury and Glasgow Coma Scale scores in children with head injury. Recuperado el 12

de 12 de 2021, de Pubmed: DOI: 10.1136/emermed-2018-208154.

Le Pichon, J.-B., Gelineau-Morel, R., Zinkus, T., & Le Pichon, J.-B. (01 de September de 2019). American Academy of Pediatrics. Recuperado el 05 de 12 de 2021, de Pediatric Head Trauma: A Review and Update: <https://doi.org/10.1542/pir.2018-0257>

Martín Roldán, I. L. (24 de Abril de 2020). CRANEOENCEFÁLICO, ACTUALIZACIÓN EN EL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DEL TRAUMATISMO. Recuperado el 17 de 10 de 2021, de NPunto: <https://www.npunto.es/content/src/pdf-articulo/5e9d86fd6fef9NPvolumen25-43-54.pdf>

Martínez Astudillo, V., López Ochoa, E., & Lapo Córdova, N. (10 de 2017). Trauma craneo-encefálico en niños. Ateneo, 19, 11.

Meaney, D. F., Olvey, S. E., & Gennarelli, T. A. (2011). Biomechanical Basis of Traumatic Brain Injury. En J. R. Youmans, & H. R. Winn, Youmans neurological surgery (págs. 3277–87). Philadelphia.

Mesfin, F. B., Gupta, N., Shapshak, A. H., & Taylor, R. S. (21 de June de 2021). Diffuse Axonal Injury. Recuperado el 12 de 12 de 2021, de National Library of Medicine: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK448102/>

Morales Camacho, W. J., Plata Ortiz, J. E., Plata Ortiz, S., & Macías Celis, A. C. (2020). Trauma craneoencefálico en Pediatría: La importancia del abordaje y categorización del paciente pediátrico. Recuperado el 06 de 08 de 2021, de Medigraphic. Asociación Médica: <https://doi.org/10.14295/p.v52i3.121>

Morales, W., Plata, J., Plata, S., Macías, A., & Cárdenas, Y. (13 de Jan de 2020). Trauma craneoencefálico en Pediatría: La importancia del abordaje y categorización del paciente pediátrico. Obtenido de Revista Pediatría - Órgano oficial de la Sociedad Colombiana de Pediatría: <http://dx.doi.org/10.14295/p.v52i3.121>

Nacoti, M., Fazzi, F., Biroli, F., & Zangari, R. (2021). Addressing Key Clinical Care and Clinical Research Needs in Severe Pediatric Traumatic Brain Injury. *Frontiers in Pediatrics*, 17. Recuperado el 17 de 02 de 2021, de Addressing Key Clinical Care and Clinical Research Needs in Severe Pediatric Traumatic Brain Injury: <http://dx.doi.org/https://doi.org/10.3389/fped.2020.594425>

Schweitzer, A. D., Niogi, S. N., Whitlow, C. T., & Tsiouris, J. (2019). *RadioGraphics*. Recuperado el 10 de 07 de 2021, de *RadioGraphics*: <http://dx.doi.org/10.1148/rg.2019190076>

Serpa, R. O., Ferguson, L., Larson, C., & Bailard, J. (15 de July de 2021). Pathophysiology of Pediatric Traumatic Brain Injury. Recuperado el 12 de 12 de 2021, de *Frontiers in Neurology*: <https://doi.org/10.3389/fneur.2021.696510>

Vavilala, M. S., Tasker, R. C., & Bachur, R. G. (30 de Nov. de 2021). Severe traumatic brain injury (TBI) in children: Initial evaluation and management. Recuperado el 30 de 11 de 2021, de UpToDate: <https://www.uptodate.com/contents/severe-traumatic-brain-injury-tbi-in-children-initial-evaluation-and-management>

Verive, M. J. (17 de Dec de 2017). Pediatric Head Trauma Clinical Presentation. Recuperado el 28 de 12 de 2021, de Medscape: <https://emedicine.medscape.com/article/907273-clinical>

Wilhelm, J., Ptak, M., Fernandes, F. A., & Kubicki, K. (28 de June de 2020). Injury Biomechanics of a Child's Head: Problems, Challenges and Possibilities with a New aHEAD Finite Element Model. Recuperado el 12 de 12 de 2021, de Applied Sciences: <https://doi.org/10.3390/app10134467>

Mielitis transversa en pediatría. Presentación de un caso.

Md. Pedro Javier Chong Cevallos
Médico posgradista de Pediatría. Hospital Dr. Francisco De Icaza Bustamante
Md. Diana Monserrate Briones Sabando
Médico posgradista de Pediatría. Hospital Dr. Francisco De Icaza Bustamante
Md. María Antonia Domínguez Zambrano
Médico posgradista de Pediatría, Hospital Francisco De Icaza Bustamante
Dr. Roberto Xavier García Segovia
Hospital del niño Dr. Francisco De Icaza Bustamante.

RESUMEN

La Mielitis Transversa se considera una entidad inflamatoria de la sustancia blanca de la médula espinal, que compromete la vía sensitiva, motora y autonómica en los segmentos medulares afectados.

La determinación de la causa subyacente puede ser infecciosa, desmielinizante (autoinmune) o paraneoplásica, es fundamental para el tratamiento, pronóstico y riesgo de recurrencias; sin embargo, muchas veces se considera idiopático.

Se presenta el caso de una paciente en etapa escolar, sin ningún antecedente de importancia con un cuadro clínico de instalación súbita caracterizado por parestesias y paresias de extremidades inferiores, así como trastornos esfinterianos.

A continuación, se describe la mielitis transversa, su diagnóstico diferencial y las correspondientes alternativas terapéuticas existentes.

ABSTRACT

Transverse Myelitis is considered an acute inflammatory entity of the myelin layer of the spinal cord, which compromises the sensory, motor, and autonomic pathways in the affected spinal segments, which is determined in the contrast Magnetic Resonance study.

Determining the underlying cause, which can be infectious, autoimmune, demyelinating, or paraneoplastic, is essential for the treatment, prognosis, and risk of recurrences; however, it is often considered idiopathic.

We present the case of a school-age patient, with no significant history, with a sudden onset clinical picture characterized by paresthesia and paresis of the lower extremities, as well as alterations of the sphincter.

The following describes transverse myelitis, its differential diagnosis, and the corresponding existing therapeutic alternatives.

PALABRAS CLAVES

Mielitis transversa, idiopático, Niños.

KEYWORDS

Transverse Myelitis, idiopathic, Children.

INTRODUCCIÓN

La Mielitis Transversa (MT) es un raro desorden de la médula espinal que se manifiesta de forma súbita con alteraciones motoras de extremidades, afecciones sensitivas y disfunción de esfínteres. Con base a su etiología suelen ser de causa infecciosa, desmielinizante (autoinmune) o paraneoplásica. Las causas autoinmunes generalmente se asocian a un estado post-infeccioso o post- vacunal; podrían aparecer en otros desórdenes neuroinflamatorios de tipo desconocidos. Es importante identificar adecuadamente el tipo de MT, pues el tratamiento, pronóstico y riesgo de recurrencias difieren entre estas diversas entidades.

REPORTE DE CASO

Escolar femenina de 7 años, previamente sana, acude a hospital pediátrico por presentar cuadro clínico súbito de 6 horas de evolución (previo al ingreso), inicia con paraparesia que evoluciona rápidamente a paraplejía. No hay datos de infecciones previas.

A la exploración física sin alteración del sensorio, sin afectación de pares craneales, con preservación de los reflejos abdominocutáneos, presenta paraplejía de miembros inferiores con tono y fuerza disminuido (1/5 escala MRC), abolición de los reflejos osteotendinosos, alteración de esfínteres con presencia de globo vesical y disminución de tono del esfínter anal. Resto

de evaluación neurológica y demás aparatos y sistemas sin alteraciones.

Los exámenes bioquímicos de ingreso Glucosa en ayunas 82 mg/dl, Proteínas Totales 7.60 g/dl, Albúmina 4 g/dl Sodio 137.0 meq/L, Potasio 4.10 meq/L, Cloro 103 meq/L, Calcio 8,7 mg/dl Urea 25 mg/dl, creatinina 0,33 mg/dl, TGO 20 mlU/ml, TGP 34 mlU/ml; sin mostrar ningún dato orientativo de otra patología asociada.

Se solicitó de manera urgente estudio de imagen de Resonancia Magnética (IRM) de cerebro y médula espinal simple: RESONANCIA DE COLUMNA DORSAL S/C: Se observa imagen hiperintensa en secuencias T2 y STIR en segmentos medulares desde T1 a T11 con reforzamiento de la señal tras la administración de contraste, mayor captación en segmentos T9, T10 y T11, lo cual está en relación con proceso inflamatorio de etiología desmielinizante. IRM cerebro sin alteración, se descarta alteración en la topografía del nervio óptico y su trayecto. (Figura 1).

Se realiza, además, una Punción Lumbar (PL) para estudio inicial de Líquido cefalorraquídeo (LCR), reportándose en el momento un citológico con 1% de linfocitos, citoquímico con glucorraquia de 79 mg/dl y proteínorraquia de 53 mg/dl y cultivo sin crecimiento bacteriano. Se envía muestra de LCR a laboratorio de referencia para estudios inmunológicos (bandas oligoclonales, anticuerpos contra acuaporina 4 anticuerpos anti- MOG).

A los 18 días de su ingreso se recibe resultados de PCR virales en LCR en el que se reporta Toxoplasma, Epstein Barr, herpes virus I-II no detectados y PCR Citomegalovirus detectado (CMV) con 250 copias/ml (13).

El estudio de potenciales somatosensoriales reportó compromiso de la vía cordonal posterior, con nivel lesional superior al arribo lumbar de forma bilateral.

Desde el ingreso hospitalario, ante la alta sospecha de MT de origen autoinmune, se iniciaron pulsos de metilprednisolona a dosis de 30 mg/kg/día (5 dosis) para continuar con prednisona oral a dosis de 2mg/kg/día.

Ante tórpida evolución, se realizaron 4 ciclos de plasmaféresis sin respuesta, por lo cual se inician ciclos de infusión del anticuerpo monoclonal anti CD20 (Rituximab). Fue dada de alta hospitalaria en manejo con inmunosupresores orales (micofenolato de mofetilo + prednisona).

Luego de 2 meses de tratamiento, la paciente se mantuvo con la paraplejia (0/5 MRC secuela de la mielitis) y solo logró control esfinteriano.

DISCUSIÓN

Se calcula que la mielitis transversa aguda tiene una incidencia de 1,34 a 4,6 por millón, no parece haber una predisposición familiar o étnica y no hay evidencia de variación geográfica en su incidencia. (1)

Se estima que aproximadamente un tercio de los pacientes se recupera sin eliminar secuelas, otro tercio conserva un grado moderado de discapacidad residual y otro tercio de los pacientes sigue estando gravemente discapacitado. (1)

En la población infantil el inicio de la MT se ha descrito como un cuadro agudo de síntomas y signos neurológicos. Entre las alteraciones sensitivas tenemos a las disestesias o parestesias (91%) y el dolor (75%). La alteración motora más representativa es la paraparesia flácida

rápidamente progresiva (89%) (2).

Finalmente, las alteraciones autonómicas pueden incluir urgencia urinaria con globo vesical, estreñimiento, incluso incontinencia esfinteriana (vesical y/o anal), e hipertensión o hipotensión arterial (3).

Para el diagnóstico radiológico de MT esta descrito la afectación con cambios hiperintensos a nivel medular a más de 3 segmentos, siendo los segmentos torácicos los más comprometidos hasta en un 63% (4).

La etiología infecciosa afecta mayormente la sustancia gris (neurona motora) como sucede en las infecciones por polio y enterovirus D68 (Tabla 1) (5)(6).

El estudio de LCR es anormal en la mitad de los pacientes, mostrando usualmente una linfocitosis menor de 100 cel/ul, proteinorraquia de 100 a 120 mg/dl con valores normales de glucosa.

Las lesiones inflamatorias, tanto en la materia gris como en la blanca, muestran una intensidad de señal baja y alta en las imágenes ponderadas en T1-T2 respectivamente y pueden reforzar con el gadolinio (7).

La descripción detallada de cada patología se escapa de esta revisión; sin embargo, pueden evolucionar a enfermedades desmielinizantes del SNC como esclerosis múltiple y neuromielitis óptica (8).

La presencia de síntomas inflamatorios sistémicos y autoanticuerpos órgano-específicos deben descartarse para excluir enfermedades autoinmunes como lupus eritematoso sistémico (LES), síndrome de Sjögren o sarcoidosis.

Entre otras condiciones no inflamatorias

que pueden simular una MT, se encuentran enterovirus D68, mielopatías vasculares, infartos arteriales, miopatías metabólicas y nutricionales por deficiencia de vitamina B12, vitamina E, Cobre y neoplasias intramedulares (9).

Es particularmente importante realizar el diagnóstico diferencial con el síndrome de Guillain-Barré (SGB).

El tratamiento de primera línea de la MT de etiología autoinmune es usualmente con pulsos de metilprednisolona (30 mg/kg/día) (10). Se ha demostrado que la asociación de corticoides con plasmaféresis (cada 2do día por 10 días) es superior al uso individual de corticoides (11). Para casos refractarios, se ha recomendado el uso de ciclofosfamida intravenosa (800-1200 mg/m²) en un único pulso;(12) sin embargo, se ha visto un mayor efecto con este último en pacientes con LES. Si la evolución es tórpida o recurrente, se ha asociado también, el uso de Rituximab (1000 mg cada 6 meses) y micofenolato (2-3 g/día) (12).

La descripción clínica de nuestra paciente tiene las características típicas de una MT, caracterizado por la afectación motora (paraparesia), sensitiva (nivel sensitivo) y autonómica (disfunción de esfínteres). Esto sumado a los hallazgos en la IRM es orientativo de MT. La presencia de CMV en el LCR ha sido asociado a MT longitudinalmente extensiva (13), y aunque la presencia de este virus haría sospechar que la MT sea secundaria a este virus; la ausencia de cuadro clínico infeccioso agudo, así como la baja cantidad de copias del CMV en el LCR alejan de forma considerable este agente como causa precipitante de la MT.

CONCLUSIÓN

La MT es una condición neurológica, que

afecta a las vías motoras, sensitivas y autónomas. Es particularmente importante una amplia y pronta evaluación diagnóstica que descarte causas infecciosas, autoinmunes o paraneoplásicas, pues el tratamiento y el pronóstico difiere entre todas estas entidades.

En ocasiones no se puede confirmar su etiología y deben ser catalogados como "idiopáticas, con respuesta no favorable a los tratamientos instaurados, como en la descripción de este caso.

ANEXOS

Figura 1: IRM espinal contrastada (corte sagital) de la paciente a nivel torácico.



Fuente: Hospital Francisco de Icaza Bustamante, 2021

Tabla 1: Etiologías infecciosas causantes de mielopatías.

Organismo	Mecanismo de Mielopatía	Localización típica de Mielopatía
Virus		
Citomegalovirus	Infección viral con o sin Vasculitis	Cono y cauda equina
Dengue	Demielinización periaxonal o post infección, raramente compresión aguda por hematóma	Leucomielitis multifocal
Enterovirus D68	Infección de células doliaste	Cordeones cervicales
Virus Epstein Barr	Desconocido, detección de ADN viral en LCR por infiltración de células inflamatorias infectadas	Compromiso condional intrínseco extenso longitudinal
Herpes Simplex Tipo 2	Combinación de reactivación e inflamación	Cono y cauda equina
VIH Tipo 1	Muchos mecanismos, comúnmente vasculización de la sustancia blanca	Cordeones torácicos, tractos cortico capinales y columnas dorsales
HTLV	Infiltración inmune mediada de leucocitos en las meninges, microvasculatura y paraneúma	Cordeones torácicos, tractos laterales
Poliiovirus	Infección viral y muerte celular	Células doliaste anterior
Variola zoster	Combinación de reactivación de infección e inflamación con componente vasculítico	Asta dorsal del cordón torácico
Bacterias		
Borrelia burgdorferi	Reacción inflamatoria meníngeo vascular linfocítica	Cualquier nivel
M. Tuberculosis	Compresivo por enfermedad de Pott	Torácico
M. Pneumoniae	Desconocido, infección vasculítica inflamatoria vasculítica por toxinas	Compromiso longitudinal extenso condional
Bacterias piógenas	Efecto de masa por absceso	Spudunal: torácico o lumbar
Troponema Pallidum	Inflamación que compromete meninges y periferia de cordeones capinales acompañado de atrofia	Cordeones cervicales y torácicos
Parásitos		
Schistosoma haematobium	Formación mediada por granulomas	Cordeones espinales bajos y cono

Fuente (modificado de): Myelopathy associated with microorganisms. Lyons, 2015(6).

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declararon no tener ningún conflicto de interés personal, financiero, intelectual o económico.

ALCANCES Y LIMITACIONES

El presente artículo presenta un reporte de caso clínico sobre una mielitis transversa idiopática. A su vez, se realiza una revisión bibliográfica del tema. Para ello, se realizó

una búsqueda bibliográfica en PubMed y Science Direct, con palabras claves como “Transverse Myelitis” AND “Children”. Se seleccionaron los artículos de tipo “Review” que, a criterio de los autores, eran más actualizados y relevantes.

Una limitación al presente artículo es el nivel de evidencia que le corresponde de acuerdo con la escala jerárquica de la Medicina Basada en Evidencias. Otra es que no se logra obtener los resultados de los inmunológicos en LCR por cuestiones institucionales

AGRADECIMIENTOS

Extendemos nuestros agradecimientos al personal operativo y administrativo del Hospital Francisco De Icaza Bustamante que permitió la recolección de información y posterior publicación del presente caso clínico.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Timothy W. West, Christopher Hess, Bruce A. C. Cree. Acute Transverse Myelitis: Demyelinating, Inflammatory, and Infectious Myelopathies, Semin Neurol 2012;32:97–113 (internet) 2012 <http://dx.doi.org/10.1055/s-0032-1322586>. ISSN 0271-8235.
2. Krishnan C, Kaplin AI, Pardo CA, Kerr DA, Keswani SC. Demyelinating disorders: update on transverse myelitis. Curr Neurol Neurosci Rep [Internet]. mayo de 2006 [citado el 4 de junio de 2021];6(3):236–43. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16635433>

Pidcock FS, Krishnan C, Crawford TO, Salorio CF, Trovato M, Kerr DA. Acute transverse myelitis in childhood: center-based analysis of 47 cases. *Neurology* [Internet]. el 1 de mayo de 2007 [citado el 4 de junio de 2021];68(18):1474–80. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17470749>

4. Sechi E, Shosha E, Williams JP, Pittock SJ, Weinschenker BG, Keegan BM, et al. Aquaporin-4 and MOG autoantibody discovery in idiopathic transverse myelitis epidemiology. *Neurology* [Internet]. 2019 [citado el 4 de junio de 2021];93(4):e414–20. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/31235660>

5. Patja A, Paunio M, Kinnunen E, Junttila O, Hovi T, Peltola H. Risk of Guillain-Barré syndrome after measles-mumps-rubella vaccination. *J Pediatr* [Internet]. febrero de 2001 [citado el 4 de junio de 2021];138(2):250–4. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11174624>

6. Beh SC, Greenberg BM, Frohman T, Frohman EM. Transverse myelitis. *Neurol Clin* [Internet]. febrero de 2013 [citado el 4 de junio de 2021];31(1):79–138. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23186897>

7. Terrence Thomas, et al Mielitis transversa infantil y sus imitaciones <http://dx.doi.org/10.1016/j.nic.2012.12.006>

Lyons JL. Myelopathy Associated With Microorganisms. *Contin Lifelong Learn Neurol* [Internet]. febrero de 2015 [citado el 4 de junio de 2021]; 21:100–20. Disponible en: <http://journals.lww.com/00132979-201502000-00011>

9. Ashfaq MA, Javed I, Arshad M, Yaseen MR. Role of Methyl Prednisolone in Longitudinal Extensive Transverse Myelitis (LETM) in Children. *Pak J Med Sci*. 2020 Mar-Apr;36(3):451–455. doi: 10.12669/pjms.36.3.1232. PMID: 32292451; PMCID: PMC7150395.

10. Greenberg BM. Treatment of acute transverse myelitis and its early complications. *Continuum (Minneapolis, Minn)* [Internet]. agosto de 2011 [citado el 4 de junio de 2021];17(4):733–43. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22810928>

11. Greenberg BM, Thomas KP, Krishnan C, Kaplan AI, Calabresi PA, Kerr DA. Idiopathic transverse myelitis: corticosteroids, plasma exchange, or cyclophosphamide. *Neurology* [Internet]. el 8 de mayo de 2007 [citado el 4 de junio de 2021];68(19):1614–7. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17485649>

12. Kaplan AI, Krishnan C, Deshpande DM, Pardo CA, Kerr DA. Diagnosis and management of acute myelopathies. *Neurologist* [Internet]. enero de 2005 [citado el 4 de junio de 2021];11(1):2–18. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15631640>

13. Hooi WF, Malhotra A, Pollard J. Cytomegalovirus associated longitudinally extensive transverse myelitis and acute hepatitis in an immunocompetent adult. *J Clin Neurosci* [Internet]. abril de 2018 [citado el 4 de junio de 2021]; 50:152–4. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/29396069>

14. MACALLAN, A., & Rucián, A. (2017). Enterovirus y complicaciones neurológicas. *Anales de Pediatría*, 86(3), 107–119. <https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2017.01.001>



Innovación del área de Medicina Física y Rehabilitación

El Hospital del Niño Dr. Francisco de Icaza Bustamante, el 17 de noviembre de 2022, reabrió el servicio de Medicina Física y Rehabilitación, tras siete años de no funcionar en su totalidad.

Los servicios de estimulación temprana e hidroterapia, así como los beneficios que otorgan los electroestimuladores de terapia física son algunas de las atenciones que estaban inoperativas en la casa de salud.

Además, el área brinda los servicios de terapias físicas, ocupacionales y de lenguaje, mismas que están orientadas en restablecer la salud de los pequeños pacientes y/o ofrecerles una mejor calidad de vida.

Este servicio está conformado por cuatro terapeutas físicos, dos de lenguaje, un ocupacional y dos de estimulación temprana. También cuenta con un médico fisiatra.

Posee caminadora eléctrica, máquina de electroestimulación, ultrasonidos, barras paralelas, escaleras suecas, bicicleta estática, mesa de cuádriceps, poleas, pesas, balones de bobath, rodillos, piscina de pelotas y demás equipos y artículos necesarios para desarrollar los diferentes tratamientos.

Los pacientes que tienen lesiones cerebrales, alto riesgo psiconeurosensorial, autismo, dislexias, secuelas por asfixias neonatales, fracturas, esguinces, entre otras patologías; son los beneficiarios de estas atenciones. Ellos pueden venir referidos por especialistas en pediatría del nosocomio o de otras unidades médicas del MSP a nivel nacional.


Todos los programas implementados en este servicio incluyen un entrenamiento especializado para que las madres continúen con la realización de ejercicios y las terapias desde casa.

Con la habilitación integral del servicio de Medicina Física y Rehabilitación, la casa hospitalaria tiene previsto atender diariamente entre 250 y 300 pacientes. Las atenciones se brindarán de lunes a viernes en el horario de 07:00 a 15:30.



 Av. Quito y Gómez Rendón

 docencia.hfyb@gmail.com

 042-597-500 ext 3436

 www.hfib.gob.ec

 @HospitalFIB

 Hospital del Niño Dr. Francisco De Icaza Bustamante