

LIDERAZGO y
Experiencia
médica
COMPROMISO CON LA SALUD



Unidad Médica de Alta Especialidad

HOSPITAL DE PEDIATRÍA "DR. SILVESTRE FRENK FREUND"

Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS



PROCEDIMIENTOS DE VANGUARDIA
EN PADECIMIENTOS PEDIÁTRICOS COMPLEJOS



Descubre una
nueva dimensión
en tecnología de
Mínima Invasión

Blvd. Adolfo Ruíz Cortínez 4284, Jardines del Pedregal de San Ángel,
Coyoacán, 04500, Ciudad de México. Teléfono +52 (55) 8850 6129
vitalmex.com.mx • gimmi.de/eng

 /GrupoVitalmex  @grupo_vitalmex  /GrupoVitalmex

By  **Vitalmex.**

Contenido

06) Compromiso, calidad e innovación en la atención médica pediátrica

Dr. Hermilo de la Cruz Yáñez. Director de la UMAE Hospital de Pediatría "Silvestre Frenk Freund", CMNSXXI, IMSS.

10) Nutrición y su impacto en las patologías pulmonares

Dra. María Salomé Anaya Flórez
Servicio de Nutrición Parenteral y Enteral Especializada.

13) Quiste broncogénico como masa de mediastino posterior: presentación de dos casos

Dres. Sedano Morales, Martínez Martínez, Furuya Meguro.
Servicio de Neumología Pediátrica y Unidad de Investigación Médica en Enfermedades Respiratorias Pediátricas.

16) No más transmisión de VIH/ SIDA de la madre al bebé

Dr. Eric Moisés Flores Ruiz
Servicio de Infectología.

18) Cirugía de Mustard en paciente con discordancia atrioventricular en el periodo neonatal

Dres. Hernández Hernández, Izaguirre Guajardo, Lazo Cárdenas, Ramírez Portillo, Galicia Galicia, Estrada Loza
Servicio de Cardiología Pediátrica.

22) Diagnóstico y tratamiento de acalasia en niños

Dres. Reyes Cerecedo, González Ortiz, Miranda Barbachano, Flores Calderón, Arteaga y Hernández Magro, Molina Prieto
Servicio de Gastroenterología.

25) Salvamento ocular por infección posterior a herida corneal, verruga corneal y cataratas

Dra. Claudia Hernández Galván
Servicio de Oftalmología.

28) Estenosis crítica de la válvula pulmonar. Manejo integral

Dres. Lazo Cárdenas, Rodríguez Cuevas, Galicia Galicia, Izaguirre Guajardo, Ramírez Portillo, Estrada Loza, Hernández Hernández, López Madrigal
Servicio de Cardiología Pediátrica.

32) Visión de la Neumología Pediátrica en México

Dr. Jorge Luis Ramírez Figueroa
Jefe de la División de Especialidades Médicas.

36) Tres casos de éxito en Otorrinolaringología Pediátrica

Dres. Sevilla Delgado, Aguirre Mariscal, Boronat Echeverría, Torres Arce, Sierra Paz, Villafuerte Aguilar, Mesino Galeana, Orozco Herrera
Servicio de Otorrinolaringología Pediátrica.

41) Experiencia en cirugía de epilepsia refractaria a tratamiento farmacológico

Dres. Sánchez Vaca, Fraire Martínez, Diegopérez Ramírez
Servicios de Neurología Pediátrica, Neurofisiología y División de Cirugía.

44) Extensión intracardiaca de hamartoma mesenquimal hepático en un neonato

Dres. López Madrigal, Estrada Loza, Lazo Cárdenas, Galicia Galicia, Ramírez Portillo, Izaguirre Guajardo, Hernández Hernández, Rodríguez Cuevas
Servicio de Cardiología Pediátrica.

46) Síndrome de ligamento arcuato medio como causa de dolor abdominal crónico en niños

Dres. Flores Calderón, Caro Samaniego, Tapia Monge, Córdoba Morales, Izaguirre Guajardo, Licona Islas, Paredes Cuanalo
Servicios de Gastroenterología Pediátrica, Pediatría Médica, Cirugía y Radiología.

48) Terapia de reemplazo con Factor VII recombinante en pacientes pediátricos con cirugías programadas

Dres. Solís Labastida, Rodríguez Zepeda, Juan Shum, Martín Trejo, Bautista Martínez
Servicio de Hematología.

50) Experiencia en el tratamiento mediante radiología intervencionista

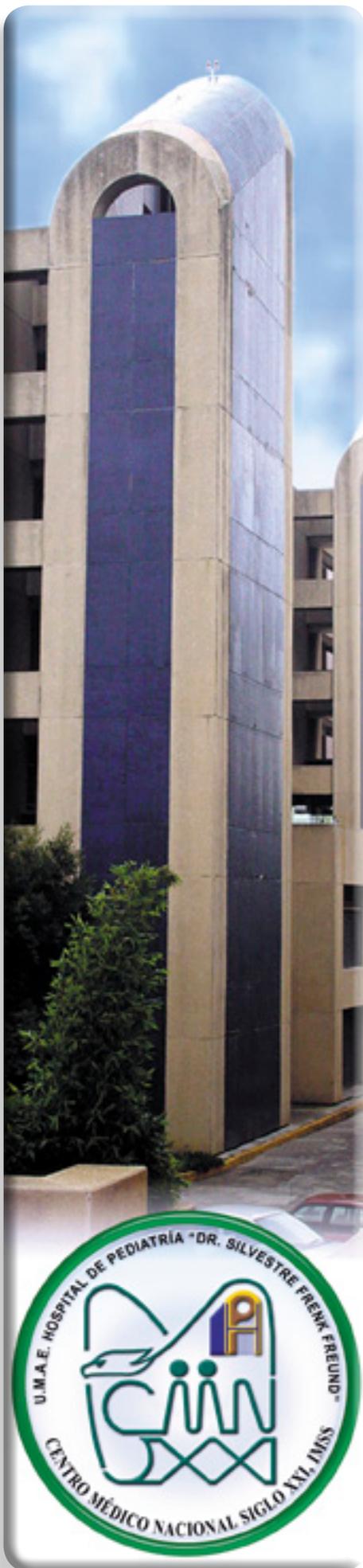
Dres. Martínez Galindo, Rosas Fernández
Servicio de Radiología

52) Secuestro pulmonar extralobar y malformación de la vía aérea tipo I. Asociación infrecuente

Dres. Martínez Martínez, Valero Gómez, Licona Islas, Furuya Meguro, García Saldaña
Servicio de Neumología Pediátrica.

56) Tratamiento con hormonales combinados y sistema intrauterino liberador de levonorgestrel

Dres. Hernández Cabeza, Serret Montoya, Bonilla Rojas
Clínica de Ginecopediatría.



58) Estado epiléptico por *Anaplasma phagocitophyllum* superrefractario a tiopental y propofol

Dres. Ibarra Sarlat, Rocío Floriano, Jorge Plascencia, González García, Bobadilla González

Unidad de Terapia Intensiva.

60) Cuidados paliativos y acompañamiento en caso de hemoglobinuria paroxística nocturna

Dres. Gordillo Álvarez, González Muñiz, Nava Martínez, Bonilla Rojas
Clínica de Cuidados Paliativos.

62) Utilidad de la cápsula endoscópica en el sangrado de tubo digestivo. Reporte de caso

Dra. Beatriz González Ortiz
Servicio de Gastroenterología Pediátrica.

64) Caso de éxito en Paidopsiquiatría y Psicología infantil de enlace

Dr. Leonel Jaramillo Villanueva
Servicio de Salud Mental.

65) Inmunodeficiencia combinada: enfermedad poco frecuente

Dr. Raúl Flores Galindo
Clínica de Inmunoalergia.

66) La participación de la Enfermería en la Alta Especialidad

Mtra. Graciela Martínez Velasco
Dirección de Enfermería.

70) Informática: Contribuyendo al logro y sustentabilidad de la calidad de excelencia

Ing. Celia Martínez Melchor, Sr. Gustavo Donis Castañeda
División de Ingeniería Biomédica.

72) El Arte y la Medicina

Dra. María Alejandra Aguilar Kitsu
Reseña de la exposición artística en el marco de las XXXVI Jornadas de Investigación del Hospital de Pediatría CMNSXXI, 2016.

75) Extracción de cuerpo extraño esofágico

Dres. Girón Vargas, A. Ramírez, F. Espinosa
Servicio de Admisión Continua.

76) Osteosarcoma en miembro inferior: aprendiendo de una historia

Dra. Mariana Ortiz Azpilcueta
Servicio de Oncología Pediátrica.

77) Trasplante de Células Progenitoras: mejorando el tratamiento de niños con cáncer

Dra. María de Lourdes Gutiérrez Rivera
Servicio de Oncología Pediátrica.

80) La investigación aplicada a al Trasplante de Células Progenitoras Hematopoyéticas en niños con cáncer

Dra. Elizabeth Araceli Estrada Gómez
Servicio de Oncología Pediátrica.

82) Caso exitoso en Sarcoma de Ewing en fémur, metastásico a pulmón

Dra. Yadira Betanzos Cabrera
Clínica de Pacientes Sobrevivientes de Cáncer.

83) ONCOCREAN: Polos de desarrollo para la atención nacional del niño con cáncer

Dr. Javier Enrique López Aguilar
Director Médico.



DIRECTORIO

Director Administrativo

Rogelio Reyes Baca

Directora de Relaciones Públicas

Patricia Aceves Aguirre

Coordinadora de Vinculación Académica

María Trinidad García Delgado

Fotografía

Rogelio Reyes Baca

Liderazgo y Experiencia Médica

Colaboradores

Patricia Aceves Aguirre

Érick Reyes Aceves

Webmaster

Liderazgo y Experiencia Médica

Ventas

Cynthia I. Luebbert Moreno

Contabilidad

CP David Guarneros Sauza

Consejo Médico

Presidente Fundador Dr. Edmundo Guerrero Vargas (1920-2009) X Dr. Jorge Guerrero Aguirre

• Dra. Norma Beatriz Martínez Jiménez

• Dr. Gustavo Acosta Altamirano • Dra. Lilia Cote Estrada

• Dr. Edwin Alvarado Aguilar • Dra. Fabiola Espinosa Morales

Año IX Número 42, Abril de 2017

Publicación por



Hacienda de Jurica No. 69, Lomas de la Hacienda, Atizapán de Zaragoza, Edo. de México C. P. 52925
Teléfono 57 87 51 85

Certificado de Reserva de Derechos de Autor (INDAUTOR-SEP): 04-2010-071618014000-102. Registro ante la DGM SEGOB en trámite.



www.liderazgoexperienciamedica.com

AVISO DE CONTENIDO

Lo dicho por cada entrevistado o autor queda exclusivamente bajo su responsabilidad y no necesariamente corresponde a la opinión y políticas de esta publicación, por lo que no es posible garantizar la veracidad del contenido en los artículos, ya que éstos pueden presentar imprecisiones, voluntarias o no, ajenas a la editorial. Aunque la información pueda ser correcta, fiable y su contenido estar bien documentado, es posible que lo que se describe no corresponda con la situación particular de salud o experiencias de cada lector. La información que se ofrece es con fines exclusivos de difusión y divulgación, de naturaleza general y no puede sustituir el consejo y asesoría del médico o de cualquier profesional de la salud en cada caso. Ningún colaborador, administrador, programador u otra persona relacionada con este medio interviene en el tratamiento de dicha información. La editorial no es responsable del resultado o de las consecuencias que pudiera ocasionar cualquier intento de utilizar la información que se ofrece, por lo tanto, cualquier uso que haga usted de la información contenida en cualquier artículo sobre cualquier tema y, en especial respecto a Medicina en cualesquiera de sus especialidades, ramas y/o variantes (específicamente en cuanto a tratamientos de enfermedades se refiere) será única y exclusivamente responsabilidad de el lector. Idéntica situación aplica para el caso de los anuncios, los productos y servicios que los mismos ofrecen a la comunidad médica o público en general. La editorial se reserva la facultad de suprimir, complementar o realizar los ajustes a la información que considere necesarios conforme a las políticas de ética, objetividad e imparcialidad periodísticas. El hecho de publicar determinada información no implica que se valide o tome postura alguna respecto a lo expuesto por personas, instituciones o empresas a las que se alude en sus espacios ni se reconoce obligación de inducir orientación alguna a dicha información. Esta revista debe ser entendida como un esfuerzo por difundir tópicos de salud, opiniones médicas o sobre el ejercicio de la Medicina en palabras y testimonio de sus propios protagonistas, aunque debe tenerse en cuenta que, de considerarlo necesario, la editorial puede crear o modificar artículos en aras de lograr mayor precisión científica e idiomática. En todo caso, sea diligente con la información publicada, verifíquela y compárela de forma independiente. En cualquier caso, la editorial espera que los datos e información que se brinda resulten útiles y ayuden al lector a complementar su panorámica sobre el ámbito de salud.

Se prohíbe la reproducción total o parcial o la alteración de sus contenidos, por cualquier medio, sin el conocimiento previo y autorización por escrito.

TODOS LOS DERECHOS RESERVADOS

Layout editorial, contenidos, arte, diseño, edición, realización, producción:

Santiago Fuentes Sáenz

sfscorp.001@gmail.com



LivaNova

Health innovation that matters

D101 Oxigenador infantil
D131 Filtro arterial infantil
Diseñado para una amplia
gama de pacientes pediátricos



D100 Oxigenador neonatal
D130 Filtro arterial neonatal
El Oxigenador más pequeño del
mundo, especialmente diseñado
para los pacientes más pequeños

**Diseñados para cubrir todas la
necesidades del paciente y de las
prácticas de perfusión**

Vitalmex distribuidor exclusivo en México.

Blvd. Adolfo Ruiz Cortinez 4284, Jardines del Pedregal de San Ángel,
Coyoacán, 04500, Ciudad de México.

T. +52 (55) 8850 1100 / ventas@vitalmex.com.mx / www.vitalmex.com.mx

 GrupoVitalmex

 @grupo_vitalmex

 GrupoVitalmex

Vitalmex 



DR. HERMILO DE LA CRUZ YÁÑEZ

Director de la UMAE Hospital de Pediatría "Dr. Silvestre Frenk Freund", Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS

Compromiso, calidad e innovación en la atención médica pediátrica

El Plan Nacional de Desarrollo impulsa la *Meta México Incluyente*, exigiendo garantizar el acceso efectivo a los servicios de salud de calidad; asimismo, uno de los objetivos del Programa Sectorial de Salud también refiere asegurar ese acceso efectivo a los servicios de salud, garantizando y mejorando la calidad de los servicios en el Sistema Nacional de Salud. De la misma manera, el Programa Institucional del Instituto Mexicano del Seguro Social promueve la mejora en nuestros modelos de atención a la salud.

En la actualidad, el Instituto cuenta con una red geográfica de referencia que funciona con una estructura de atención médica vertical, de atención escalonada, con cierto grado de desconexión en sus procesos, y la referencia a su Unidad Médica de Alta Especialidad que le corresponde se lleva a cabo por Delegación, esquema que ha quedado rezagado ante los cambios nacionales en materia de salud.

A partir de 2016, se pretende alcanzar las metas institucionales mediante un Modelo de Gestión Regional de los Servicios de Atención Médica, como una nueva forma de organización, cuyo funcionamiento incluye los aspectos técnico-médico-administrativo-financieros y que será implementado en todo el territorio nacional.

Con este Modelo de Gestión Regional, nuestros recursos institucionales, tanto físicos como humanos, las especialidades médicas y la capacidad instalada de las Unidades Médicas, serán coordinados sistémicamente en los distintos niveles de atención, ocupando una estructura transversal, de atención integral y con trabajo colaborativo, que centrará sus acciones en la atención integral y la respuesta necesaria a la salud de la población, de tal forma que los derechohabientes recibirán atención médica con oportunidad, calidad y eficiencia.

Esta gestión colaborativa comprende a un grupo de Delegaciones y Unidades Médicas de Alta Especialidad que organizarán y coordinarán su capacidad instalada, los recursos institucionales y las especialidades médicas, en un entorno geográfico específico, con una perspectiva regional que, previo consenso

de las problemáticas detectadas, les permitirá tomar decisiones conjuntas. Cada Región cuenta con Delegaciones y Unidades Médicas de Alta Especialidad que conocen a detalle el diagnóstico de salud de su población, la cartera de los servicios que ofrecen y administran, y los recursos que ejercen y operan con autosuficiencia, atendiendo y solucionando las problemáticas regionales en materia de salud.

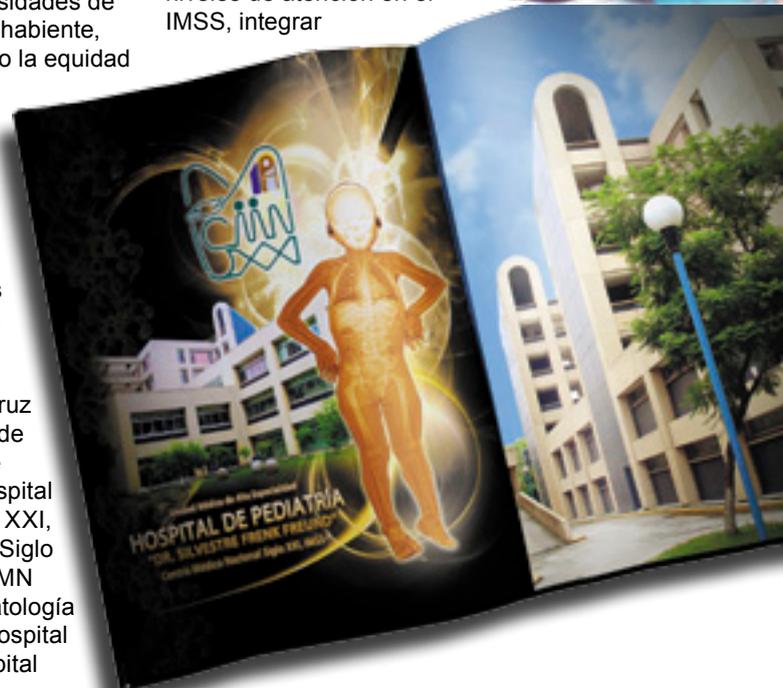
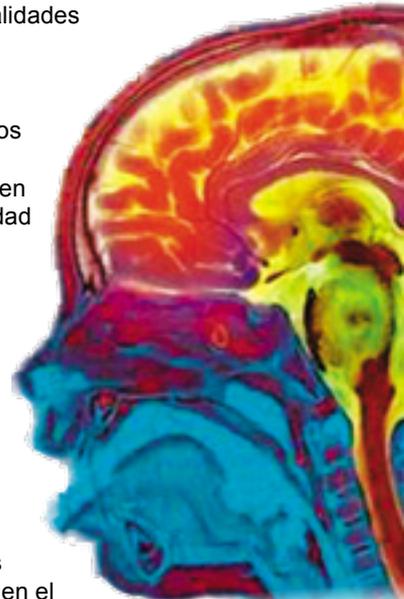
En suma, cada Región específica cuenta con un diagnóstico particular, lo que representa un cúmulo de áreas de oportunidad en cada Delegación y Unidad Médica de Alta Especialidad; con esto se integra una visión regional de la problemática, permitiéndoles proponer soluciones conjuntas, eficientes y con innovación en sus procesos, logrando así elevar la calidad del servicio y ofrecer respuestas a las necesidades de salud de la población derechohabiente, favoreciendo en todo momento la equidad y la eficiencia, ejerciendo los recursos técnico-médico-administrativo-financieros asignados.

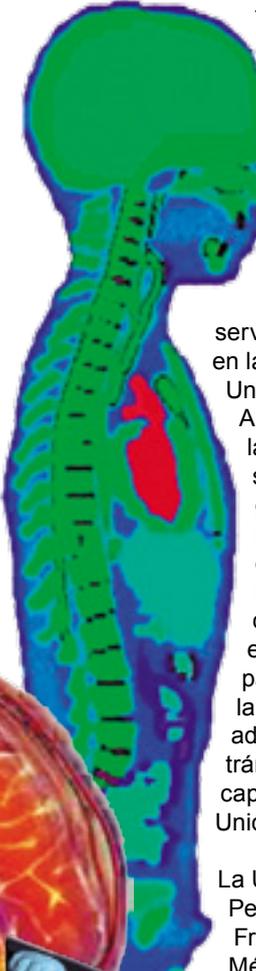
En el caso específico de la Región Centro Sur, está integrada por 11 delegaciones (Chiapas, Distrito Federal Sur, Guerrero, Morelos, Oaxaca, Puebla, Querétaro, Tabasco, Tlaxcala, Veracruz Sur, Veracruz Norte) y 9 Unidades Médicas de Alta Especialidad (Hospital de Pediatría CMN Siglo XXI, Hospital de Especialidades CMN Siglo XXI, Hospital de Cardiología CMN Siglo XXI, Hospital de Oncología CMN Siglo XXI, Hospital de Traumatología y Ortopedia Lomas Verdes, Hospital de Gineco-Obstetricia 4, Hospital

de Especialidades Puebla, Hospital de Traumatología y Ortopedia Puebla, Hospital de Especialidades Veracruz).

Los objetivos de la regionalización de los servicios médicos entre otros, pretenden mejorar la oportunidad y calidad de dichos servicios, mejorar la salud de los Derechohabientes de la Región y disminuir los costos de atención.

Además, Integrar y estandarizar los servicios de los tres niveles de atención en el IMSS, integrar





funcionalmente los distintos niveles de atención, atender de forma sistematizada las necesidades de salud de los derechohabientes.

Asimismo, optimizar el uso de la capacidad instalada y los servicios de la institución en las Delegaciones y Unidades Médicas de Alta Especialidad, con la finalidad de que sean suficientes para garantizar la atención médica de la población de cada Región; proporcionar servicios con enfoque primordial en la satisfacción del paciente; promover la simplificación administrativa de los trámites y fortalecer la capacidad resolutoria de las Unidades Médicas.

La UMAE Hospital de Pediatría "Dr. Silvestre Frenk Freund", Centro Médico Nacional Siglo XXI, se encuentra localizada en la Ciudad de México,

capital del país ubicada en el Valle de México a una altitud media de 2,240 metros, con una población aproximada de la Zona Metropolitana del Valle de México de más de 21 millones de habitantes, lo que la posiciona como una de las mayores aglomeraciones urbanas del mundo y la más grande del continente americano y del mundo hispanoparlante.

Somos la Unidad Médica de Alta Especialidad responsable de la atención pediátrica de la patología más variada, más compleja y por lo tanto multidisciplinaria de la región y referente nacional para la atención de programas específicos, prioritarios, de alto impacto social y económico del país.

La UMAE Hospital de Pediatría "Dr. Silvestre Frenk Freund", Centro Médico Nacional Siglo XXI es la UMAE que brinda atención altamente especializada. Ofrece atención de alto nivel a la población pediátrica. Algunas zonas de referencia de diferentes estados estarían excluidas de este nivel de atención por región, sin embargo, el alto nivel técnico, de infraestructura y de competencia profesional que ofrece la Unidad permite atender problemas que incluso otras UMAEs no pueden resolver, lo que hace que el gasto sea superior, pero también, que se cuente con un centro de alta especialización a nivel nacional de la mayor calidad y excelencia, lo que genera una gran responsabilidad en la Unidad, de ofrecer un respaldo a los programas prioritarios del Instituto y ante

cualquier contingencia nacional como ha ocurrido en eventos adversos en los que el país se ha visto comprometido, incluso en regiones como occidente, noroeste y sur del país.

Actualmente ya existen programas de atención que salen del actual sistema de referencia y contra referencia tradicional del IMSS, como el caso en la atención de tumores óseos, tumores del sistema nervioso central y trasplante renal, hepático y de médula ósea, al que pueden saltarse todos los esquemas actuales de atención administrativa para ser atendidos en la Unidad por los más altos especialistas en el IMSS.

Sin duda en este mundo globalizado, la responsabilidad que tenemos con los niños mexicanos que enfrentarán el mañana, será ofrecer una atención en salud con calidad y calidez favoreciendo un crecimiento y desarrollo óptimo, con una calidad de vida digna.

Nuestro Director General, Maestro Mikel Arriola Peñalosa, nuestro Director de Prestaciones Médicas, el Dr. José de Jesús Arriaga Dávila y nuestro Coordinador de Unidades Médicas de Alta Especialidad, el Dr. Gilberto Pérez Rodríguez, han enfocado programas institucionales que corren transversalmente en los tres niveles de atención médica y que se focalizan en Unidades majestuosas, icónicas y de amplio prestigio como esta Unidad Médica de Alta Especialidad.



Este hospital con gran orgullo y gracias al espíritu de grupo y al gran cariño y amor a los niños, se motiva día con día para generar cambios sustanciales y nuestra misión es la de otorgar la atención médica de la más alta especialización en padecimientos complejos a pacientes derechohabientes menores de 17 años de edad, sustentada en la educación, en la investigación y garantizando una atención de calidad de acuerdo a estándares internacionales, considerando con lo anterior llegar a ser en el país la Unidad Médica de Alta Especialidad líder en la atención infantil y mantenernos como órgano consultivo en todo el sector salud.

Merece la pena recordar que en esta Unidad se han visto nacer múltiples acontecimientos médicos como las bases para la nutrición parenteral. De igual forma en las Unidades de Investigación, el desarrollo de pruebas, aplicación, creación,

autorización validación etc. de las principales vacunas en la infancia. Haber realizado el primer trasplante hepático. Rescate quirúrgico de pacientes con malformaciones urinarias complejas, para incorporarles a programas de trasplante renal.

De igual manera, ser el Centro de Referencia nacional en el terreno de la Toxicología. Tener el mayor número de centros de capacitación, prevención y apoyo para pacientes con diabetes mellitus, oncológicos, trasplantados, hematológicos, renales, etc.

Además, la Unidad por excelencia para la atención de programas prioritarios del instituto.

Es por el momento el centro nacional de referencia de pacientes con tumores de sistema nervioso central, tumores óseos y leucemias. Tenemos el privilegio como Unidad de emprender polos de desarrollo para la identificación de problemas similares y su atención de alto nivel en el interior de la república, actualmente funcionando correctamente en Tapachula, Chiapas; Tepic, Nayarit; La Paz, Baja California Sur; y el proyecto en 2 o 3 estados más.

Somos la Unidad de referencia para la preservación de extremidades en pacientes con tumores óseos. Tenemos programas colaborativos internacionales respecto al manejo personalizado también en pacientes con leucemias.

En estos momentos, somos la única Unidad con el programa de trasplante hepático pediátrico y más aún, el programa de trasplante hepático de donador vivo.

Otra patología creciente en las últimas décadas y que nos posiciona como la principal Unidad para su manejo son las cardiopatías congénitas.

Actualmente con las nuevas tecnologías diagnósticas y las alternativas terapéuticas el prematuro y recién

nacido se diagnostica a la brevedad las posibilidades de atención quirúrgica invasiva o hemodinámica para la resolución paliativa o definitiva cada día con mejores resultados.

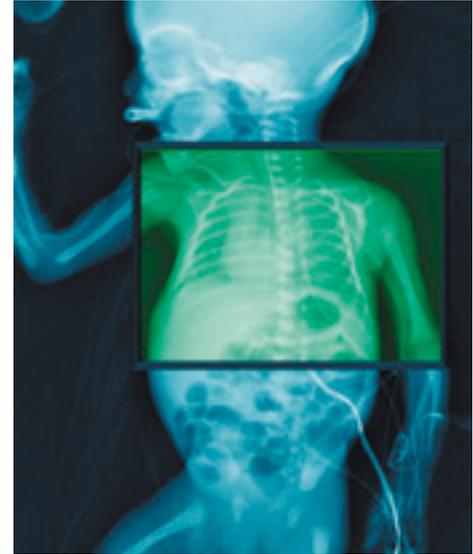
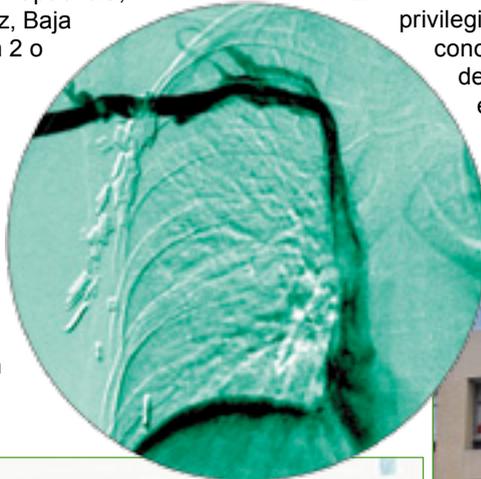
Existen también otras enfermedades graves y cada vez más frecuentes en la infancia como son las crónicas degenerativas, la presencia de niños con obesidad y algunos casos mórbidos que llevan a los pequeños pacientes a desarrollar enfermedades metabólicas igual que en el adulto y por lo mismo con sendas repercusiones en su morbimortalidad.

En este hospital recientemente se ha creado una cantidad importante de Clínicas de Excelencia para la atención del paciente pediátrico y nos han posicionado también como referencia en su manejo. Entre tantas otras destacan la Clínica de Litiasis, Clínica de Enfermedades Metabólicas, Clínica del Dolor, Clínica del Adolescente, Clínica de Intersexo y varias más.

Es un honor y un privilegio dar a conocer algunos de los casos exitosos atendidos con gran

responsabilidad en los últimos tiempos. Muchas gracias.

Dr. Hermilo de la Cruz Yáñez, originario del Distrito Federal. Nacido en el IMSS. Estudios profesionales: lic. en Medicina en la UNAM. Especialización en Pediatría y Cirugía Pediátrica en el Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI. Adiestramiento en Urología pediátrica y entrenamiento en Cirugía de mínima invasión. Capacitación en trasplante renal para el manejo de pacientes pediátricos con patología compleja por malformaciones genitourinarias, todo en el Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI. Capacitación docente por la UNAM, maestría en Alta Dirección y Gerencia Hospitalaria. Desde 2007 se me confiere la distinción de dirigir el hospital.





**40 AÑOS
PARTICIPANDO
EN EL DESARROLLO Y
EVOLUCIÓN DEL SECTOR
SALUD EN MÉXICO**

Brindamos soluciones personalizadas respaldadas con la más alta tecnología e innovación con un enfoque de servicios en Prevención, Diagnóstico, Quirófano y Enfermedades Crónicas no Transmisibles.

Blvd. Adolfo Ruíz Cortínez 4284, Jardines del Pedregal de San Ángel,
Coyoacán, 04500, Ciudad de México.
Teléfono +52 (55) 8850 6129 • vitalmex.com.mx

 /GrupoVitalmex  @grupo_vitalmex  /GrupoVitalmex

Vitalmex 

Servicio de Nutrición Parenteral y Enteral Especializada

Nutrición y su Impacto en las Patologías Pulmonares

El presente caso trata de un paciente de 6 años 7 meses a quien llamaremos "Edward", quien fue referido de Querétaro el 11 de febrero de 2013 por un cuadro de 3 meses de evolución con disnea, cianosis y dependencia de oxígeno. En el Hospital General Regional No. 1 de esa ciudad le realizan múltiples estudios para abordaje de neumonía intersticial, con dos broncoscopias, con reportes de traqueoendobronquitis; requiriendo biopsia pulmonar con reporte histopatológico por dos instituciones de neumonía intersticial aguda en fase de organización.

Ingresa a este hospital por deterioro respiratorio; ameritó intubación prolongada por lo que se realizó traqueostomía. Además presenta múltiples complicaciones, incluyendo enfermedad por reflujo gastroesofágico y compromiso abdominal con imposibilidad de utilizar la alimentación vía oral, lo que requirió manejo con nutrición parenteral a partir del 25 de marzo de 2013.

Se le realiza gastrostomía y funduplicatura para manejo de la nutrición enteral, administrándole dieta licuada que se incrementó en forma paulatina hasta darle el aporte energético total y con un cociente respiratorio de 0.81.

Se egresa de Nutrición Parenteral el 3 de mayo de 2013 con una dieta licuada de 1,860 kcal al día, con una distribución de hidratos de carbono 35.29%, proteínas 5.73%, lípidos 58.98% con evolución hacia la mejoría, por lo que fue posible el retiro de ventilación mecánica y se egresa a domicilio el 26 de mayo de 2013 con oxígeno suplementario.

El paciente presenta nuevamente neumonía de adquisición comunitaria que requirió hospitalización en su Hospital General Regional desde el 25 de agosto al 07 de noviembre de 2013.

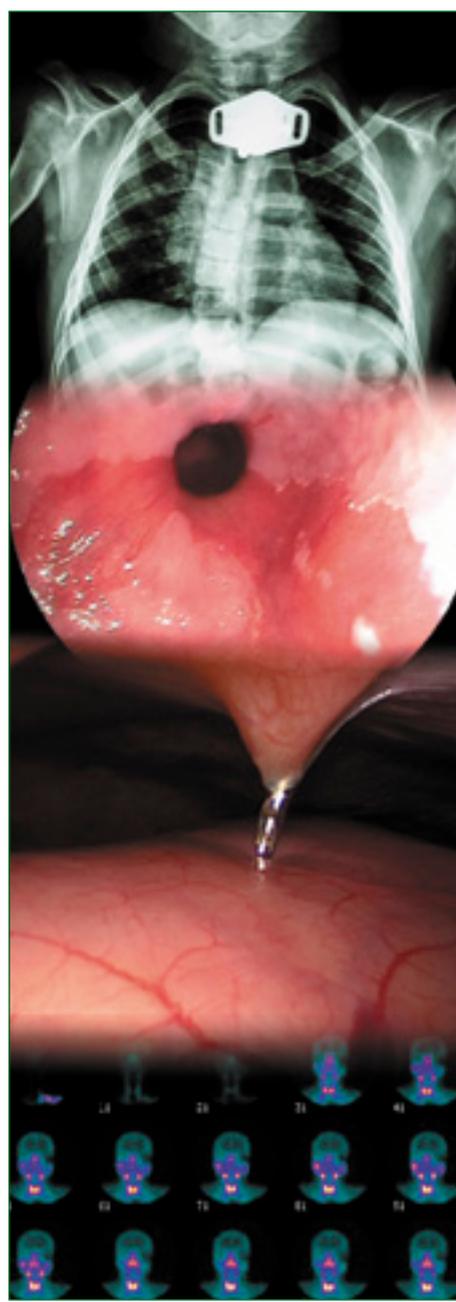
Durante su estancia, pese al manejo médico, no presenta evolución satisfactoria, con eventos recurrentes de infecciones de vía respiratoria superior.

Posteriormente presenta mejoría clínica y continúa con evolución satisfactoria, siendo valorado en la Consulta Externa de este hospital y se modifica el manejo de la nutrición enteral hasta la recuperación del estado nutricional.

Ante la evolución satisfactoria se indica reiniciar la vía oral incrementando el aporte energético en forma paulatina, integrándose a la dieta familiar con buena tolerancia hasta el 40% del gasto energético total y el resto del aporte energético se le administra por medio de la dieta licuada, manteniendo un cociente respiratorio de 0.81 en octubre de 2015.



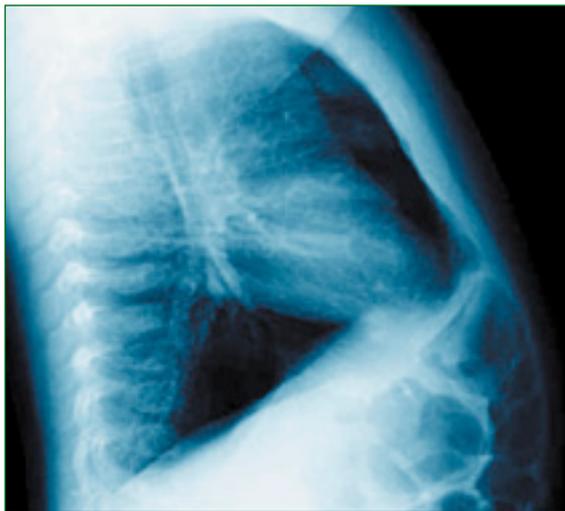
"Edward" en su estancia en el Hospital General Regional No. 1 de Querétaro, agosto-noviembre de 2013



De arriba a abajo: traqueostomía, enfermedad por reflujo, gastrostomía, gammagrafía de glándulas salivales

El paciente reingresa el 09 noviembre del 2015 al Hospital de Pediatría del Centro Médico Siglo XXI en muy malas condiciones, con cuadro de neumonía grave con 3 eventos de paro cardiorrespiratorio (8, 9 y 10 minutos respectivamente).

Presenta múltiples complicaciones: evoluciona con encefalopatía, hipoxia isquémica, cuadriparesia, isquemia intestinal, por lo que ameritó manejo con ayuno, nutrición parenteral, posteriormente presenta mejoría por lo que se le reinicia la vía enteral con la dieta licuada, incrementando paulatinamente el aporte energético hasta administrar el gasto energético total con un cociente respiratorio de 0.80, lo que permite la disminución de parámetros ventilatorio y se egresa el 29 de febrero de 2016 al Hospital General Regional



Neumonía intersticial aguda de origen comunitario



Notable mejoría del menor hacia septiembre de 2013

de Querétaro con ventilación mecánica. Durante la hospitalización en éste el paciente presenta buena evolución y es egresado al domicilio.

Posterior a su egreso presentó un cuadro de neumonía que ameritó nuevamente ventilación mecánica controlada con parámetros elevados manejado en dicho hospital.

El 28 de julio de 2016 es valorado en este Hospital de Pediatría en la Consulta Externa, encontrándose paciente en programa de ventilación domiciliaria, estable en sus condiciones respiratorias, sin requerir nueva hospitalización ni oxígeno suplementario.

Se le realizan modificaciones en la nutrición enteral y se le indica una dieta licuada de 2,200 kilocalorías al día con fórmula extensamente hidrolizada con triglicéridos de cadena media y alimentos (pollo, chayote, manzana, cereal de arroz, aceite de olivo, omega 3) con una distribución de hidratos de carbono 39.66%, proteínas 9.71%, lípidos



En el área de Hospitalización, HP CMN SXXI, 2015

50.63%, aporte proteico de 2.3 gr/kg/d, cociente respiratorio de 0.82 por gastrostomía; antropométricamente con peso de 23.6 kg y talla de 119 cm.

En cuanto a su estado nutricional, incluyendo masa libre de grasa y masa grasa, dentro los valores normales para la edad y estatura.

A "Edward" se le realiza el 27 octubre de 2016 salivogammagrafía que reporta

"Estudio negativo para la demostración de paso a la vía aérea por este método y en el momento actual, con tránsito adecuado a través de esófago".

Y el 2 de noviembre del mismo año se realiza potenciales provocados visuales que reportan "Disfunción moderada bilateral por retardo en la conducción desde su llegada a tálamo y daño axonal a nivel de corteza de asociación para la visión periférica".

El 03 noviembre de 2016 es valorado por el Servicio de Neumología, que encuentra un paciente con llenado capilar inmediato; oximetría de pulso de 94% con FIO₂ de 30%.

Radiografía de tórax: continúa el patrón intersticial en vidrio despulido, así como patrón alveolar de predominio paracardiaco de forma bilateral, sin cambios con respecto al último control; estable a nivel respiratorio, le indican continuar con esteroide inhalado así como oxigenoterapia, el mínimo necesario para mantener oximetrías por arriba de 92%.

Se realiza nueva valoración el 08 diciembre de 2016; se encuentra estable en sus condiciones respiratorias sin requerir nueva hospitalización u oxígeno suplementario.

Por parte del Servicio de Otorrinolaringología se le realiza recambio de cánula de traqueostomía sin complicaciones. Además es valorado por el Servicio de Medicina Física y Rehabilitación, que encuentra un paciente tranquilo y cooperador, comprende y sigue órdenes, al día de hoy ya articulando palabra con hipofonía y disfonía; buen manejo de secreción a través de mecanismo de tos. Nervios craneales aparentemente íntegros, con seguimiento

visual completo.

La madre refiere que ya inicia escritura y comunicación verbal, toma de objetos con la mano derecha, tolera mayor tiempo de pie, deambula sin apoyo distancias cortas (menor de dos metros).

Se le indica realizar ejercicios de fortalecimiento de músculos anti gravitatorios y se continúa con reeducación funcional de la mano derecha para incrementar el control voluntario del movimiento.

En cuanto a la valoración antropométrica se encuentra con un peso de 30.4 kg, talla: 122.5 m; masa muscular de 5.48 kg, con incremento del estado nutricional, por lo que se reajusta la dieta licuada a 2,000 kilocalorías al día, con una distribución de hidratos de carbono de 37.82%, proteínas 9.48%, lípidos 52.70%, con aporte de 2 gramos de proteínas por kilogramo, triglicéridos de cadena media del 30%; aporte de ácido decohexanoico de 32 mg/kg/día, con un cociente respiratorio de 0.81.



para el manejo integral del paciente, que tiene una patología pulmonar compleja, donde el manejo de la nutrición es muy importante para administrar los requerimientos de macronutrientes y micronutrientes; fue necesario realizar múltiples adecuaciones para poder independizarlo del ventilador y

recuperar el estado nutricional. Actualmente "Edward" tiene un estado nutricional normal que ha ayudado en su evolución, pero trataremos de disminuir la dependencia del oxígeno suplementario y reforzar la recuperación de las funciones neuromotoras, manipulando la dieta con micronutrientes que nos permitan lograr este objetivo, propiciando su recuperación y desarrollo plenos.

Al paciente se le ha realizado un manejo multidisciplinario, con trabajo en equipo de diferentes Servicios, como Neumología, Pediatría, Medicina Física y Rehabilitación, Oftalmología, Cardiología, Gastroenterología, Otorrinolaringología y Nutrición Parenteral y Enteral Especializada, logrando una gran mejoría clínica.



Es importante tener en cuenta a los padres de "Edward", por el gran compromiso, perseverancia y apego a las indicaciones médicas



"Edward" en valoración antropométrica en Consulta Externa del HP CMN SXXXI el 9 de diciembre de 2016



Equipo del Servicio de Nutrición Parenteral y Enteral Especializada del HP CMN SXXXI



DRAS. VANIA MARIANA SEDANO MORALES^A, BLANCA ESTELA MARTÍNEZ MARTÍNEZ^B Y MARÍA ELENA YURIKO FURUYA MEGURO^C

Servicio de Neumología Pediátrica^(a, b) y Unidad de Investigación Médica en Enfermedades Respiratorias Pediátricas^(c)

Quiste broncogénico como masa de mediastino posterior: presentación de 2 casos

Los quistes broncogénicos son malformaciones congénitas benignas derivadas del intestino anterior revestidas por epitelio ciliado con áreas de cartílago, músculo liso y glándulas bronquiales. La distribución varía ampliamente incluyendo el área cervical, la cavidad torácica, abdominal e incluso piel.

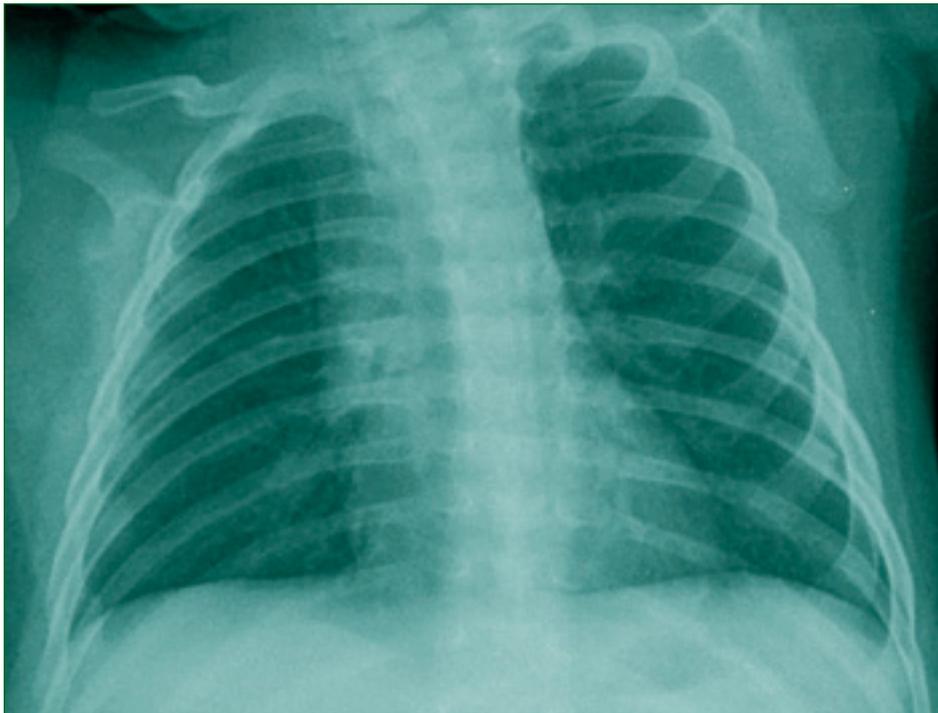


Figura 1: En el primer caso, radiografía de tórax en donde el paciente muestra a su ingreso sobredistensión pulmonar y patrón en "vidrio despulido".

Estas malformaciones pueden ser asintomáticas o pueden cursar con infecciones respiratorias recurrentes y otras complicaciones como compresión del árbol traqueobronquial¹. A continuación se presentan dos casos con localización poco frecuente en la región paratraqueal en mediastino posterior.

Caso 1

Masculino de 12 meses de edad, sin antecedentes perinatales de importancia. Tos y sibilancias desde los 3 meses de edad, por lo que fue hospitalizado en múltiples ocasiones; a los 7 meses de vida se diagnosticó enfermedad por reflujo gastroesofágico con aspiración a vía aérea. Por persistencia de los síntomas

a pesar de manejo médico fue enviado a nuestra Unidad.

A la exploración con peso de 10.8 kg, talla 84 cm, FC 132 x', FR 32 x', tiraje intercostal, sibilancias difusas y estertores gruesos transmitidos, SpO₂ 91% respirando aire ambiente. Los hallazgos de la radiografía de tórax al ingreso se muestran en la figura 1.

Serie esófago-gastro-duodenal mostró desplazamiento de tercio medio de esófago a la derecha (figura 2), tomografía de tórax con hallazgos de masa en mediastino posterior sugestiva de malformación congénita pulmonar y de vía aérea vs malformación de intestino anterior vs tumor neurogénico (figuras

3 y 4). Por lo anterior es que se realizó exploración endoscópica encontrando una compresión extrínseca de tercio medio y distal de tráquea en cara posterolateral izquierda de 80% aproximadamente, rebasable, no pulsátil (figura 5); endoscopia digestiva mostró compresión extrínseca esofágica izquierda a los 15-17 cm de la arcada dental, así como hiato incompetente.

Se diagnosticó como quiste traqueal posterior, por lo que se sometió a resección del mismo; por estar adherido a la porción membranosa ameritó traqueoplastia sin eventualidades e intubación endotraqueal por 1 semana.

Los hallazgos histopatológicos reportaron quiste broncogénico de 2.3 x 1 cm. La evolución clínica y radiológica



Figura 2: Esofagograma donde se observa desplazamiento a la derecha e indentación en cara lateral izquierda de tercio proximal de esófago.

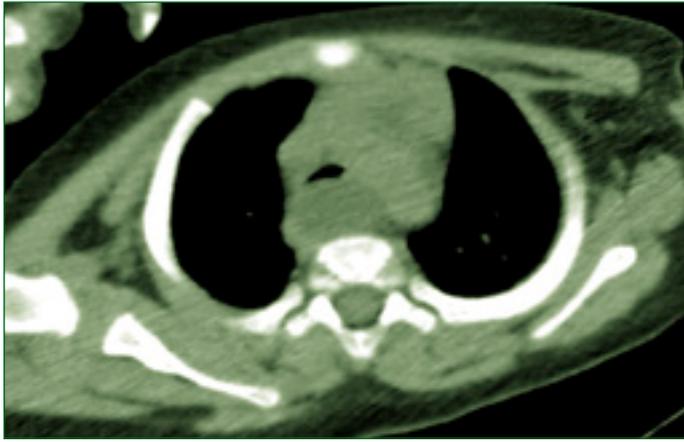


Figura 3. Tomografía axial de tórax. Se evidencia masa en mediastino posterior que comprime pared posterior de tráquea



Figura 4. Tomografía sagital de tórax donde se evidencia compresión esofágica y traqueal por masa en mediastino posterior adyacente a cuerpos vertebrales



Figura 5. La broncoscopia evidenció compresión extrínseca no pulsátil y rebasable de tercio medio de tráquea en su cara posterolateral izquierda

postquirúrgica a los 6 meses es satisfactoria.

Caso 2

Femenino de 5 años 10 meses con antecedente de neumonía necrosante izquierda, a los 5 años que ameritó necresectomía.

Enviada a nuestra Unidad por radio opacidad homogénea paracardiaca izquierda persistente en estudios de imagen (figura 6). A la exploración con peso de 16 k, talla de 105 cm, FC 92 x', FR 24x'; se encontró aumento del diámetro anteroposterior torácico y disminución del murmullo pulmonar en hemitórax izquierdo.

Estudio tomográfico documentó masa en mediastino medio que condicionaba disminución de la luz de tercio distal de tráquea y bronquio principal izquierdo, desplazamiento mediastinal hacia la izquierda con disminución de calibre de rama de arteria pulmonar izquierda y colapso de lóbulo inferior ipsilateral, así como compresión esofágica en su tercio medio (figuras 7 y 8).

En la endoscopia respiratoria se observó compresión extrínseca no pulsátil y no rebasable de bronquio principal izquierdo (figura 9), la endoscopia digestiva mostró compresión extrínseca rebasable de tercio distal de esófago.

La evaluación cardiológica reportó hipertensión pulmonar leve de 38mmHg medida por ingurgitación tricuspídea. Se realizó resección quirúrgica de masa mediastinal de características quísticas adyacente a porción membranosa de tráquea en su tercio distal.

Dado que no presentó reexpansión de lóbulo superior derecho se realizó

lobectomía. Requirió ventilación mecánica por menos de 24h.

Los hallazgos histopatológicos fueron compatibles con quiste broncogénico y neumonía abscedada. La evolución clínica y radiológica al mes del evento quirúrgico es favorable (figura 10).

Discusión

Los casos anteriores describen la presentación de quiste broncogénico de localización en mediastino posterior.

Si bien la ubicación posterior de las lesiones orienta a sospechar tumores de ganglios linfáticos o de las vainas nerviosas, las características de las densidades tomográficas nos ayudaron a hacer el diagnóstico diferencial dado que se trataba de masas con características quísticas.

Llama la atención que en el primer caso el síntoma predominante fue la tos crónica con aspiración a vía aérea secundario al efecto mecánico de la masa sobre el

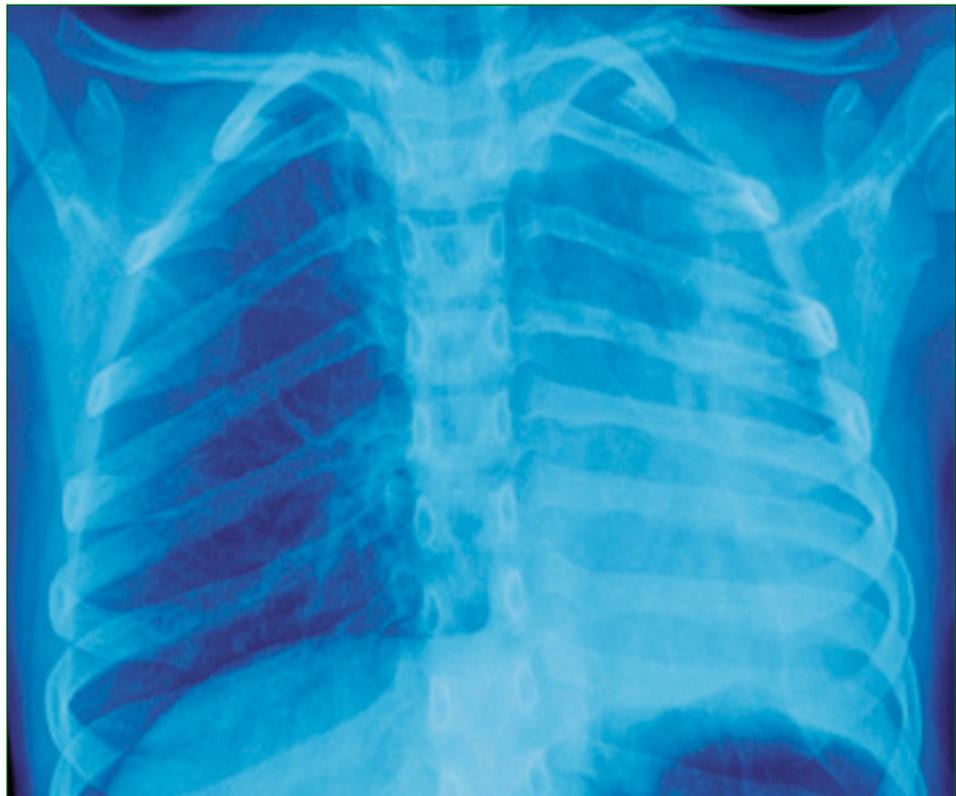


Figura 6. En el caso 2, radiografía de tórax al ingreso con sobredistensión pulmonar derecha y desplazamiento de estructuras mediastinales a hemitórax izquierdo



Figura 7. Tomografía axial de tórax contrastada donde se observa masa en mediastino posterior que comprime tanto estructuras vasculares como bronquio principal izquierdo, condicionando colapso pulmonar ipsilateral con broncograma aéreo y sobredistensión pulmonar derecha compensatoria



Figura 9. La broncoscopia evidenció compresión extrínseca no pulsátil y rebasable de tercio medio de tráquea en su cara posterior, disminución de la luz de bronquio principal izquierdo



Figura 8. Tomografía de tórax. En corte sagital se observa masa en mediastino posterior que comprime tanto esófago en su tercio medio como tráquea en su tercio distal

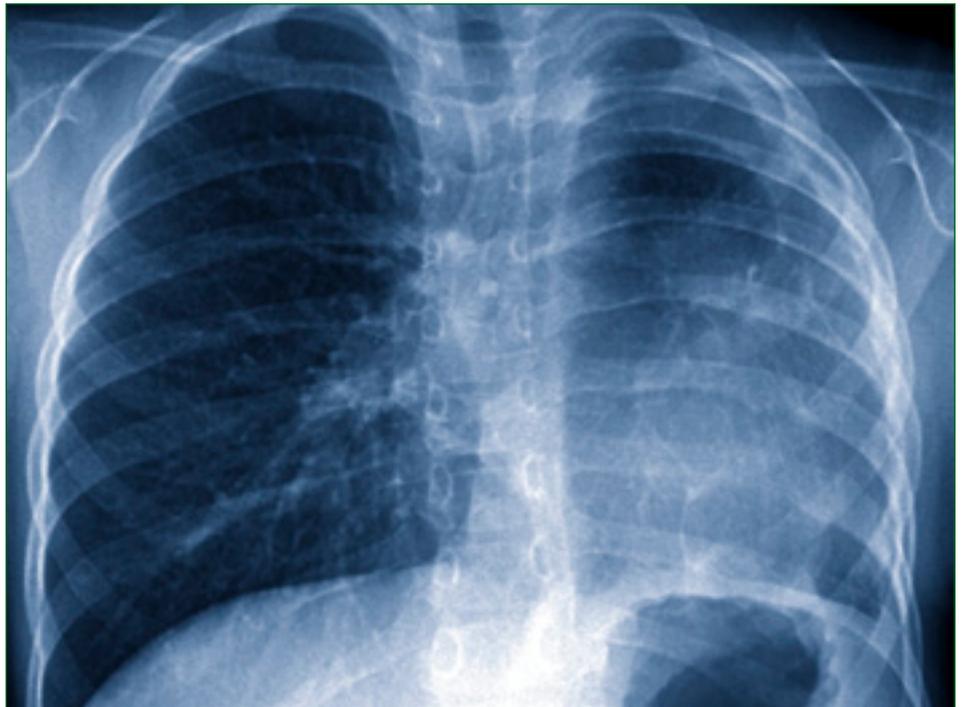


Figura 10. Radiografía de tórax a un mes de resección de la lesión y postlobectomía inferior izquierda con mejoría en aereación pulmonar izquierda

tubo digestivo y a la presencia de un hiato incompetente.

En el segundo caso, la paciente presentó neumonías de repetición desde la etapa preescolar, así como el antecedente de una toracotomía previa, y cabe mencionar que ni por imagen ni por cirugía se diagnosticó la presencia de un quiste mediastinal.

Estos dos casos ejemplifican el amplio espectro de presentación clínica de los quistes broncogénicos, siendo relevante mencionar que algunos pacientes pueden ser asintomáticos, manifestarse por infecciones repetidas, síntomas digestivos, o bien ser diagnosticados mediante hallazgos radiográficos o post mórtem.

Conclusión

De todas las masas mediastinales, hasta un 40% se localizan en el mediastino posterior, y de éstas hasta un 90% son

de origen neurogénico. Los quistes broncogénicos representan hasta el 60% de los quistes mediastinales, la mayoría se encuentran adyacentes a la tráquea o al esófago, sin embargo, raramente se encuentran en mediastino posterior².

A pesar de que hasta un tercio de los pacientes pueden encontrarse asintomáticos, el resto puede presentar síntomas asociados a la compresión de vía aérea y/o digestiva, e incluso a compresión de estructuras vasculares^{3,4}.

En ocasiones puede resultar difícil localizar la extensión de la lesión



Dra. Blanca Estela Martínez Martínez

en un área anatómica, sin embargo, las características imagenológicas pueden ayudarnos a precisar el diagnóstico para implementar las medidas terapéuticas necesarias².

Referencias

- 1) Laberge, J.-M. in *Pediatric Respiratory Medicine* 920-922 (Mosby, 2008).
- 2) Franco, A., Mody, N. S. & Meza, M. P. *Imaging Evaluation of Pediatric Mediastinal Masses. Radiol. Clin. North Am.* 43, 325-353 (2005).
- 3) Lee, E. Y., Restrepo, R. & Eisenberg, R. L. *Mediastinal Masses in Children. Am. J. Roentgenol.* 197-216 (2012). doi:10.2214/AJR.11.7027
- 4) Joshi, L. M. et al. *Bronchogenic cyst presenting as superior vena caval syndrome: A case report. Indian J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 20, 106-107 (2004).

No más transmisión de VIH/SIDA de la madre al bebé

Como bien se conoce desde hace algunos años, el Virus de Inmunodeficiencia Humana (VIH), causante del Síndrome de Inmunodeficiencia Humana (SIDA), es un agente patógeno viral que destruye las defensas del cuerpo humano, permitiendo que se desarrollen en él diversos tipos de enfermedades infecciosas graves como tuberculosis, o bien se desarrollen diversos tipos de cáncer.



Con el avance de la ciencia médica y la investigación de esta enfermedad, se ha llegado a demostrar como un hecho incontrovertible que si una mujer joven que tiene el virus en su cuerpo llega a quedar embarazada, existen muy altas probabilidades de que pueda transmitir este virus a su hijo, principalmente en el momento del nacimiento, pero existen casos en que puede pasarse durante el embarazo o bien con la leche materna una vez nacido el bebé.

Sin embargo, es muy importante mencionar que sólo una tercera parte de los niños que nacen de mujeres embarazadas y que tienen este problema llegan a adquirir el virus de VIH/SIDA.

En caso de resultar infectados, a diferencia de las personas adultas que viven con el VIH/SIDA, en los niños no sólo se afectan las defensas del cuerpo, sino que se afecta también el cerebro.

Así, los niños pequeños tienen impedimento para alcanzar la capacidad de sentarse, gatear, caminar y hablar, agregándose posteriormente infecciones comunes como las del oído o neumonías y luego infecciones más graves.

Importancia de la prueba de detección en el embarazo

Diversos estudios realizados en México han mostrado que, a diferencia de otros países, en el nuestro solo una de cada 500 mujeres jóvenes tiene infección por VIH. El problema es que no sabemos quiénes son y muchas de ellas ni siquiera sospechan estar infectadas.

Es por eso que a todas las mujeres embarazadas tiene que realizárseles una prueba para detectar el VIH/SIDA. Al acudir a su control de embarazo deben solicitar

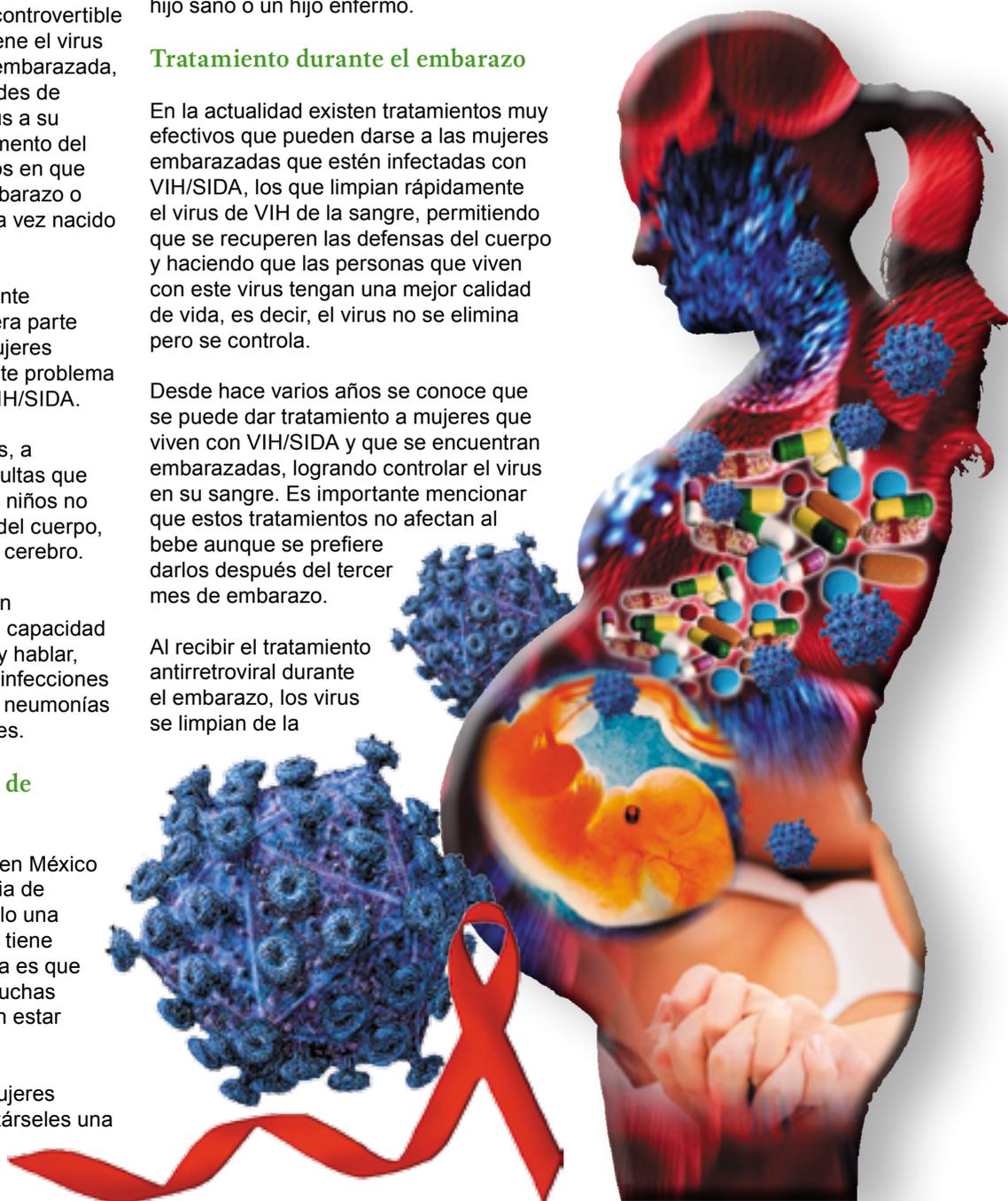
que se les realice: es muy fácil, sólo toma unos 20 minutos y unas gotitas de sangre y puede hacer la diferencia entre tener un hijo sano o un hijo enfermo.

Tratamiento durante el embarazo

En la actualidad existen tratamientos muy efectivos que pueden darse a las mujeres embarazadas que estén infectadas con VIH/SIDA, los que limpian rápidamente el virus de VIH de la sangre, permitiendo que se recuperen las defensas del cuerpo y haciendo que las personas que viven con este virus tengan una mejor calidad de vida, es decir, el virus no se elimina pero se controla.

Desde hace varios años se conoce que se puede dar tratamiento a mujeres que viven con VIH/SIDA y que se encuentran embarazadas, logrando controlar el virus en su sangre. Es importante mencionar que estos tratamientos no afectan al bebé aunque se prefiere darlos después del tercer mes de embarazo.

Al recibir el tratamiento antirretroviral durante el embarazo, los virus se limpian de la



sangre, permitiendo que al nacer el bebé no se contamine con la sangre de su mamá. Además debe nacer por cesárea y una vez nacido el bebé debe recibir también medicamentos por seis semanas.

Con estos tres pasos: tratamiento en la mamá, nacimiento por cesárea y medicamentos al bebé, se impide casi por completo el paso del virus de la mamá al bebé.

Experiencia en el Hospital de Pediatría CMN SXXI

Por más de 25 años, en este hospital se han tratado niños con VIH/SIDA

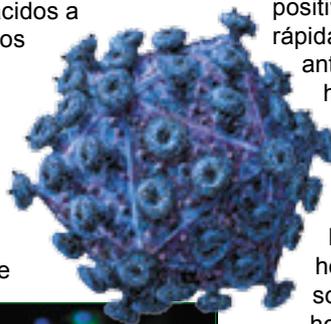
transmitido de mamá a hijo. Durante estos años hemos sido testigos del cambio en la vida de estos pequeños, debido al surgimiento de nuevos medicamentos, cada vez más efectivos y amigables.

Hemos visto con satisfacción cómo han crecido estos bebés, de recién nacidos a jóvenes estudiantes comprometidos con ellos mismos, su familia y su país.

Sin embargo ahora estamos siendo testigos de otro hecho asombroso: No más transmisión de VIH/SIDA de la mamá al bebé. A partir de hace aproximadamente

cuatro años, en el Instituto Mexicano del Seguro Social se les ofrece a todas las mujeres embarazadas una prueba rápida para detectar VIH/SIDA.

Esto ha permitido que en aquellas mujeres que lamentablemente son positivas, les sea ofrecido rápidamente un tratamiento antirretroviral y se les haga un seguimiento de su embarazo y de su infección. Una vez que nacen sus pequeños con las condiciones que hemos mencionado, son enviados a nuestro hospital para su seguimiento.



Hemos estudiado a 21 pequeños cuyas mamás se detectaron infectadas con VIH/SIDA durante el embarazo y que recibieron tratamiento durante el mismo. Se puso atención especial en que éste fuera un tratamiento efectivo.

Todos los pequeños nacieron por cesárea y a todos les dimos medicamento contra el VIH/SIDA desde el nacimiento y hasta las seis semanas de vida.

A todos los seguimos viendo más allá de los 8 meses de vida y se les realizaron varios exámenes para detectar al virus de VIH/SIDA. Todos estos exámenes resultaron negativos,

es decir, no se detectó ningún niño infectado.

Esto demuestra que es posible evitar la transmisión del VIH/SIDA de la madre al niño y que, en efecto, trabajando unidos como equipo de salud es posible alcanzar este objetivo, equipo constituido desde las asistentes médicas y enfermeras que invitan a las mamás a participar en el Programa de Detección de VIH/SIDA en las Unidades de Medicina Familiar hasta quien hace los exámenes virales, pasando por trabajadoras sociales, médicos, epidemiólogos, infectólogos, etcétera.

Pero lo más importante es que todas las mujeres en México que están embarazadas, sin importar su edad, condición social, trabajo o estado civil, estén convencidas de que es bueno hacerse la prueba para la salud y bienestar de sus bebés.



De vital importancia resulta practicarse las pruebas respectivas durante el control de embarazo.



Grupo de especialistas adscritos al Servicio de Infectología que cotidianamente atienden y brindan nuevas perspectivas de vida a pacientes pediátricos, infectados o no con VIH/SIDA.

DRES. MELISSA DE JESÚS HERNÁNDEZ HERNÁNDEZ¹, GERARDO IZAGUIRRE GUAJARDO², CÉSAR LAZO CÁRDENAS², CÉSAR RAMÍREZ PORTILLO², ALFREDO GALICIA GALICIA², MARÍA DE JESÚS ESTRADA LOZA².

Servicio de Cardiología Pediátrica

Cirugía de Mustard en un paciente con discordancia atrioventricular en el periodo neonatal

La discordancia auriculoventricular con concordancia ventrículo arterial (inversión ventricular aislada) es una rara malformación cardíaca (2/100,000 recién nacidos vivos), generalmente con defectos cardíacos asociados (comunicación interventricular 75%, anomalías tricúspide 30-70%, estenosis pulmonar, comunicación interauricular, ductus y otras. Presenta además elevado riesgo de bloqueo aurículo-ventricular completo (32%).



En esta malformación la aorta se origina de un ventrículo anatómicamente derecho y la arteria pulmonar conecta con un ventrículo anatómicamente izquierdo, manteniendo sin embargo el curso de la circulación corregido de una forma fisiológica.

La sangre venosa sistémica llega a la aurícula derecha y, a través de una válvula mitral pasa a un ventrículo izquierdo y después continúa por la arteria pulmonar.

La sangre venosa pulmonar llega a su vez a la aurícula izquierda y, atravesando una válvula tricúspide, pasa a un ventrículo derecho y posteriormente a la aorta.

Si no existieran otras anomalías cardíacas, permitiría un flujo normal de la sangre arterial. Su fisiopatología se basa en adecuada mezcla sanguínea a nivel pulmonar, y la circulación sistémica depende de un cortocircuito intracardiaco

o un conducto arterioso permeable para sobrevivir. Esta patología es una de las pocas indicaciones para la realización del *switch* atrial en la era moderna.

La operación de *switch* auricular (técnica de Senning o de Mustard) fue la intervención quirúrgica estándar en el tratamiento de los pacientes con D-transposición de grandes arterias en las décadas de los setenta y los ochenta.

Esta operación consiste en redirigir el flujo sanguíneo venoso sistémico

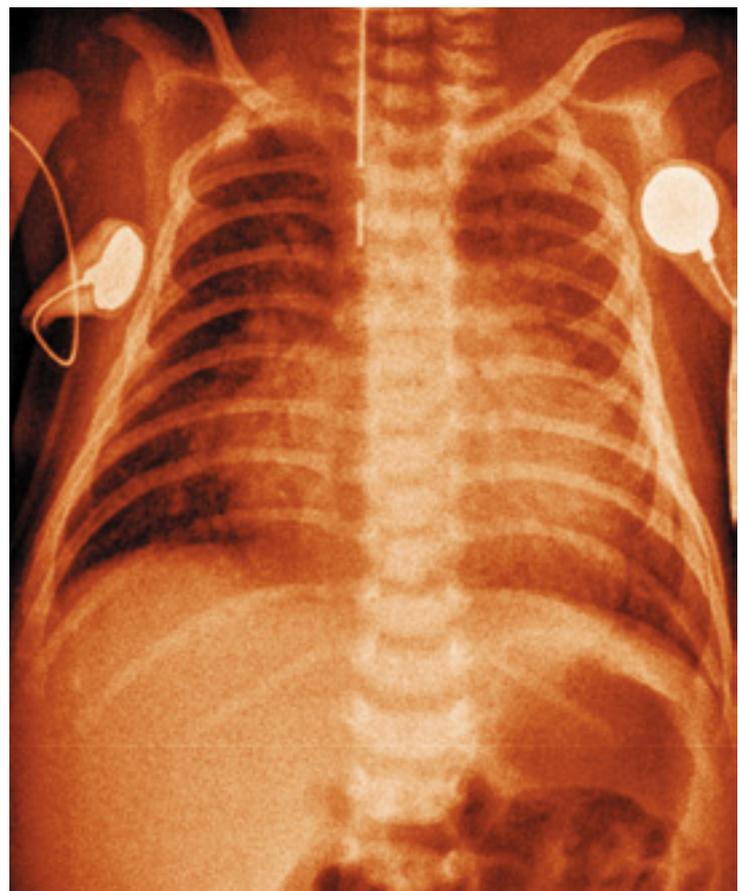


Fig 1. Radiografía de tórax: situs solitus, levocardia, levoapex, ICT 0.63, flujo pulmonar aumentado.

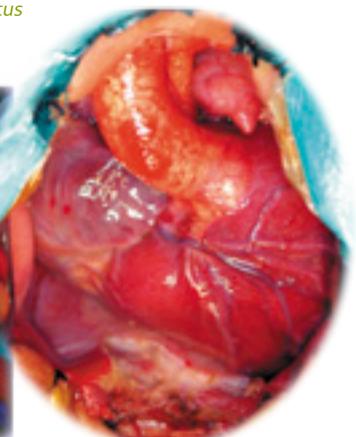
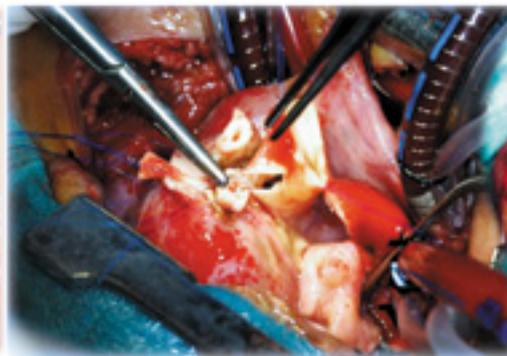
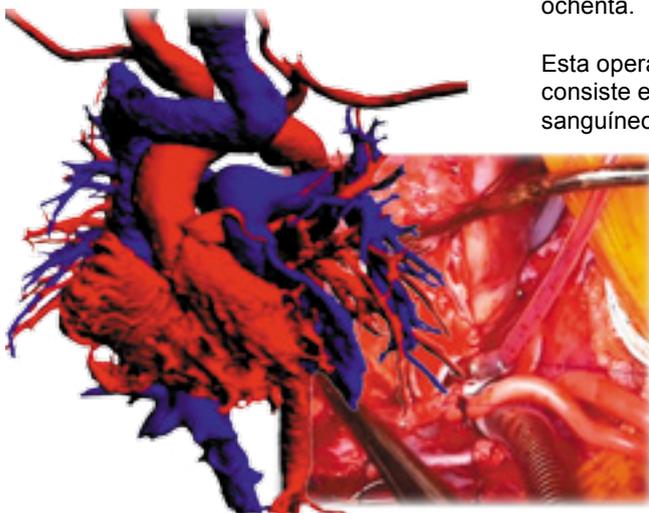




Fig 2 EKG: situs solitus, ritmo sinusal, FC 140, eje P +90°, eje QRS 0°. BIRDHH, ondas q en cara diafragmática.

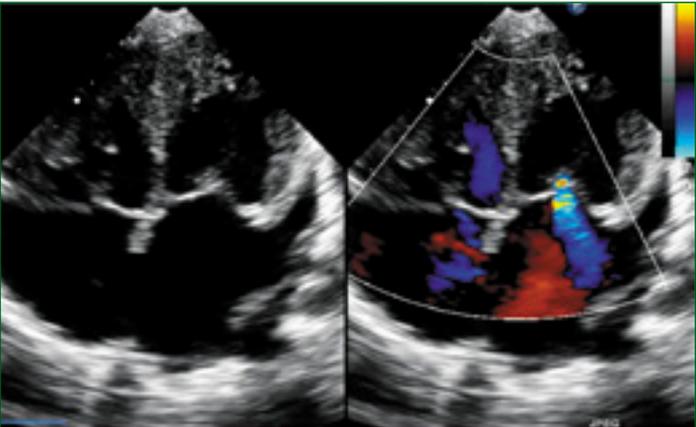


Fig 3. ECG 4 Cámaras: Discordancia atrioventricular

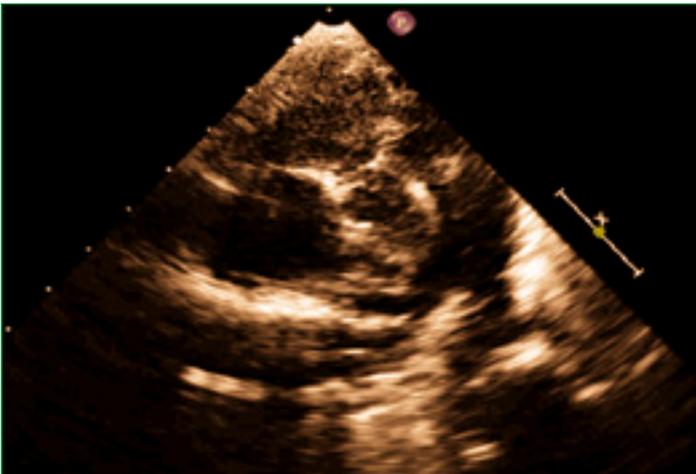


Fig 4. ECG Eje corto vasos: Concordancia ventrículo arterial.

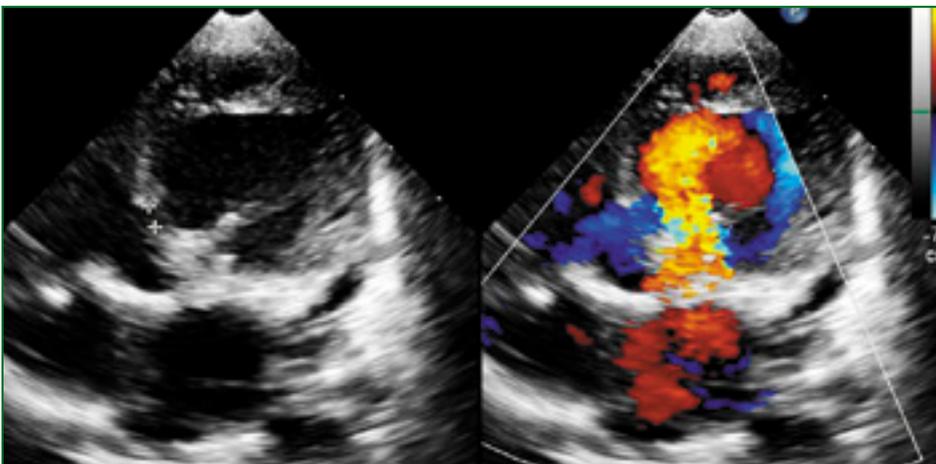
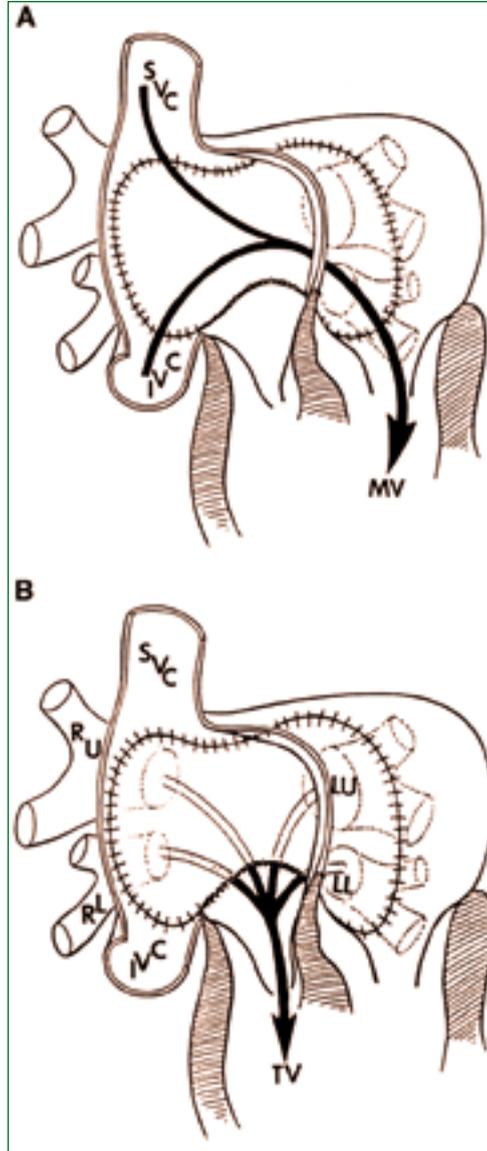


Fig 5. ECG Apical 4 Cámaras: CIV muscular 2mm.



Dibujos esquemáticos de la operación de Mustard. A, un deflector auricular desvía la sangre de la vena cava superior y la vena cava inferior a través de la válvula mitral y LV, que expulsa la sangre a la arteria pulmonar. B, La sangre venosa pulmonar es devuelta a la válvula tricúspide y RV, que inyecta sangre en la aorta. IVC indica vena cava inferior; LL, vena pulmonar inferior izquierda; LU, vena pulmonar superior izquierda; MV, válvula mitral; RL, vena pulmonar inferior derecha; RU, vena pulmonar superior derecha; SVC, vena cava superior; Y TV, válvula tricúspide.

hacia el ventrículo izquierdo (subpulmonar) y del flujo venoso pulmonar al ventrículo derecho (sistémico) a través de un colector (*baffle*) auricular.

Hoy en día el interés por este tema se debe principalmente al gran número de pacientes adultos que están en seguimiento tras dicha intervención. Las principales complicaciones a largo plazo de la operación de *switch* auricular son disfunción ventricular derecha, bradiarritmias y taquiarritmias auriculares, hipertensión arterial pulmonar y problemas mecánicos de los colectores (comunicaciones interauriculares u obstrucciones).

Las comunicaciones interauriculares se han tratado tradicionalmente mediante cirugía.

Reporte de un caso

Masculino de 19 días de vida, producto de la gesta 1, hijo de madre de 26 años sana, cursa con embarazo normoevolutivo, sin complicaciones. Nace por vía abdominal por macrosomía fetal, peso 4,550g, llora y respira al nacer, egreso al binomio sano.

Posterior a egreso presenta dificultad respiratoria, cianosis peribucal, valorado y enviado a la Unidad por sospecha diagnóstica de D-transposición de grandes arterias.

Al ingreso con cianosis central, saturación periférica 52% en las cuatro extremidades, precordio normodinámico, se ausculta soplo holosistólico grado

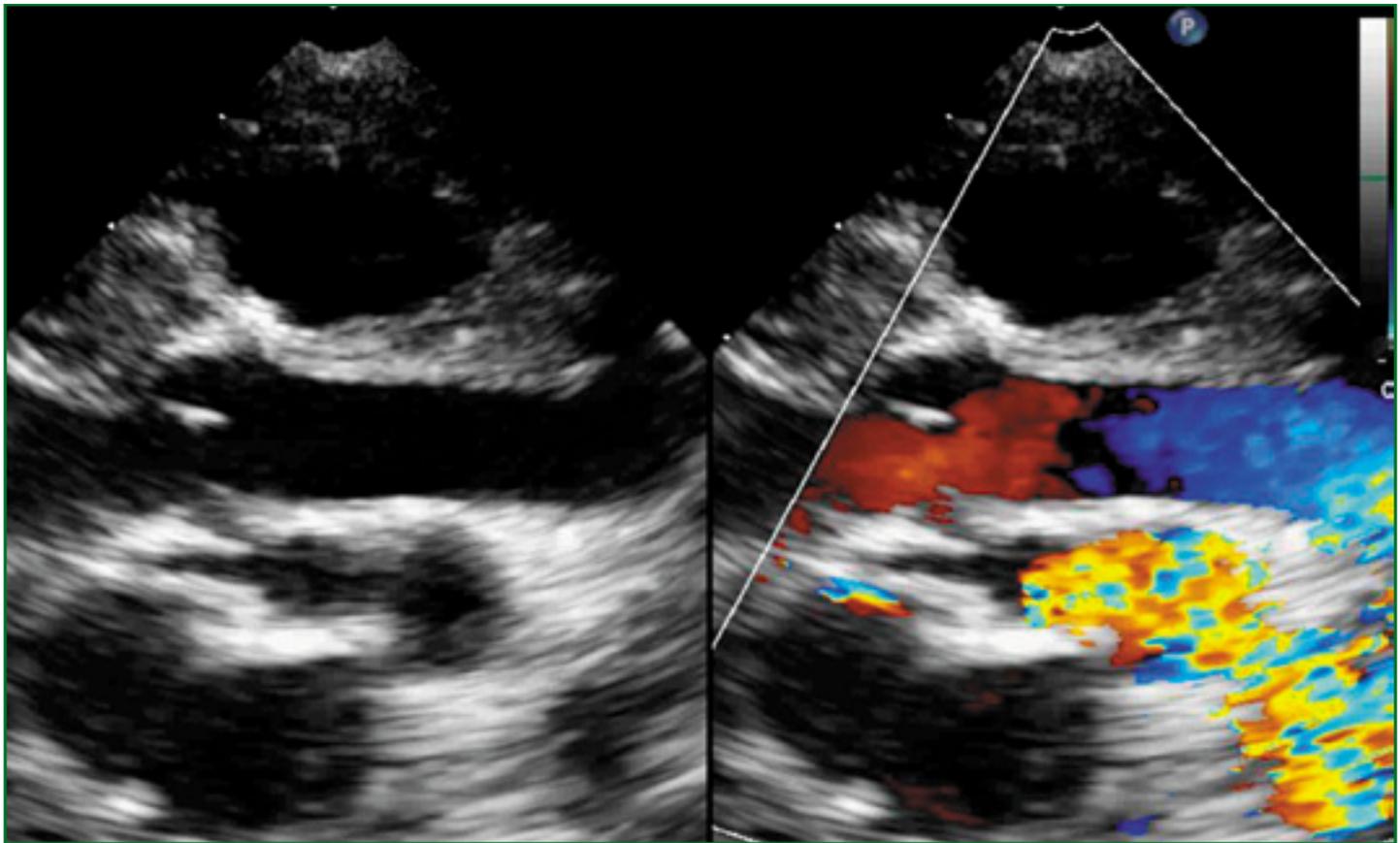


Fig 6 y 7. ECG 4 Cámaras: Discordancia atrio ventricular con redirección de flujo de venas pulmonares a VI.

II/VI en 4to EIC irradiado en barra, segundo ruido normal, pulsos simétricos. Ecocardiograma inicial: *situs solitus*, levocardia, levoápex, conexión atrioventricular discordante, conexión ventrículo arterial concordante, CIA tipo *ostium secundum* de 5 mm y CIV muscular de 3 mm, CAP: BP4.5mm, BA9.5 mm, long 6.6 mm. Se concluye que es candidato para *switch* atrial (cirugía de Mustard); ésta se realiza sin complicaciones, tiempo de DCP 55 min, PA 38 min y arresto circulatorio 37 minutos.

Posquirúrgico con adecuada evolución, apoyo aminérgico durante 2 días, ventilación mecánica por 7 días y estancia intrahospitalaria de 25 días. Durante su seguimiento no se reporta presencia de arritmias, se realiza ecocardiograma posquirúrgico sin presencia de obstrucciones en los sitios de redirección de flujos.

Discusión

La discordancia auriculoventricular es una rara malformación cardíaca. Fue descrita por primera vez por Van Praagh y Van Praagh en 1966¹. Las principales anomalías que se han notificado a ser el defecto septal ventricular, estenosis aórtica, coartación de la aorta, así como canal AV, interrupción de la vena cava

inferior, conducto arterioso, isomerismo de la aurícula izquierda, estenosis tricuspídea, estenosis supraavalvar tricuspídea.

La fisiología de la entidad es similar a la de transposición completa de las grandes arterias (TGA), la mayoría de los casos presentan cianosis y falla cardíaca congestiva en la infancia. Sin cirugía correctiva, la supervivencia más allá del periodo de lactancia es rara².

El *switch* arterial está contraindicado en estos pacientes porque dejaría al ventrículo derecho con la circulación sistémica³. Por este motivo, es una de las pocas indicaciones para la realización del *switch* atrial en nuestros tiempos³. Ofrece buenos resultados a largo plazo por mantener el ventrículo izquierdo con la circulación sistémica. La prevalencia de fibrilación auricular es baja (0.28%) con tasa de mortalidad del 3% a 5 años². Se puede concluir que la cirugía de *switch* atrial ofrece un buen resultado a largo

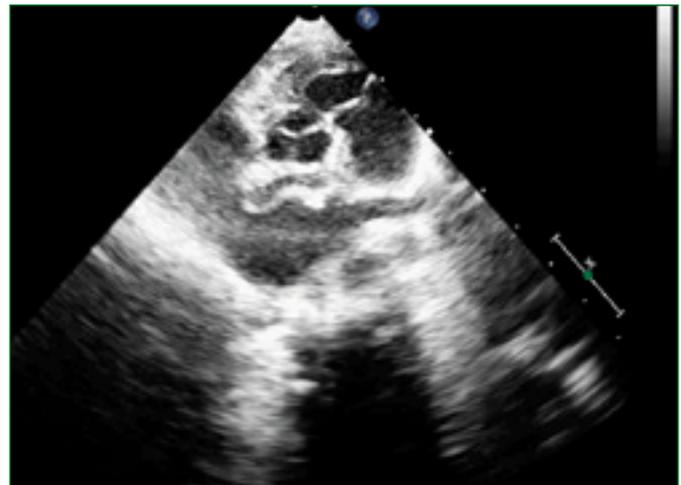


FIG 8. ECG Eje corto vasos: Concordancia ventrículo arterial, se observa colocación de parches para redirección de flujo a ventrículo correspondiente.

plazo en este tipo de patología, ofreciendo una adecuada calidad de vida, con las complicaciones ya descritas.

Referencias

1. L. Pasquini, Echocardiographic and anatomic findings in atrioventricular discordance and ventriculoarterial concordance. *Am J Cardiol.* 62, 1998, pp 1256-1262.
2. Murat Saygi, Aysel Türkvtan, Ersin Ere, Ender Ödemi, Alper Güzelta. A rare indication for Senning operation: Isolated ventricular inversion and ventricular septal defect. *Anatol J Cardiol.* 2015; 15(7): 5021-5021
3. I. Konstantinov, et. al. Atrioventricular discordance with ventriculoarterial concordance: A remaining indication for the atrial switch operation. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery.* Vol 128, Dec 2014, pp 944/945.

¹Residente de segundo año de Cardiología Pediátrica CMN Siglo XXI; ²Médico adscrito al Servicio de Cardiología Pediátrica, Hospital Pediatría CMN Siglo XXI.



Berlin Heart®



DISPOSITIVO PEDIÁTRICO DE
ASISTENCIA VENTRICULAR
Utilizado como puente para un
trasplante o para recuperación

Ahora disponible en México

Blvd. Adolfo Ruíz Cortínez 4284, Jardines del Pedregal de San Ángel,
Coyoacán, 04500, Ciudad de México.

T. +52 (55) 8850 1100 / ventas@vitalmex.com.mx / www.vitalmex.com.mx

 GrupoVitalmex

 @grupo_vitalmex

 GrupoVitalmex

Vitalmex 

Servicio de Gastroenterología

Diagnóstico y tratamiento de Acalasia en niños



La acalasia es desorden poco común en niños, de causa desconocida. La alteración primaria se caracteriza por la disminución progresiva del peristaltismo y falta de relajación del esfínter esofágico inferior. La SEGD (por las siglas de Serie Esófago-Gastro-Duodenal) realiza el diagnóstico en 95%.

Dada su escasa incidencia, es necesario conocer los síntomas principales y revisión de la literatura. La acalasia, aunque rara, debe ser un diagnóstico diferencial en niños con historia de disfagia, regurgitación, falla para crecer e infecciones de repetición de vías respiratorias superiores. El tratamiento depende de la experiencia médica, desde dilatación neumática hasta esofagotomía.

de evolución con vómito, precedido de náuseas, sialorrea, disfagia a sólidos y líquidos y pérdida de 6 kg de peso. Esofagograma: imagen en punta de lápiz. Endoscopia: gran dilatación en tercio medio y distal. Tratamiento inicial con dilatación neumática y aplicación de toxina botulínica sin mejoría. Posteriormente miotomía de Heller

En el Servicio de Gastroenterología del Hospital de Pediatría de CMN Siglo XXI, desde el año 2005 al 2016 se han reportado cinco pacientes con acalasia. En esta serie de casos describimos los síntomas iniciales el abordaje diagnóstico y tratamiento definitivo de los pacientes.

Caso 1: Femenino 14 años con disfagia a líquidos de 6 meses de evolución, posterior a sólidos, vómito de contenido gástrico, regurgitaciones, sensación de plenitud postprandial y pérdida de 3 kg de peso. Esofagograma: imagen de punta de lápiz. Endoscopia: esófago tercio superior dilatado. Manometría esofágica: PIR (presión de relajación integrada) 45 mmHg. Se realizó cardiomiomía y funduplicatura de Toupet.

Caso 2: Masculino 13 años, disfagia a sólidos de 4 meses de evolución, posterior a líquidos, episodio de atragantamiento. Esofagograma: imagen de punta de lápiz. Endoscopia: gran dilatación de tercio esofágico inferior. Se realizó cardiomiomía y funduplicatura de Toupet.

Caso 3: Masculino 12 años portador de trombofilia y retraso psicomotor, 11 meses

de evolución con vómito, precedido de náuseas, sialorrea, disfagia a sólidos y líquidos y pérdida de 6 kg de peso. Esofagograma: imagen en punta de lápiz. Endoscopia: gran dilatación en tercio medio y distal. Tratamiento inicial con dilatación neumática y aplicación de toxina botulínica sin mejoría. Posteriormente miotomía de Heller

de evolución con vómito, precedido de náuseas, sialorrea, disfagia a sólidos y líquidos y pérdida de 6 kg de peso. Esofagograma: imagen en punta de lápiz. Endoscopia: gran dilatación en tercio medio y distal. Tratamiento inicial con dilatación neumática y aplicación de toxina botulínica sin mejoría. Posteriormente miotomía de Heller y funduplicatura de Toupet.

Caso 4: Masculino 12 años con tos productiva de 5 meses de evolución, pérdida de 4 kg de peso, ataque al estado general, disfagia a sólidos y líquidos. Esofagograma: imagen en punta de lápiz. Se realizó cardiomiomía

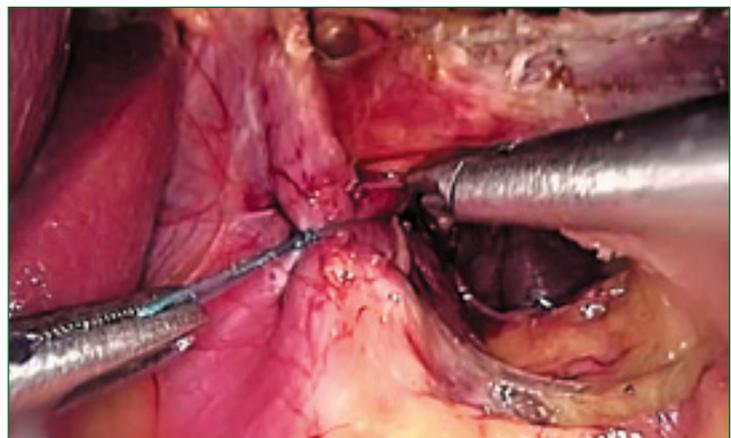
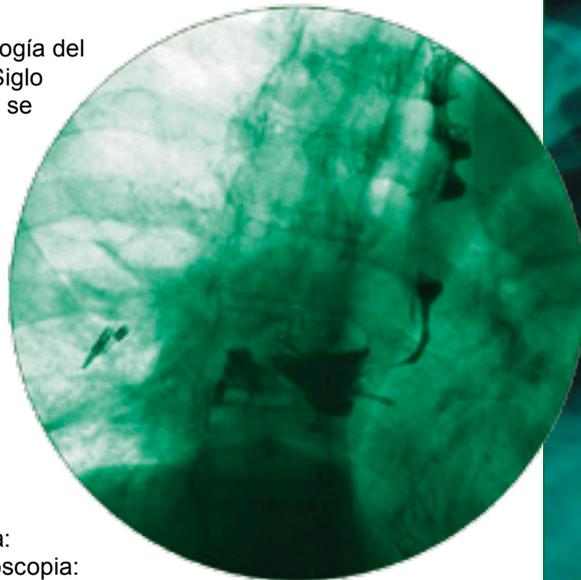


Tabla 1. Características de los pacientes con Acalasia	Caso 1	Caso 2	Caso 3	Caso 4	Caso 5
Edad (años)	14	13	12	12	15
Sexo	F	M	M	M	F
Disfagia	X	X	X	X	X
Regurgitación	X	X	X	X	
Rumiación	X				
Vómito	X	X	X	X	X
Tos / atragantamiento		X	X		
Dolor abdominal					X
Pérdida de peso	X		X	X	X
Esofagograma	X	X	X	X	X
Dilatación de la unión esófago-gástrica e "Imagen en punta de lápiz"					
Manometría esofágica de alta resolución	X				X
Presión residual del EEI > 10 mmHg	X				X
Dilatación neumática y aplicación de bótox			X		
Miotomía de Heller	X	X	X	X	X
Resolución de los síntomas	X	X	X	X	X

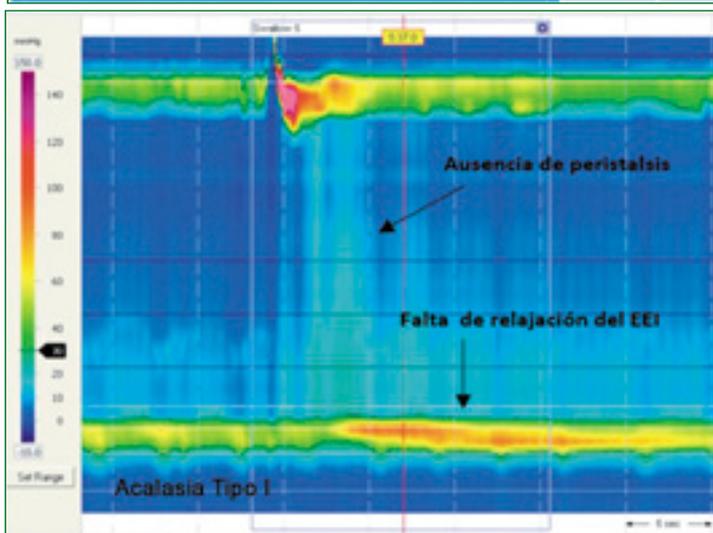
Discusión

El principal síntoma fue la disfagia y pérdida de peso, el tratamiento definitivo en 100% fue miotomía de Heller, con resolución de los síntomas en el seguimiento de los pacientes a un año.

Revisión de la literatura

La acalasia es un trastorno motor primario de origen idiopático caracterizado por alteraciones en la relajación del EEI tras la deglución y la ausencia de ondas peristálticas en el esófago inferior, los principales síntomas son disfagia, dolor retroesternal, regurgitación, tos, ocasionalmente pérdida de peso e infecciones frecuentes de tracto respiratorio^{1,2}.

Tiene una incidencia de 1.6 casos por cada 100,000. Radiológicamente podemos encontrar dilatación esofágica con estrechamiento de la unión gastroesofágica, imagen conocida como "pico de pájaro", lo cual nos da una precisión diagnóstica hasta en 95% de acalasia¹.



de Heller y funduplicatura de 280°.

Caso 5: Femenino 15 años con dolor abdominal de 5 meses de evolución, agregándose vómito postprandial y disfagia, inicialmente sólidos posterior líquidos, pérdida de 30 kg de peso. Esofagograma con imagen en punta de lápiz. Endoscopia: dilatación en tercio inferior. TC de abdomen: dilatación de unión esofagogastrica. Manometría: ausencia de relajación de esfínter esofágico inferior. Se realizó cardiomiotomía de Heller y funduplicatura de Toupet.

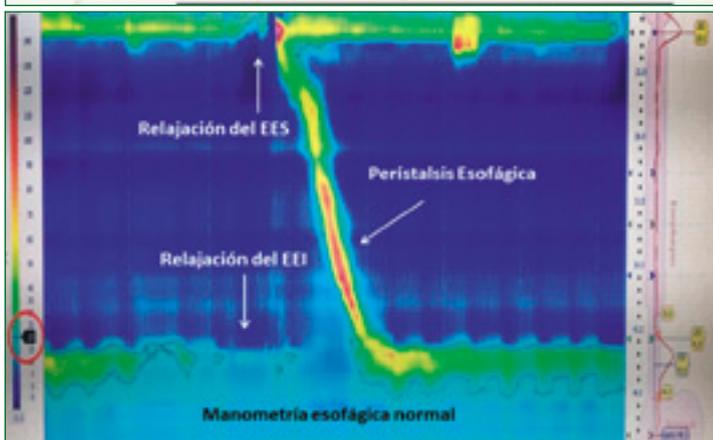
Fisiopatológicamente existe pérdida de la peristalsis esofágica y relajación insuficiente del esfínter esofágico inferior.

Histológicamente se aprecia una disminución en el número de células ganglionares en el plexo mientérico y las restantes están frecuentemente rodeadas de linfocitos y eosinófilos, agregándose vómito postprandial y disfagia, inicialmente sólidos posterior líquidos, pérdida de 30 kg de peso. Esofagograma con imagen en punta de lápiz. Endoscopia: dilatación en tercio inferior. TC de abdomen: dilatación de unión esofagogastrica. Manometría: ausencia de relajación de esfínter esofágico inferior. Se realizó cardiomiotomía de Heller y funduplicatura de Toupet.

Cabe agregar que, aunque de etiología desconocida, recientemente se han implicado componentes autoinmunes, sugeridos por la presencia de auto anticuerpos circulantes anti plexo-mientéricos y una predisposición genética como en el caso del síndrome de Allgrove y la neoplasia endocrina múltiple tipo 2B^{3,4}.

Mediante manometría esofágica de alta resolución medimos la presión del EEI y de esta manera realizamos el diagnóstico diferencial de los diferentes tipos de acalasia en:

- Tipo I clásica. Se caracteriza por ausencia de peristalsis, también llamada



dilatada .

•Tipo II con compresión también llamada vigorosa o espasmódica mayor de 20% de las ondas con presurización panesofágica mayor de 30 mmhg y

•Tipo III espástica, también llamada dolícomegaesófago o sigmoidea mayor de 20 % de ondas espásticas.

La importancia de la clasificación de acalasia radica en la orientación diagnóstica, ya que en la acalasia tipo II vigorosa o espasmódica el síntoma predominante es el dolor torácico, mientras que en la acalasia tipo I clásica o dilatada predominan las infecciones respiratorias por regurgitaciones y rebosamiento⁵.

Opciones de tratamiento

Dentro de las opciones de tratamiento disponibles en niños se encuentran dilataciones neumáticas (PD) como opción paliativa en quienes se encuentran contraindicados los procedimientos quirúrgicos; aplicación de toxina botulínica vía endoscópica; su inconveniente es la transitoriedad de 6 a 12 meses de mejoría tras el tratamiento y la necesidad de aplicaciones repetidas; miotomía laparoscópica de Heller (LHM).

Recientemente la miotomía peroral endoscópica (POEM) ha ganado terreno en el tratamiento endoscópico de la acalasia, en la actualidad ya existen estudios prospectivos de niños tratados de manera exitosa con POEM^{6,7,8,9}.

Referencias:

- 1) Stavropoulos SN, Friedel D, Modayil R, et al. Diagnosis and management of esophageal achalasia. *BMJ*. 2016; i2785.
- 2) Verhulst SL, Van de Vijver E. An adolescent with recurrent cough and vomiting. *J Paediatr Child Health*. 2015; 51:1139-1140.
- 3) Furuzawa-Carballada J, Torres-Landa S,

Endoscopia que muestra dilatación del esófago con estrechamiento de la unión esófago-gástrica

Dra. Alicia Reyes Cerecedo, médico adscrito al Departamento de Gastroenterología; Dra. Beatriz González Ortiz, médico adscrito al Departamento de Gastroenterología; Dra. Karla Miranda Barbachano, médico adscrito al Departamento de Gastroenterología; Dra. Judith Flores Calderón, Jefe del Servicio de Gastroenterología; Dra. Mónica Arteaga y Hernández Magro, médico residente en Gastropediatría; Dr. Alberto Molina Peto, médico residente en Gastropediatría.

Valdovinos MÁ. New insights into the pathophysiology of achalasia and implications for future treatment. *World J Gastroenterol*. 2016;22:7892-907.

4) Samo S, Carlson DA, Gregory DL, et al. Incidence and Prevalence of Achalasia in Central Chicago, 2004–2014, Since the Widespread use of High-Resolution Manometry. *Clin Gastroenterol Hepatol*. 2016;16: S1542-3565 (16) 30610-3.

5) Kahrilas PJ, Bredenoord AJ, Fox M, et al. The Chicago Classification of esophageal motility disorders. *Neurogastroenterol Motil*. 2015; 27:160-74.

6) Moonen A, Boeckxstaens G. Finding the Right Treatment for Achalasia Treatment: Risks, Efficacy, Complications. *Curr Treat Options Gastroenterol*. 2016 Dec;14(4):420-428.

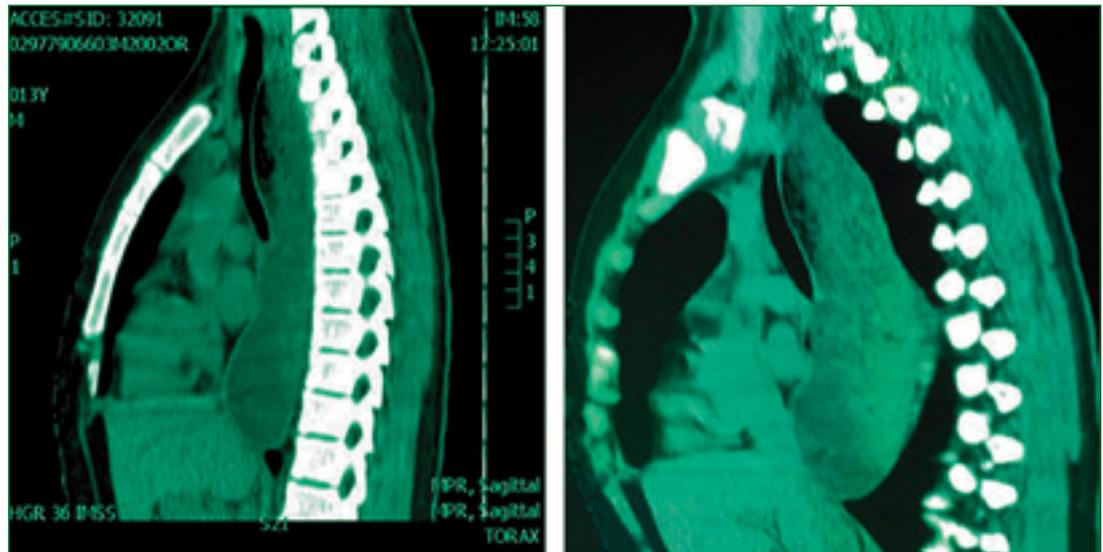
7) Li C, Tan Y, Wang X, et al. Peroral endoscopic myotomy for treatment of achalasia in children and adolescents. *J Pediatr Surg*. 2015; 50:201-5.

8) Sanaka MR, Hayat U, Thota PN et al. Efficacy of peroral endoscopic myotomy vs other achalasia treatments in improving esophageal function. *World J Gastroenterol*. 2016; 22:4918-25.

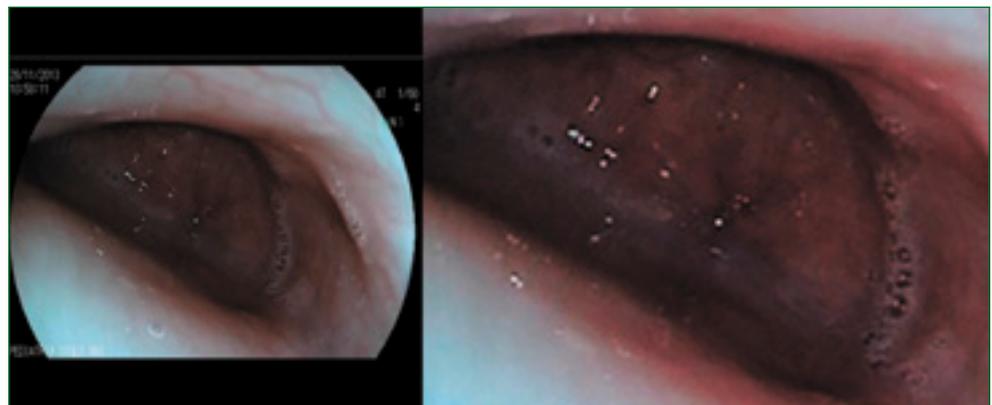
9) Chen WF, Li QL, Zhou PH. Long-term outcomes of peroral endoscopic myotomy for achalasia in pediatric patients: a prospective, single-center study. *Gastrointest Endosc*. 2015; 81:91-100.



Estrechamiento de la unión esófago-gástrica en "pico de pájaro"



Dilatación esofágica, imagen por TAC Tórax





DRA. CLAUDIA HERNÁNDEZ GALVÁN

Servicio de Oftalmología Pediátrica

Salvamento ocular por infección posterior a herida corneal, verrugas corneales y cataratas.

Entre los casos más complejos y con evolución poco predecible en Oftalmología, que requieren acciones médicas rápidas, sin duda están los traumatismos oculares. Es infinita la lista de causas que determinan un accidente con lesión en párpados, órbita y globo ocular.

Los dos primeros, aunque muy evidentes y dramáticos por abundante sangrado y probable compromiso estético, pueden tener poco impacto en la función visual.

Sin embargo, los que afectan alguna estructura del ojo, por pequeños y poco evidentes que sean, incluso no dolorosos, pueden ser devastadores para la visión e incluso para la conservación del ojo a corto, mediano y largo plazos.



la parte anterior del ojo llamada córnea, la cual fue de espesor total, perforante, permitiendo la entrada de gérmenes al interior del globo ocular. Además de la herida se encontró ya instalada una infección de las estructuras internas del ojo, entidad llamada "endofthalmitis", corroborada por ultrasonido ocular.

Una vez realizado el diagnóstico fue hospitalizado para su tratamiento, se iniciaron antibióticos vía intravenosa; a 12 horas de haber ingresado se realizó cirugía para reparar la herida y se aplicaron antibióticos directamente en la cavidad infectada del ojo (29-09-16), y de acuerdo al estándar de tratamiento para este caso establecido en la Guía de Práctica Clínica IMSS-181-09, Endofthalmitis Post Quirúrgica, ameritó nueva aplicación de medicamentos intraoculares a las 48 hrs, la cual se realizó bajo sedación el sábado 30 de septiembre.

Además del tratamiento mencionado y siempre bajo la línea de la GPC mencionada, se aplicaron colirios reforzados de antibiótico cada hora.

mismo ojo. No hubo dolor ni molestia lo suficientemente importantes para que el paciente se quejara o su madre percibiera que era necesaria una consulta oftalmológica.

Al revisarlo encontramos una visión de "percepción de luz" con una herida en

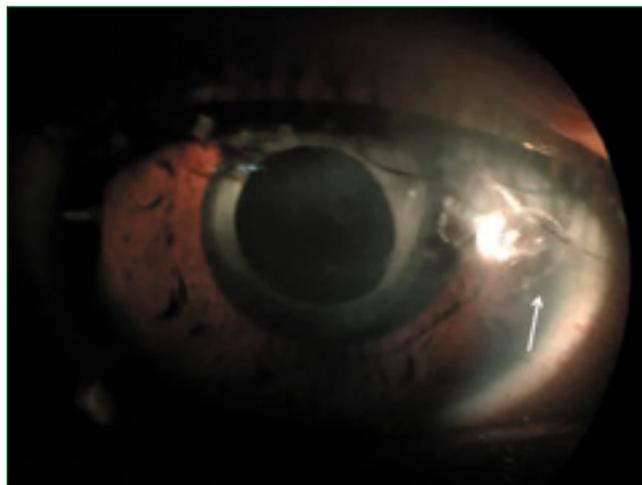
Al cuarto día de hospitalización se encontró con datos clínicos que mostraban control del cuadro infeccioso que permitió iniciar tratamiento antiinflamatorio a base de esteroides, lo que permitió el realizar el 6 de octubre (8 días después de su ingreso) una cirugía para extracción del material purulento organizado en la cavidad vítrea (vitrectomía), así como extracción de catarata secundaria e implante de lente intraocular. En la última revisión realizada en consultorio, a 3 semanas



Miguel Ángel. Actualmente con recuperación visual posterior a cirugías y tratamientos realizados durante su estancia hospitalaria.

Caso 1: Miguel Ángel

Fue traído por haber sufrido un accidente en ojo derecho provocado por una piedra cuatro días antes de que su mamá notara una "mancha blanca" en la pupila de ese



Acercamiento del ojo derecho de Miguel Ángel. Es posible observar el sitio de herida corneal suturada (flecha) y el estado de pseudofaquia, con brecha pupilar libre que permite buena visión.

de su ingreso a esta Unidad, se encontró con franca mejoría y una visión de 20/60, prácticamente sin inflamación y se vigilará como paciente hasta determinar la mejor visión lograda en un mes más.

En el caso de Miguel Ángel, no obstante el riesgo potencial de perder la visión y posiblemente el globo ocular por la infección secundaria a una herida en la córnea, la instalación de un tratamiento a la brevedad a su llegada y contar con todos los recursos, hablando de medicamentos e instalaciones apropiadas y suficientes para ofrecer tratamiento quirúrgico en todos los horarios y en cualquier día de la semana, fueron determinantes para su evolución favorable.

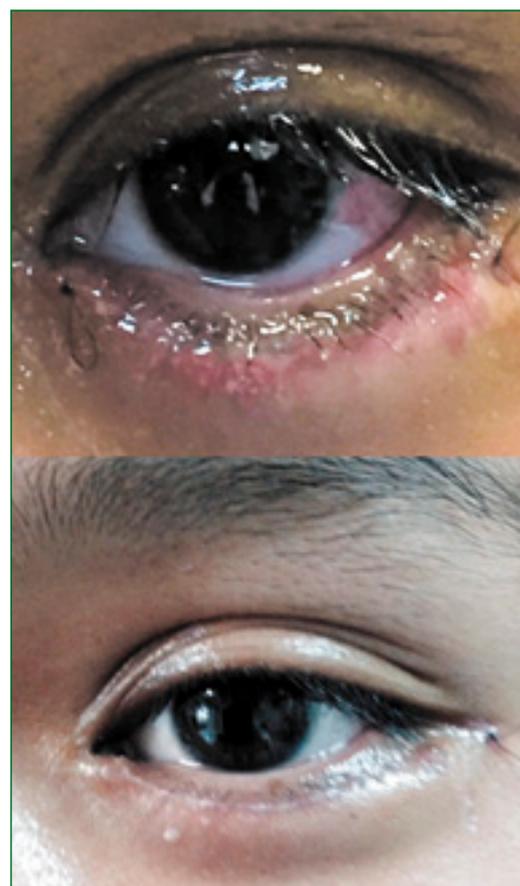
Este es un claro ejemplo de atención en una Unidad Médica de Alta Especialidad en el área de Oftalmología Pediátrica.



Caso de Verrugas vulgares en fondo de saco conjuntival que compromete apertura palpebral y lubricación corneal adecuada.

afectando por igual a hombres o mujeres y el grupo entre los 6 y los 12 años de edad cuando tiene la mayor frecuencia de presentación. Es uno de los principales motivos de consulta dermatológica a esta edad.

El medio de contagio puede ser directo (de una persona a otra) o indirecto (a través de un objeto contaminado) y a partir de una lesión, el mismo paciente puede autoinocularse en otros sitios cercanos a la primera mediante el rascado.



Evolución a dos (arriba) y diez (abajo) días después de la cirugía realizada.

Caso 2: Paulina

El motivo de consulta de esta niña de 10 años fue la presencia de "verrugas" en el párpado inferior izquierdo desde hacía 3 años y con antecedente de haber recibido diferentes modalidades de tratamiento directamente en las lesiones (vía tópica) y por vía oral para estimular el sistema inmune sin obtener mejoría de su padecimiento. Más bien, presentó



Acercamiento de las lesiones palpebrales de Paulina previo al tratamiento quirúrgico.

Las opciones de tratamiento en el caso de los párpados son pocas, considerando que se trata de una región donde la piel es muy delgada y las secuelas por cicatrización al usar sustancias agresivas pueden condicionar retracción palpebral y comprometer de manera

aumento en el número de lesiones y extensión hacia párpado superior del mismo lado.

Fue valorada por el Departamento de Dermatología de esta UMAE y referida para su manejo a Oftalmología, considerando que la mejor opción de tratamiento sería el quirúrgico, realizando el mismo bajo anestesia general.

Fue evidente el cambio desde los primeros días de la intervención. Durante el periodo de vigilancia se ha mantenido sin aparición de nuevas lesiones hasta este momento y con excelente apariencia estética.

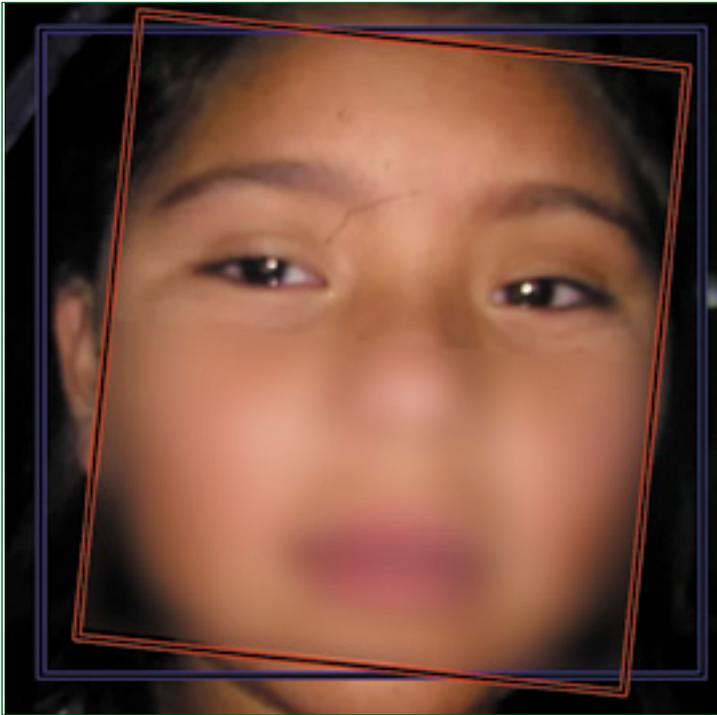
De acuerdo al estudio de Patología realizado a las lesiones extirpadas, éstas correspondieron a "verrugas vulgares", la forma clínica más frecuente de las neoformaciones epiteliales benignas de etiología viral (virus del papiloma humano: VPH). Característicamente tienen una mayor presentación durante el verano,

definitiva la función de los párpados y la lubricación corneal.

Por lo anterior, se consideró a la quirúrgica la mejor de las opciones, dadas las condiciones particulares de nuestra paciente y de acuerdo a la Guía de Práctica "Clínica Diagnóstico y Tratamiento de las Verrugas Vulgares".

Aunque en el caso de Paulina las lesiones se encontraban en el párpado, la presencia de éstas en los tejidos oculares (conjuntiva y párpados) puede de forma indirecta amenazar la visión.

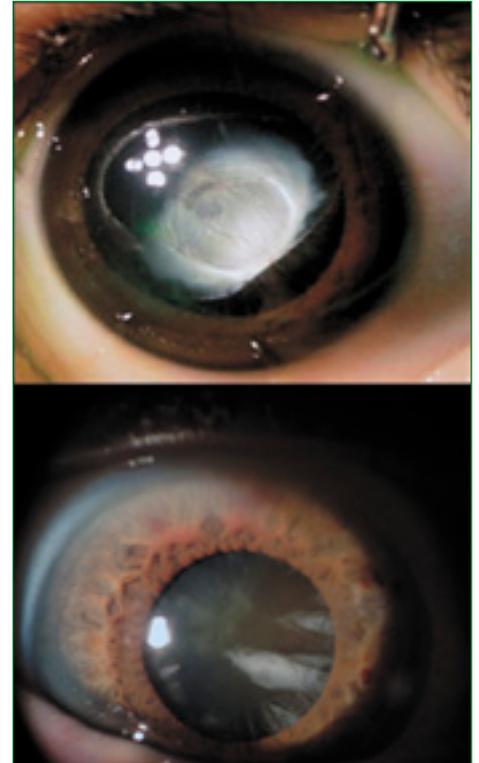
Esto toda vez que dichas lesiones pueden comprometer grandes extensiones de conjuntiva que alteren por sí solas o por secuelas del tratamiento la lubricación de la córnea y dar lugar a síndrome de ojo seco de forma permanente que provocará opacidad corneal a mediano y largo plazos, alterando así la visión. Además debe considerarse el serio compromiso estético por encontrarse las lesiones en la cara.



Karla con mirada al frente en donde se observa rotación de la cabeza para controlar el nistagmus (posición de bloqueo).

oblicuo o una combinación de varios o todos estos. El paciente presentará estrabismo en casos de catarata unilateral. En ciertos casos de cataratas no totales el niño refiere fotofobia por dispersión de la luz. En niños de más edad puede identificarse poca atención visual al ambiente.

Karla presentaba catarata congénita total, que es una variedad de este padecimiento y que obstaculiza la visión de forma muy importante,



Arriba, imagen ilustrativa de leucocoria, Abajo, intolerancia anormal a la luz.

identificamos que además de catarata, presentaba hipoplasia macular (desarrollo alterado de las estructuras de la retina que permiten la visión fina). A los dos años fue operada de estrabismo con fines estéticos ya que presentaba desviación ocular hacia la línea media (endotropía).

En cuanto a la edad de Karla, permitió medir la visión con un método cuantitativo (Cartillas de Snellen) y determinamos una capacidad visual de 20/100 en cada ojo y la ha conservado hasta el momento actual en que tiene 12 años de edad.

Aunque su atención fue oportuna y la evolución adecuada, la función visual lograda estuvo limitada por otra patología retiniana mencionada con anterioridad (hipoplasia macular). Actualmente se mantiene en vigilancia en este Servicio. Es una alumna excelente y ha recibido distinciones por ocupar los primeros lugares de aprovechamiento en su salón de clases.

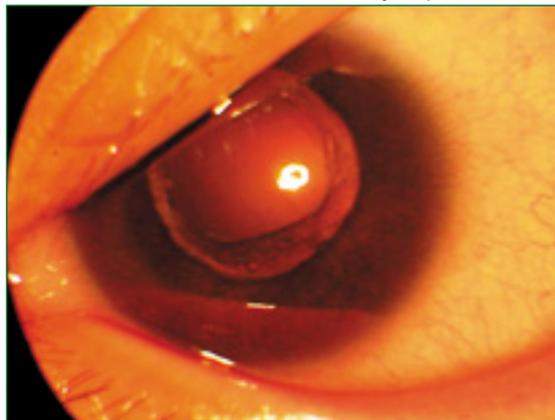
El caso de Karla ha sido de éxito por varios motivos: la rápida referencia desde su Unidad de Medicina Familiar, la solución quirúrgica tan pronto como se completó el protocolo de estudio en los pacientes con catarata congénita y por la gran disposición de los padres a colaborar con el tratamiento de la paciente, siendo increíblemente responsables para colocar diariamente los lentes de contacto a pesar de la dificultad que esto representaba para ellos.

Caso 3. Karla

Fue traída a esta UMAE a las 6 semanas de vida por haber heredado de su padre catarata congénita en ambos ojos. Como es obligado en estos casos, se realizó un estudio exhaustivo para determinar otras causas, además de la herencia paterna, que podrían haber condicionado esta enfermedad. Entre las principales enfermedades se encuentran las alteraciones del metabolismo, las infecciones intrauterinas y las malformaciones oculares aisladas.

Dentro de todas estas causas, incluyendo a las formas hereditarias, la catarata congénita representa un 4% del total de las consultas oftalmológicas en este grupo de edad. La frecuencia de presentación de catarata congénita bilateral en los países industrializados es de 1-3 por 10,000 nacimientos, y en los países subdesarrollados es ligeramente mayor debido a otros factores etiológicos como la rubéola.

Las manifestaciones más comunes de este padecimiento son leucocoria (reflejo blanco de la pupila). Asimismo, cuando no se identificó al nacimiento, puede el paciente de más de 3 meses con catarata en ambos ojos desarrollar nistagmus, que es un movimiento involuntario e incontrolable de los ojos. El movimiento puede ser horizontal, vertical, rotatorio,



Acercamiento del ojo izquierdo de Karla. Se aprecia estado de afaquia y eje pupilar libre.

permitiendo apenas la percepción de luz, razón por la cual altera el desarrollo visual de los pacientes a esta edad. Aunque su atención en este hospital fue hace varios años, se dio tratamiento de acuerdo a las recomendaciones internacionales actualmente vigentes y establecidas en la Guía de Práctica Clínica IMSS-620-13 Tratamiento Quirúrgico de Catarata Congénita, pues fue operada a la 7ª semana de vida del ojo derecho y una semana después del ojo izquierdo y, de forma casi inmediata (al día siguiente de la operación de cada ojo), se adaptaron lentes de contacto para la rehabilitación óptica de los pacientes que son sometidos a esta cirugía a edades tan tempranas con el fin de lograr el mejor resultado visual posible.

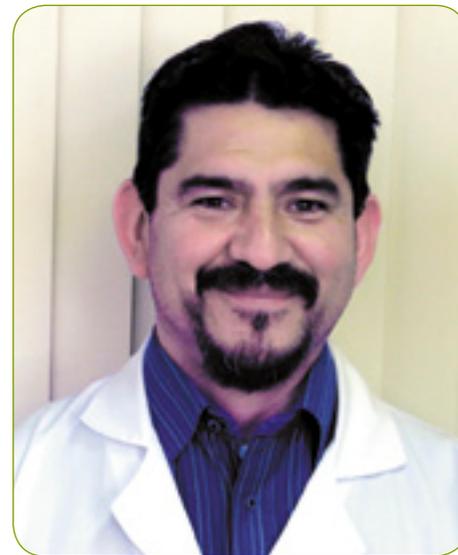
No obstante que la cirugía fue realizada de forma muy oportuna, desarrolló nistagmus horizontal. Eventualmente

DRES. CÉSAR LAZO CÁRDENAS^B, JOSÉ LUIS RODRÍGUEZ CUEVAS^A, JOSÉ ALFREDO GALICIA GALICIA^B, GERARDO IZAGUIRRE GUAJARDO^B, CÉSAR IVÁN RAMÍREZ PORTILLO^C, MARÍA DE JESÚS ESTRADA LOZA^C, MELISSA HERNÁNDEZ HERNÁNDEZ^D, FABIOLA LÓPEZ MADRIGAL^D.

Servicio de Cardiología Pediátrica. Hemodinamia.

Estenosis crítica de la válvula pulmonar. Manejo integral

La estenosis pulmonar crítica (EPC) representa una urgencia y un reto diagnóstico y terapéutico para los médicos de primer contacto, pediatras, neonatólogos y cardiólogos pediatras. La estenosis pulmonar se presenta en un 25-30% de todas las cardiopatías congénitas y se encuentra entre las principales cardiopatías críticas con diagnóstico tardío, por lo cual es relevante una adecuada exploración física previamente al egreso del binomio madre-hijo en todos los niveles de atención.



Se presenta el caso de una paciente femenina de 11 días de vida con estenosis pulmonar crítica con gradiente inicial máximo de 99mmHg, medio de 60mmHg, que fue sometida a valvuloplastia con balón en la sala de Hemodinamia del Hospital de Pediatría de CMN Siglo XXI a los 13 días de vida, sin complicaciones, con gradiente residual máximo de 17mmHg y medio de 8mmHg, con egreso a domicilio a los 16 días de vida y con seguimiento a 6 meses asintomática.



Conocida en CMN Siglo XXI a los 11 días de vida, donde a la exploración

solitus, levocardia, levoápex, con índice cardiorácico de 0.5, flujo pulmonar disminuido (Fig 1).

El electrocardiograma con presencia de situs eléctrico solitus, ritmo sinusal, frecuencia cardíaca de 150 latidos por

Caso clínico

Se realiza una revisión del tema, enfatizando en la detección oportuna, el manejo preoperatorio, intervencionista y las complicaciones asociadas.

Se trata de paciente femenino producto de la gesta 2, de madre de 25 años, gestación gemelar sin aparentes complicaciones, se obtiene por cesárea, al nacimiento gemelo II con peso de 2,600 grs, talla de 48 cm, calificada con APGAR de 7/8, capurro de 37 semanas. Inicia su padecimiento cardiológico desde el nacimiento, auscultándose soplo sistólico eyectivo en segundo espacio intercostal izquierdo, manteniendo adecuadas saturaciones, por lo que egresa a domicilio a las 48 hrs. sin valoración cardiológica.

Por medio particular paciente valorado a los 4 días de vida encontrando estenosis pulmonar crítica, motivo de envío a tercer nivel.

cardiológica se encuentra con saturación límite inferior de 88-90%, con precordio normodinámico, presencia de ruidos cardiacos rítmicos, de adecuada frecuencia e intensidad, con soplo sistólico eyectivo grado III/VI en segundo espacio intercostal izquierdo con línea paraesternal, sin irradiaciones, con segundo ruido disminuido en componente pulmonar.

El abdomen blando, depresible sin hepatomegalia, las extremidades con adecuados pulsos periféricos y llenado capilar normal. La radiografía de tórax con situs abdominal y bronquial

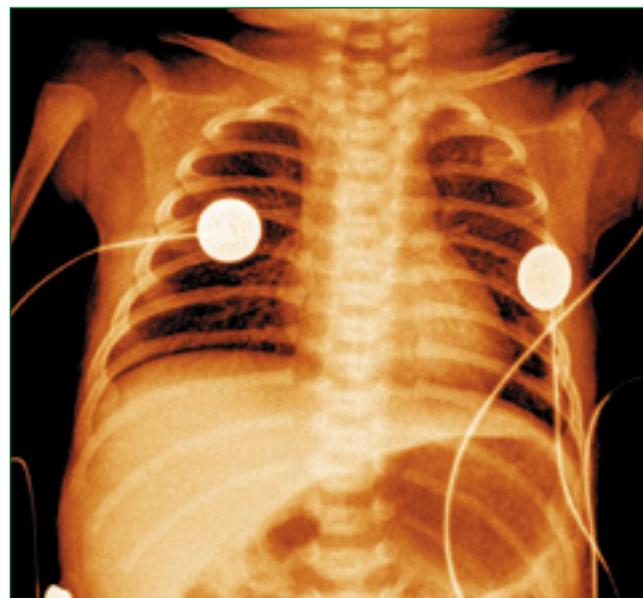


Fig. 1 Radiografía de tórax que muestra situs abdominal solitus, levocardia, levoápex, índice cardiorácico de 0.5, con flujo pulmonar disminuido.



Fig. 2 Electrocardiograma de 12 derivaciones. Situs eléctrico solitus, ritmo sinusal, frecuencia cardíaca de 150, eje de onda p a 30 grados, eje de QRS a 150 grados, precordiales con onda R única en V1 como dato de sobrecarga de presión de ventrículo derecho.

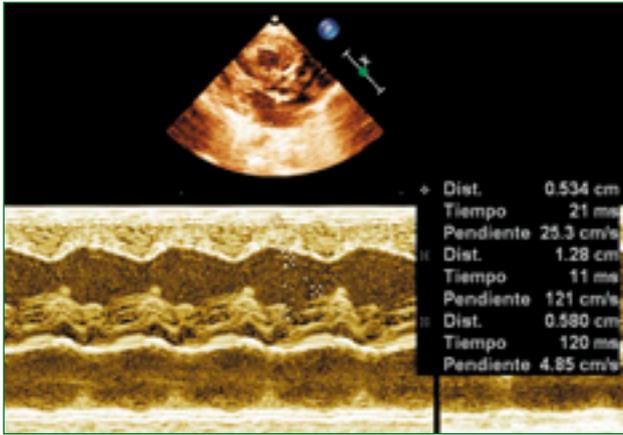


Fig. 3 Corte en modo M a nivel de base de ventrículo derecho la cual muestra hipertrofia de la pared anterior del ventrículo derecho con incremento de su diámetro telediastólico.

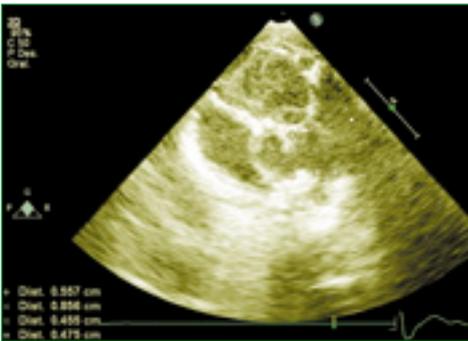


Fig. 4. Corte paraesternal eje corto que muestra anillo pulmonar displásico, con tronco y ramas confluentes.

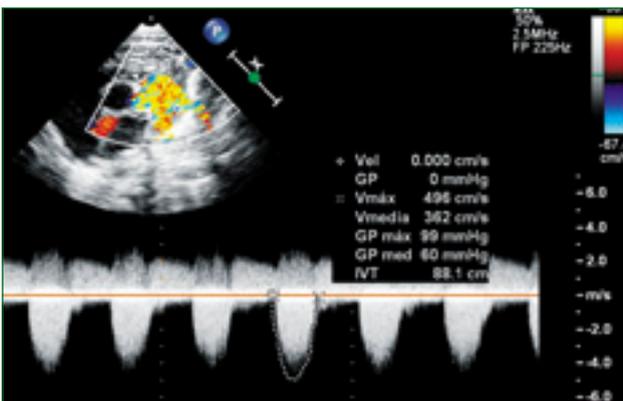


Fig. 5 Doppler continuo a nivel de válvula pulmonar con gradiente pico estenosis de 99mmHg. Apréciase asimismo el flujo continuo dado por la permeabilidad del conducto arterioso.

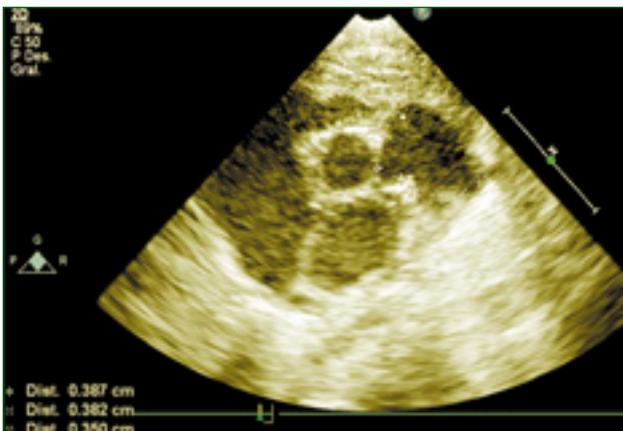


Fig. 6 Imagen eje corto paraesternal que muestra el signo clásico de trípode que objetiva la presencia de conducto arterioso permeable con boca pulmonar de 3.5 mm.

minuto, eje de "p" a 60 grados, eje de "QRS" a 150 grados, datos de sobrecarga sistólica de ventrículo derecho por R altas y únicas en V1. (Fig 2).

Ecocardiograma transtorácico evidencia *situs solitus*, adecuados retornos venosos sistémicos y pulmonares, conexiones atrioventricular y ventriculoarterial concordantes, con presencia de foramen oval de 3 mm con evidencia de cortocircuito de derecha a izquierda, tracto de salida izquierdo sin obstrucciones, con hipertrofia ventricular derecha (Fig 3) y a nivel de la unión ventrículo derecho-arteria pulmonar se aprecia válvula pulmonar trivalva, anillo pulmonar de 5.57 mm (valor Z-1.5), valvas displásicas, con engrosamiento (Fig 4), con estenosis severa con gradiente máximo de 90 mmHg medio de 60 mmHg (Fig 5).

Asimismo se evidencia la presencia de conducto arterioso permeable que brinda gran parte del flujo pulmonar (Fig 6), las ramas pulmonares confluentes de adecuado diámetro.

Ante la posibilidad de cierre del conducto arterioso con el consecuente deterioro clínico del paciente se somete a sesión cardiológica, concluyendo que la paciente es candidata a realizarle cateterismo cardiaco intervencionista el cual se efectúa previa firma de consentimiento informado, a los 13 días de vida con acceso arterial y venoso femoral derecho, realizándose toma de presiones en ventrículo derecho y arteria pulmonar con gradiente hemodinámico de 60mmhg, seguidamente se realiza ventriculografía derecha, corroborándose la displasia valvular pulmonar que genera la estenosis significativa (Fig. 7), con anillo pulmonar de 7 mm. Procediendo con el intervencionismo se

realiza valvuloplastia con balón tyshak 10 x 20 mm, observándose adecuada posición del balón y apreciándose cintura generada por la estenosis (Fig. 8), la cual posterior a dos insuflaciones remite (Fig. 9), midiéndose gradiente hemodinámico residual leve de 15 mmHg.

La paciente sale extubada de sala de Hemodinamia para cuidados poscateterismo en sala de Terapia Neonatal, donde es monitorizada por 24 horas egresando a Lactantes para continuar con proceso de atención, se corrobora ausencia de complicaciones y adecuada evolución, por lo que el egresa a domicilio a los 16 días de vida.

En consulta de seguimiento a los 6 meses la paciente se encuentra asintomática sin gradiente de estenosis valvular pulmonar.

Definición y generalidades

Las cardiopatías congénitas representan la primera causa de malformación congénita al nacimiento y gracias a la mejoría de técnicas diagnósticas su prevalencia ha incrementado desde 50.3 por cada 10,000 en 1983 hasta 86.4 por cada 10,000 en 2005¹.

La definición de cardiopatías congénitas crítica varía en la literatura basándose en una combinación de la anatomía cardiaca, hipoxemia o hipoperfusión y su tratamiento, incluyendo como medida de su severidad la necesidad de intervención, sea cirugía o cateterismo en las primeras semanas o bien hasta el primer año de vida.

Desafortunadamente el diagnóstico tardío de estas cardiopatías, definido como la detección posterior al egreso del binomio madre-hijo, si bien ha ido en disminución, aún representa un 10.6%, y dentro de los principales defectos con diagnóstico tardío se encuentran la coartación aortica, la estenosis valvular pulmonar crítica y la tetralogía de Fallot².

La estenosis valvular pulmonar tiene una prevalencia de 25-30% de todas las cardiopatías congénitas³. El principal efecto de la estenosis valvular pulmonar a nivel de la hemodinamia del paciente es un incremento en la poscarga del ventrículo derecho, el cual conduce a un incremento de la masa muscular (hipertrofia) y posteriormente a una dilatación y falla ventricular derecha⁴.

Específicamente se define como estenosis pulmonar crítica cuando en el periodo neonatal la presión incrementada

de cavidades derechas provoca un cortocircuito de derecha a izquierda a través del foramen oval condicionando cianosis en el paciente, o bien cuando el flujo anterógrado es muy escaso y es necesario mantener permeable el conducto arterioso para permitir un adecuado gasto pulmonar⁵.

Siendo las condiciones del recién nacido aparentemente estables por un conducto arterioso permeable, el paciente puede deteriorarse súbitamente por el cierre del mismo con resultados fatales, por lo cual es indispensable una vez que se sospecha, corroborar el diagnóstico e iniciar inmediatamente la infusión de prostaglandinas para mantener la permeabilidad del conducto y se traslada al paciente a tercer nivel de atención para realizar tratamiento quirúrgico o intervencionista⁴.

El tratamiento quirúrgico consiste en valvulotomía pulmonar y reconstrucción de tracto de salida derecho, sin embargo en la última década, dados los resultados favorables por medio de intervencionismo, se ha optado por la valvuloplastia con balón, obteniendo tasas de éxito de 90%. Sin embargo, a pesar de las altas tasas de éxito, también se han descrito complicaciones que pueden poner en riesgo la vida del paciente, como son la necesidad de un flujo extra posterior a la valvuloplastia pulmonar, la cual varía acorde a las series de un 38% hasta un 50%⁵.

Otra de las complicaciones probables es la presencia de disfunción ventricular izquierda posterior a la valvuloplastia, la cual se ha reportado hasta en un 35% con una mediana de normalización de 10 días posteriores al procedimiento⁶.

Posterior al intervencionismo es de suma importancia continuar con vigilancia de estos pacientes en sala de Cuidados Intensivos Neonatales a fin valorar la necesidad de oxígeno suplementario o bien otro procedimiento para incrementar el flujo sanguíneo.

Recientemente se ha reportado el uso de fentolamina y captopril posterior a la valvuloplastia, logrando suspender la infusión de prostaglandinas en una media de 15 horas posteriores y con incremento de saturación de 76% a 93%, lo cual es prometedor pero se requieren más estudios al respecto⁷.

Referencias

1) Bjornard K, Riehle-Colarusso T, Gilboa SM, Correa A. Patterns in the prevalence of congenital heart defects, metropolitan Atlanta, 1978 to 2005. *Birth Defects Res Part*

A - *Clin Mol Teratol.* 2013;97(2):87-94.
 2) Liberman RF, Getz KD, Lin AE, Higgins CA, Sekhvat S, Markenson GR, et al. Delayed Diagnosis of Critical Congenital Heart Defects: Trends and Associated Factors. *Pediatrics.* 2014;134(2):e373-81.
 3) Hayes CJ, Gersony WM, Driscoll DJ, Keane JF, Kidd L, O'Fallon WM, et al. Second natural history study of congenital heart defects. Results of treatment of patients with pulmonary valvar stenosis. *Circulation.* 1993;87(2 Suppl):I28-37.
 4) Moore RA, Flores S, Cooper DS. Critical care of patients with paediatric valvar cardiac disease. *Cardiol Young.* 2014;24(06):1071-6.
 5) Cho MJ, Ban KH, Kim MJ, Park JA, Lee HD. Catheter-based treatment in patients with critical pulmonary stenosis or pulmonary atresia with intact ventricular septum: A single institute experience with comparison

between patients with and without additional procedure for pulmonary flow. *Congenit Heart Dis.* 2013;8(5):440-9.
 6) Ronai C, Rathod RH, Marshall AC, Oduor R, Gauvreau K, Colan SD, et al. Left Ventricular Dysfunction Following Neonatal Pulmonary Valve Balloon Dilatation for Pulmonary Atresia or Critical Pulmonary Stenosis. *Pediatr Cardiol.* 2015;36(6):1186-93.
 7) Khan MA, Galal MO. Critical pulmonary valve stenosis: Medical management beyond balloon dilatation. *J Saudi Hear Assoc. King Saud University;* 2015;27(4):310.

a Residente Cardiología Pediátrica, CMN Siglo XXI, Universidad Naval, Escuela de Posgrados; b cardiólogo pediatra intervencionista. Hospital de Pediatría CMN Siglo XXI; c cardiólogo pediatra, Hospital de Pediatría CMN Siglo XXI; d Residente Cardiología Pediátrica, CMN Siglo XXI.

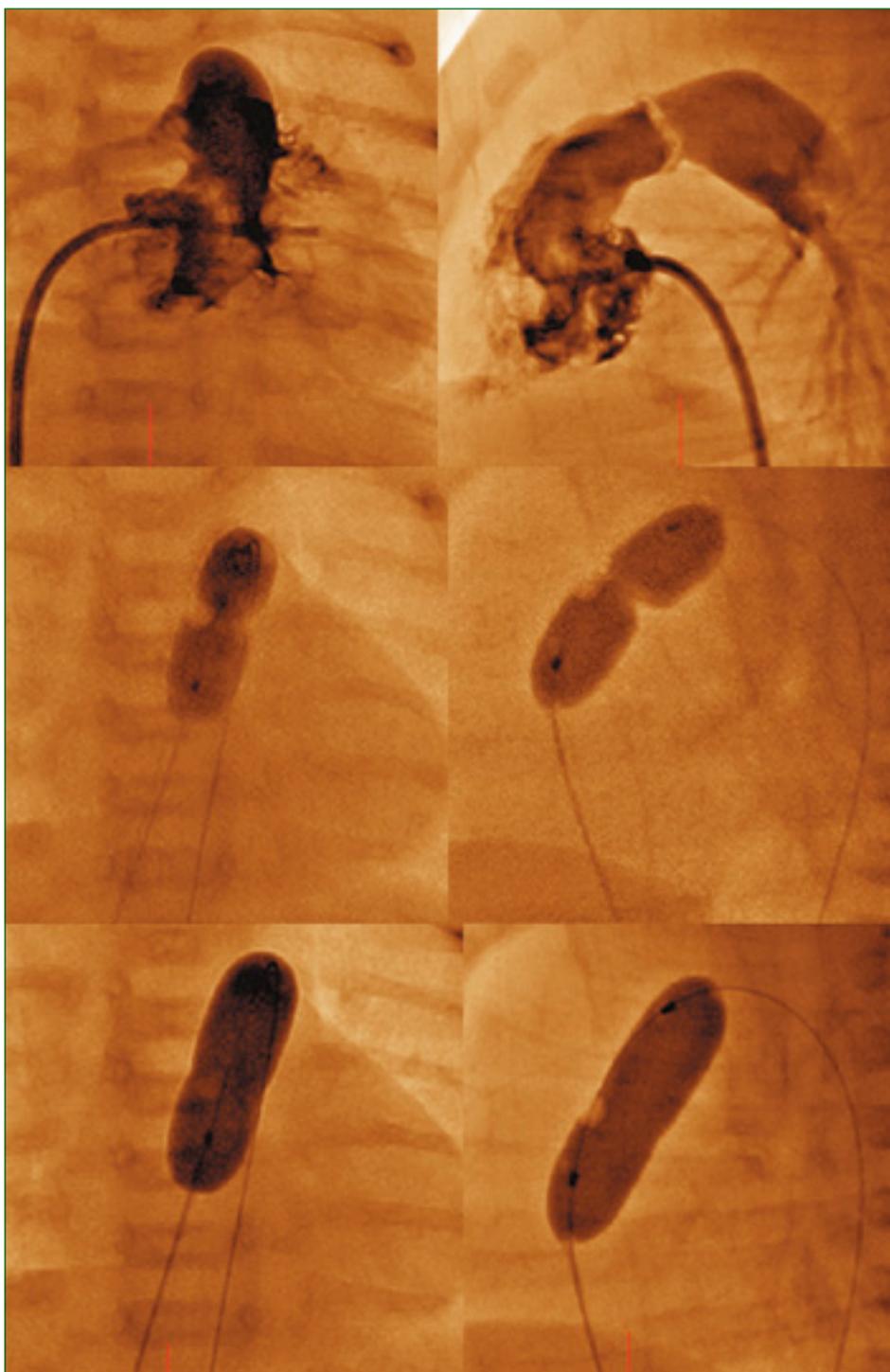


Fig. 7 (Superior) Ventriculografía derecha en AP (derecha) y lateral (izquierda) donde se aprecia la válvula pulmonar displásica, con valvas engrosadas, asimismo con incremento de trabeculaciones en ventrículo derecho; Fig 8. (Intermedia) Primera valvuloplastia en proyecciones AP (derecha) y lateral (izquierda) donde se aprecia presencia de cintura a nivel de la válvula pulmonar displásica; Fig. 9 (Inferior) Segunda valvuloplastia en proyecciones AP (derecha) y lateral (izquierda) donde se aprecia adecuada apertura de válvula pulmonar.

LivaNova

Health innovation that matters

VÁLVULAS CARDÍACAS PEDIÁTRICAS

Válvulas mecánicas - Carbomedics Pediátricas & Adultos pequeños

Válvulas biológicas - Mitroflow

Tamaños desde 19 mm
hasta 29 mm

Válvula mecánica Aórtica

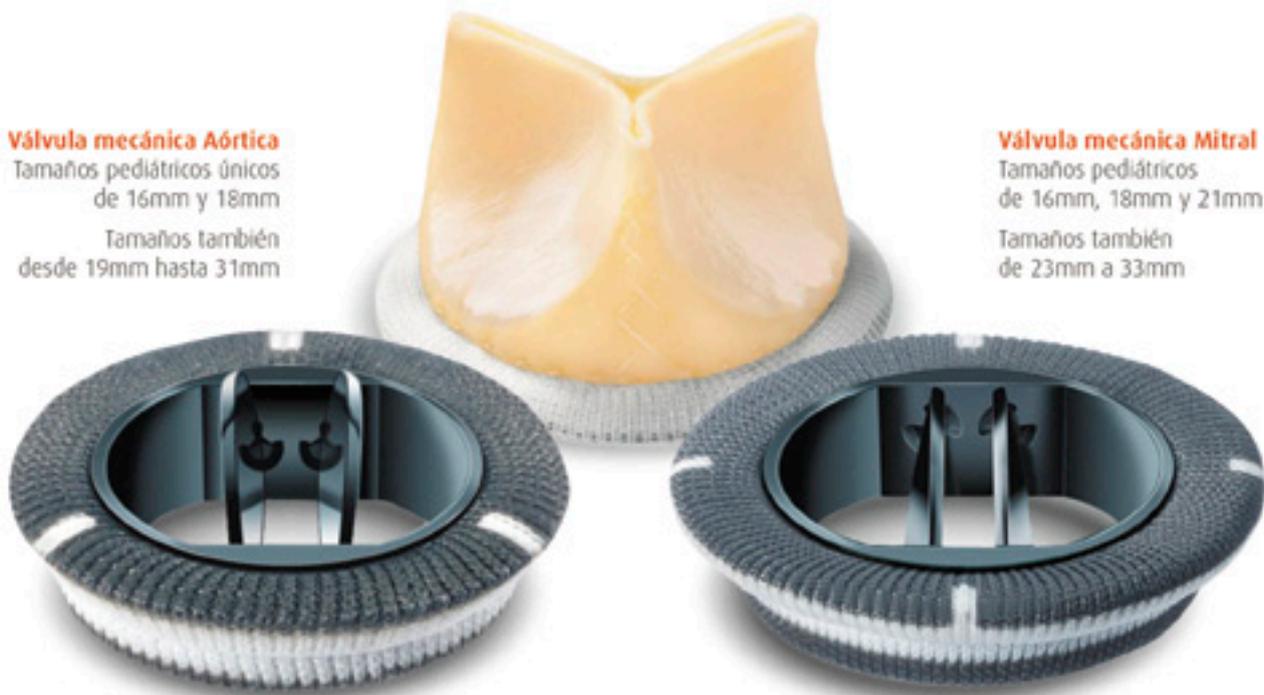
Tamaños pediátricos únicos
de 16mm y 18mm

Tamaños también
desde 19mm hasta 31mm

Válvula mecánica Mitral

Tamaños pediátricos
de 16mm, 18mm y 21mm

Tamaños también
de 23mm a 33mm



**Diseñadas para los pacientes
más pequeños, con opciones que
se adaptan a la perfección**

Vitalmex distribuidor exclusivo en México.

Blvd. Adolfo Ruiz Cortinez 4284, Jardines del Pedregal de San Ángel,
Coyoacán, 04500, Ciudad de México.

T. +52 (55) 8850 1100 / ventas@vitalmex.com.mx / www.vitalmex.com.mx

 GrupoVitalmex

 @grupo_vitalmex

 GrupoVitalmex

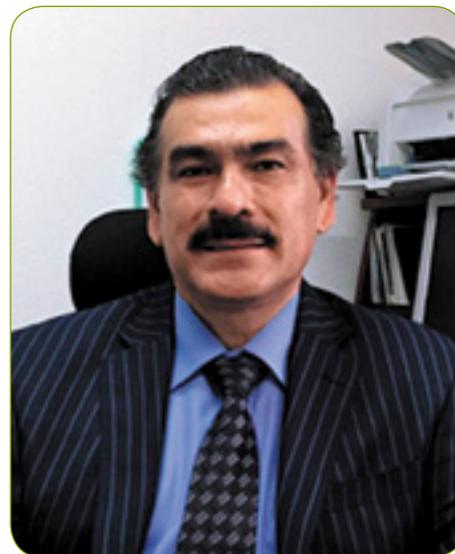
Vitalmex. 

DR. JORGE LUIS RAMÍREZ FIGUEROA

Jefe de la División de Especialidades Médicas

Visión de la Neumología Pediátrica en México

Si bien es cierto que la Neumología Pediátrica fue concebida hace no más de cinco décadas por grandes maestros con formación en Neumología y Cirugía de Tórax de adultos, adelantados a sus tiempos percibieron la necesidad de contar con una subespecialidad que debería de tener como fundamento la Pediatría¹. Y al día de hoy muchos de quienes iniciaron la escuela mexicana de Neumología Pediátrica no alcanzaron a contemplar su majestuosidad, pero sirva este documento para reconocer su valía y aportaciones que finalmente nos llevaron a sentar las bases de la Neumología Pediátrica en México, de la cual quienes la integramos debemos estar orgullosos y mantener este compromiso de lo iniciado.



El neumólogo pediatra de formación, después de concluir la especialidad en Pediatría, dentro de su campo de acción no sólo tiene brindar atención al niño con enfermedad respiratoria crónica y agudizada, sino también debe tener como cualidades ser partícipe en múltiples patologías que requieren de sus competencias tanto en el campo de la endoscopia respiratoria como digestiva, la evaluación funcional respiratoria, la rehabilitación pulmonar, el estudio y manejo del paciente con trastornos del sueño así como su involucro en el paciente con ventilación mecánica asistida y de sus nuevas modalidades que incluyen la ventilación no invasiva².

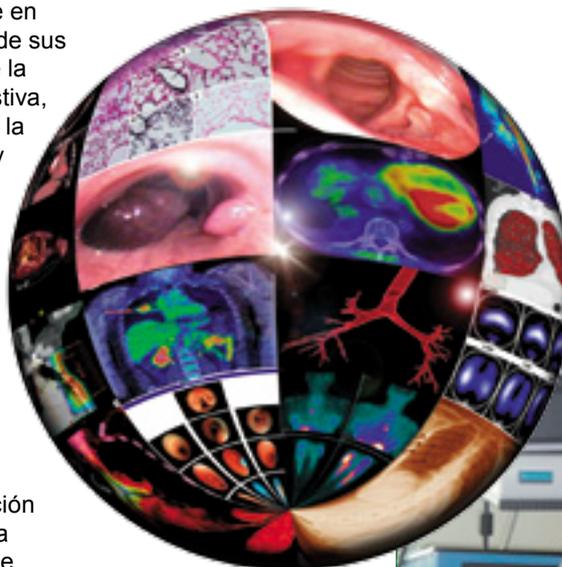
Aspectos históricos

Sin lugar a dudas, no es sino hasta mediados del siglo pasado cuando se establecen las bases de la atención pediátrica teniendo como sustrato la tuberculosis en el Hospital Infantil de México "Dr. Federico Gómez".

Para los años 60's el antiguo Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional del IMSS así como el Sanatorio para Enfermos Tuberculosos de Huipulco, hoy Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias; en los años 70's el Hospital del Niño "IMAN"; para 1977 se suma el Hospital General del Centro Médico "La Raza" del IMSS y después del terremoto de 1985 y hasta 1992 cuando reinicia actividades el Servicio de Neumología Pediátrica del Centro Médico Nacional Siglo XXI del IMSS^{1,3}. Durante los años subsecuentes se han sumado a esta loable labor docente otras sedes en la República Mexicana (Monterrey, Guadalajara y más recientemente Chihuahua).

Sedes formadoras

La mayoría de las sedes tienen el aval de la Universidad Nacional Autónoma de México, considerándose como sedes con aval universitario al Hospital Infantil



de México "Dr. Federico Gómez", Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias "Ismael Cosío Villegas", Instituto Nacional de Pediatría, UMAE Hospital de Cardiología No. 34, UMAE Hospital de Pediatría Centro Médico Nacional de Occidente, UMAE Hospital de Pediatría "Dr. Silvestre Frenk Freund" Centro Médico Nacional Siglo XXI y la UMAE Hospital General "Dr. Gaudencio González Garza" del

Centro Médico Nacional La Raza, y la sede más reciente con aval de la Universidad Autónoma de Chihuahua en el Hospital Infantil de Especialidades de Chihuahua.

El Plan Único de Especializaciones Médicas

El Plan único de Especializaciones Médicas (PUEM) entró en vigor en 1994 y con actualizaciones propuestas por los subcomités académicos rige los estudios que se imparten por profesores integrados a la División de Estudios de Postgrado de la Facultad de Medicina de la UNAM,



a través de los cuales se uniforma la enseñanza de la especialidad, con la integración de las cuatro actividades académicas que la conforman como son el trabajo de atención médica, cuyo objetivo es que comprenda el aprendizaje dirigido, en contacto con el paciente y el análisis de estudios paraclínicos, para la obtención de destrezas médicas o médico-quirúrgicas necesarias para el buen desempeño profesional.

El Seminario de Atención Médica comprende todos los conocimientos teóricos que un residente debe adquirir durante su formación.



El Seminario de Educación comprende el adiestramiento en métodos de aprendizaje y docencia necesarios para el correcto desempeño profesional. Y el Seminario de Investigación está encaminado a reconocer la necesidad de valorar en forma constante las acciones médicas a través de la metodología de investigación clínica, que concluirá en su tesis de graduación⁴.

Perfil del egresado

El perfil comprende tres vertientes de logros educativos que se esperan como efectos del proceso de educación formal: la orientación profesional-humanista (el ser); la formación intelectual (el saber) y el desempeño operativo del especialista médico (el saber hacer).

A través de la práctica médica sustentada en una metodología educativa, centrada en la solución de problemas, se propone lograr que el egresado sea un especialista altamente competente en su disciplina.

La Universidad realiza la evaluación en un examen departamental contemplado en el PUEM y previamente elaborado con un coordinador de la Unidad de Postgrado de la Facultad de Medicina de la UNAM y un grupo

de profesores de las distintas sedes formadoras, a través de la integración de casos clínicos con distintos grados de complejidad, explorando las principales patologías contempladas en el PUEM, lo cual permite retroalimentar en su conjunto a todos los involucrados en la formación alcanzada al explorar las diversas habilidades intelectuales que el alumno debe de poseer al atender los problemas médicos de su especialización⁴.

En la educación tradicional el objetivo central del proceso de enseñanza-aprendizaje es la transmisión de contenidos, el profesor es el centro del proceso, el que posee y transmite los conocimientos, y el alumno desempeña un rol pasivo, de simple receptor.

En contraposición a ésta, en la Formación Basada en Competencias el alumno es el centro del proceso de enseñanza-aprendizaje y se procura que aprenda a aprender, a resolver problemas y a adaptarse a los cambios en su entorno.

Su objetivo es precisamente lograr un aprendizaje que integre el saber, el saber hacer, el saber ser y para algunos autores el saber estar⁵.

Aspectos esenciales de todas las sedes formadoras de residentes con aval universitario es la Certificación por el Consejo Nacional de Neumología, donde los programas de enseñanza de la especialidad en Neumología Pediátrica exigen tras una base calificada como Pediatría, un avance en el conocimiento de la Fisiología y la patología respiratoria, como en las diversas técnicas de diagnóstico, tratamiento y de prevención, así como mediante la enseñanza tutelar el desarrollo de distintas competencias, que le permitirán interactuar en el adecuado desarrollo profesional.

Actualmente los egresados están integrados a distintas Sociedades tanto nacionales como internacionales con fines académicos e institucionales aunados a la enseñanza e investigación.

Distribución geográfica

Esta distribución no es homogénea en la República Mexicana: si bien muchos regresan a su ciudad natal, otros más se quedan en las grandes ciudades donde se mantiene la ilusión de contar con todos los recursos tecnológicos al alcance.

Sin lugar a dudas este es un nicho de oportunidad, ya que gran parte de la población requiere para no migrar a las



grandes ciudades la opinión experta del especialista, seguimos en deuda con nuestros niños mexicanos, y tal vez tendrá que ser una propuesta que involucre no sólo a los gobiernos con la disponibilidad de fuentes de trabajo y el contar con hospitales generales adecuadamente acondicionados para el desarrollo de los distintos grupos de egresados en las diversas especialidades.

El enfoque basado en competencias constituye uno de los cambios más importantes en el siglo XXI.

El mundo sanitario necesita equipos de profesionales competentes, con los conocimientos y las habilidades necesarias para proporcionar la mejor atención y cuidados a la infancia, adolescencia y sus familias. Profesionales capaces de adaptarse al medio y a las circunstancias en las que se desarrolle la atención, ya sea primaria o especializada, tanto en el ámbito nacional como internacional⁶.

Consejo Nacional de Neumología (CNN)

En las estadísticas de distribución, si bien existe una migración no documentada de los especialistas, se lleva de manera rigurosa con base en la Certificación del Consejo Nacional de Neumología, que tiene en sus registros hasta 2016 un total de 226 integrantes certificados, 18 inactivos y se han registrado 3 bajas, dando un total de 247. Estamos de acuerdo en que existe una subestimación, ya que muchas de las generaciones iniciales no se encuentran incluidas en este registro.

Este registro permite establecer que cuando se consideran por estados, la mayoría de los egresados se encuentran ubicados en la Ciudad de México; Guadalajara, Jalisco; Monterrey, Nuevo León y el Estado de México, lo cual constituye el 70% de los neumólogos pediatras.

Un segundo grupo estaría constituido por los estados de Puebla, Sonora, Sinaloa,

Veracruz, Guanajuato, San Luis Potosí y Baja California.

Un tercer grupo lo constituyen los estados de Chihuahua, Chiapas, Morelos, Oaxaca, Aguascalientes, Yucatán, Campeche, Durango, Hidalgo, Nayarit, Querétaro, Tabasco, Tamaulipas y Tlaxcala.

Ello nos permite establecer que aún el número de neumólogos pediatras es bajo para lo requerido, su distribución no es uniforme y todavía existen estados que no cuentan con esta especialidad.

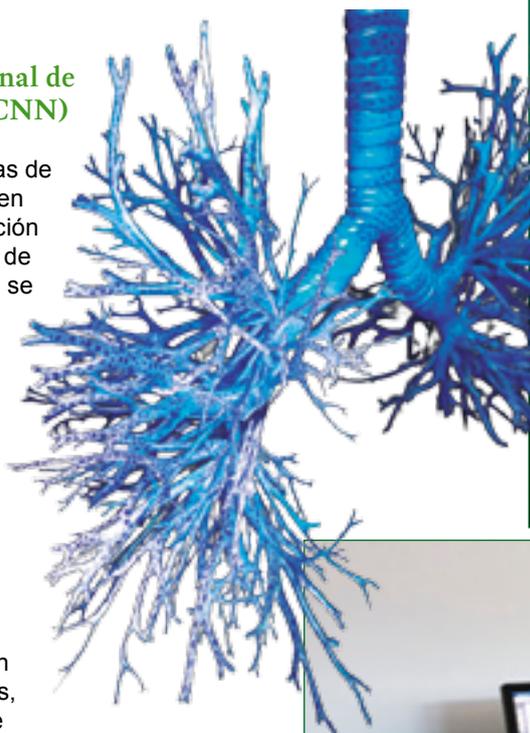
Ahora contamos con un mayor número de sedes formadoras, lo cual ha permitido que el número de egresados sea mayor: de acuerdo a las estadísticas del Consejo Nacional de Neumología entre 1973 y 2001 se encontraban certificados 39 especialistas, y de 2002 a 2016 se certificaron 208 especialistas.

El número de egresados por generación durante el segundo ciclo esté en incremento, un promedio de 14 por año.

El neumólogo pediatra y la epidemiología de las enfermedades respiratorias

¿Cuál es la importancia de conocer esta información? Primero que nada es el papel que el neumólogo pediatra debe de jugar en la sociedad como líder a nivel nacional sobre las guías de práctica clínica y consensos sobre la enfermedades respiratorias en niños.

Consideremos que las enfermedades respiratorias como causas de mortalidad infantil de 2000 a 2011 en menores de 1 año de edad, de acuerdo a la Dirección General de Información en Salud en su base de datos de defunciones de 1979 a 2012, figuran como tercera causa las infecciones de vías respiratorias



(neumonías e influenza), y de acuerdo al Censo General de Población y Vivienda 2010 este grupo se encontraba conformado por 1,983,150 niños que representan el 1.8% del total de la población.

En los preescolares de 1 a 4 años de edad constituye la cuarta causa y se encuentra conformado por 8,545,177, constituyendo el 7.6%. En el grupo escolar de 5 a 14 años es la octava causa de mortalidad, en población de 5 a 9 años de edad se consideraron 11,047,537 niños y niñas, 9.8 por ciento de la población.

El grupo etario de 10 a 14 años se consideraron 10,939,937 niñas y niños de una población total del censo del 2010 de 112 millones, 336, 538 habitantes, para el censo del 2015 la población estimada en México es de 119,530,753 habitantes⁶.

El gran reto continúa siendo el poder ofrecer de manera oportuna el tratamiento de primera elección, el cual desafortunadamente solo un tercio de los niños lo recibe a nivel global, pero sobre todo incidir en los programas de prevención mediante inmunizaciones, alimentación adecuada, control de factores medioambientales.^{6,7}

De acuerdo al Plan de Acción Mundial para la prevención y el control de la Neumonía (GAPP) de la Organización Mundial de la Salud (OMS) y el Fondo de las Naciones Unidas para la infancia (UNICEF), los neumólogos debemos estar comprometidos en las principales líneas de acción, si bien básicas no son atendidas en gran parte de nuestra población con pobre acceso a los recursos médicos materiales como humanos donde debe haber

especial atención en las diversas intervenciones de protección, prevención y tratamiento,

Asimismo, promoviendo medidas de alto impacto que hemos olvidado como la lactancia natural exclusiva, el hábito de lavarse las manos y reducir la contaminación del aire en interiores, la

prevención de la neumonía mediante la vacunación y el tratamiento procurando que todos los niños tengan acceso a una atención adecuada y reciban el tratamiento requerido⁸.

Desde el punto de vista clínico, la gran incidencia de enfermedades respiratorias crónicas en el niño nos obliga también a profundizar en el mejor conocimiento de las mismas para mejorar así las posibilidades diagnósticas y terapéuticas.

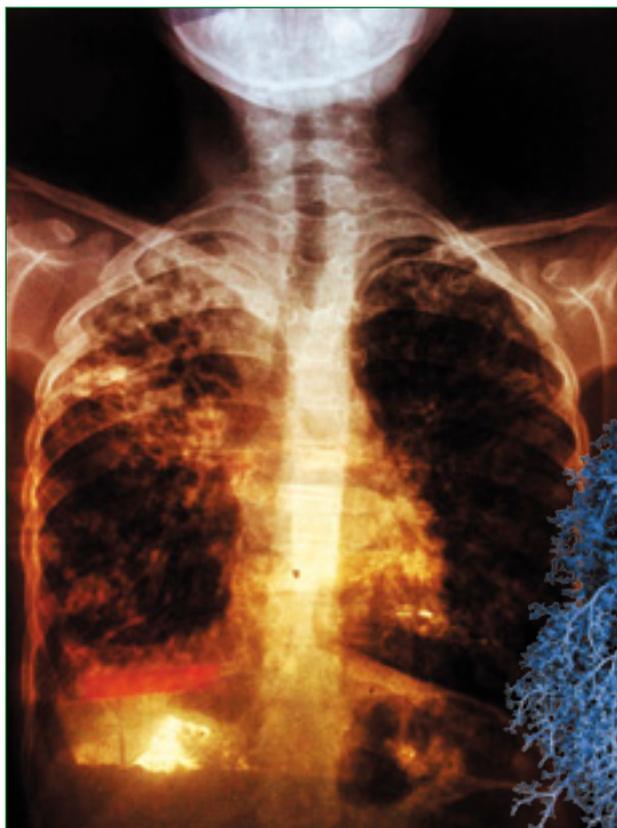
Especial importancia adquiere en este campo la Medicina preventiva, intensificar los estudios epidemiológicos, evitar la prematuridad, evitar la iatrogenia, prodigar el consejo genético, desarrollar al máximo las vacunas adecuadas frente a las múltiples infecciones respiratorias, educar a la familia y al propio niño para que adopten un estilo de vida sano, sin tabaco, sin drogas, etcétera⁹.

Conclusión

El cuestionamiento va más allá de si realmente necesitamos contar con un mayor número de neumólogos pediatras cada vez más superespecializados o considerar distintos tipos de estrategias que contemplen que en su formación desarrollen las competencias que se requieren por supuesto para desempeñarse en hospitales del alto grado de complejidad pero sin olvidar su engranaje en las demandas de la población, a través de un plan estratégico que permita el crecimiento en el número de plazas en las sedes formadoras pero con objetivos específicos para su integración a la sociedad a su egreso.

Bibliografía

1. Pérez-Fernández LF, Cuevas-Schacht FJ, Cabrera-Meneses RJ. Neumología y Cirugía de Tórax. Toma de decisiones para diagnóstico y tratamiento. En prensa.
2. Comisión Nacional de Neumología. Programa de Neumología. Arch Bronconeumol 1994; 30:307-310.
3. Vázquez-García JC, Fernández-Vega M, Salas-Hernández J, Pérez-Padilla R. Retos y avances en la formación de especialistas en enfermedades respiratorias en México. Neumol Cir Tórax Vol.71 Núm. 2:147-157 Abril-junio 2012.
4. Universidad Nacional Autónoma de México. Bienvenidos a las especializaciones médicas 2016. Facultad de Medicina. División de Estudios de Posgrado.
5. Ochoa Sangrador C, Villaizán Pérez C, González de Dios J, et al. Continuum, la plataforma de formación basada en competencias An Pediatr (Barc).2016; 84(4):238.e1-238.e8.
6. Dirección General de Información en Salud (DGIS). Base de datos defunciones 1979-2012. Sistema Nacional de Información en Salud (SINAIS). Secretaría de Salud.
7. Censo de Población y Vivienda 2010. Instituto Nacional de Estadística y Geografía (INEGI).
8. World Health Organization (OMS). The United Nations Children's Fund (UNICEF). Global Action Plan for Prevention and control of Pneumonia (GAPP). November 2009.
9. Cobos N. Neumología Pediátrica: Presente y Futuro. Archivos de Bronconeumología 1988:Vol. 24 Núm. 1:13-14.



DRES. YOLANDA B. SEVILLA DELGADO*, HÉCTOR AGUIRRE MARISCAL**, NURIA E. BORONAT ECHEVERRÍA***, SOLEDAD TORRES ARCE***, ANAID SIERRA PAZ ****, FABIOLA VILLAFUERTE AGUILAR****, PAMELA MESINO GALEANA****, TONÁNTZIN OROZCO HERRERA****

Servicio de Otorrinolaringología Pediátrica

Tres casos de éxito en Otorrinolaringología Pediátrica

Nuestro equipo ofrece a sus usuarios atención integral y personalizada. Son pacientes entre los 0-17 años de edad con enfermedades de los oídos, la nariz, la garganta y las estructuras relacionadas, de alto grado de complejidad diagnóstica y terapéutica.



Nuestras clínicas especializadas ofrecen apoyo desde la evaluación inicial hasta la reparación médica quirúrgica y la recuperación o rehabilitación, siempre en colaboración multidisciplinaria. A continuación se exponen tres casos con manejo quirúrgico que requiere por el grado de complejidad, experiencia y pericia por parte del equipo médico de nuestra Unidad en beneficio de nuestros usuarios.

Caso 1. Manejo quirúrgico de la parálisis facial postraumática

Esta afección es la tercera causa de parálisis facial en la población pediátrica. La inmovilidad de la hemicara otorga a un paciente una facies congelada que causa otras patologías, principalmente en el ojo, por la imposibilidad de cerrar el párpado, pero también le afecta en lo psicoafectivo a él y a su familia. Es de suma importancia evaluar al paciente de manera pronta para otorgarle la mejor atención médica y/o quirúrgica y lograr su pronta recuperación.

Se presenta el caso de un paciente con traumatismo craneoencefálico con parálisis facial de inicio súbito y fístula de líquido cefalorraquídeo, al cual se le descomprimió el nervio facial y se envió a Medicina de Rehabilitación, logrando una mejoría de parálisis facial izquierda casi total a una función facial prácticamente normal (de un grado IV-V a II de House-Brackmann.)

La tercera causa de la parálisis facial en la edad pediátrica es la que se presenta después de un golpe o traumatismo en el cráneo¹. En todo paciente, sea pediátrico o adulto, tener una parálisis facial impacta directamente en su autoestima. El nervio facial atraviesa el hueso temporal dentro de un canal óseo que lo protege, pero

cuando el nervio se inflama o edematiza después de un golpe o por compresión por el mismo hueso en el sitio de la fractura, esta inflamación provoca el daño o muerte de las fibras nerviosas. Cuando la parálisis es de inicio súbito postraumático, presupone la sección o daño importante del nervio y por lo tanto requiere corrección quirúrgica una vez que el estado general del paciente lo permita²; en la presentación tardía deben iniciar tratamiento con esteroides sistémicos a altas dosis tan pronto se instale el cuadro³ y si el porcentaje de fibras afectadas supera el 90% por estudio neurofisiológico o la evidencia tomográfica (TC) se corrobora el daño al nervio, se debe realizar una descompresión quirúrgica de dicho nervio, es decir, quitar la cubierta ósea del nervio facial y/o repararlo⁴.

El presente caso trata de un paciente masculino de 4 años de edad, originario de Guerrero, con parálisis facial postraumática grado IV-V de House-Brackmann⁵ y fístula

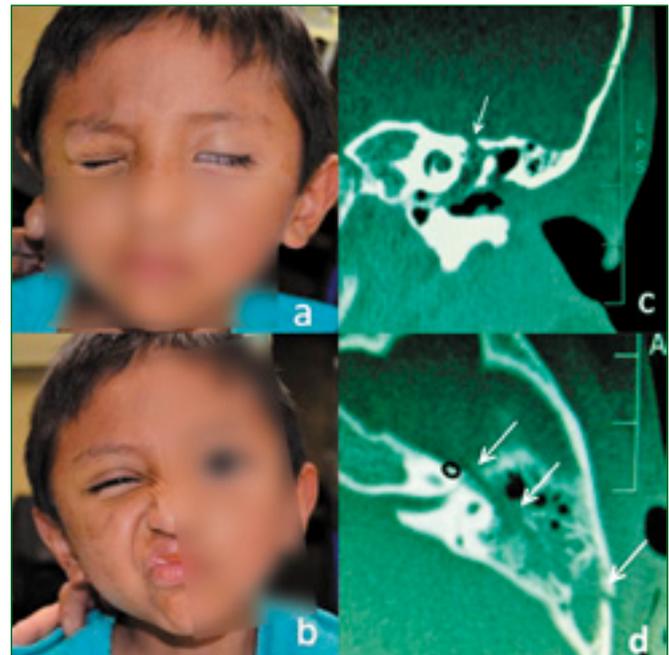


Figura 1 a y b: Grado IV: disfunción moderadamente severa. Debilidad y/o asimetría desfiguradora. En reposo simetría y tono normal. No hay movimiento de región frontal; imposibilidad para cerrar el ojo totalmente. Espasmo facial. Grado V: disfunción severa. Tan sólo ligera actividad motora perceptible. En reposo asimetría. c y d Tomografía computada de oído izquierdo en donde se evidencia el trazo de fractura longitudinal izquierda que compromete al VII cerca del ganglio geniculado (área de flecha negra).

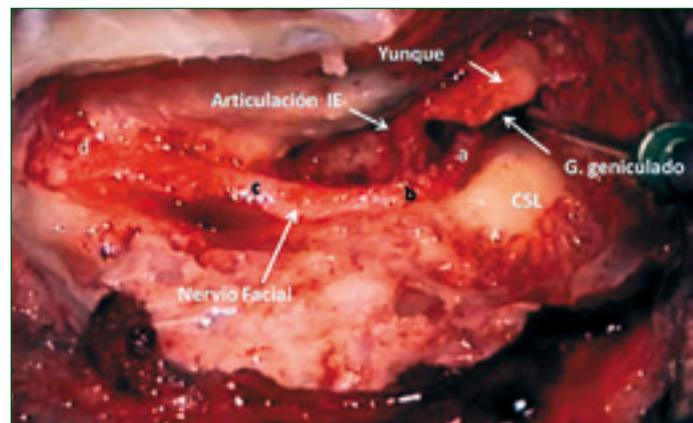


Figura 2. Timpanotomía posterior ampliada, retiro de la capa ósea y perineuro de todo el nervio facial (VII), desde el ganglio geniculado hasta la punta de la mastoidea con la cadena oscilar articulada. a) Porción timpánica; b) 1era rodilla quirúrgica del VII; c) porción mastoidea; d) salida del VII por agujero estilo mastoideo.



Figura 3. Seguimiento del curso post operatorio al año de la cirugía de descompresión del nervio facial, y rehabilitación con electro estimulación.

de líquido cefalorraquídeo (LCR), con los siguientes antecedentes: presenta traumatismo directo en cráneo secundario a caída de 1 metro de altura con pérdida de la conciencia por 3 minutos, otorragia izquierda y desviación de la comisura labial a la derecha; fue valorado en Hospital General Regional en donde por TC se diagnosticó fractura de hueso temporal izquierdo y es enviado a esta Unidad; se aúna al cuadro clínico salida de líquido cefalorraquídeo por oído izquierdo así como laceración de la piel del conducto auditivo externo y sangre en la caja timpánica izquierda.

Se completa estudio previo a la cirugía con valoración audiológica que evidencia audición normal derecha y disminución superficial de la audición izquierda. Se revalora estudio de tomografía en cortes axiales y coronales corroborando el diagnóstico: "fractura longitudinal del peñasco temporal que inicia en la escama, atraviesa el tegmen timpani y se dirige hacia anterior casi en contacto con el ganglio geniculado". (Figura 1)

Se realiza descompresión del nervio facial en sus porciones mastoidea y timpánica hasta el ganglio geniculado, respetando la integridad de los huesecillos. Se efectúa asimismo cierre de fístula de líquido cefalorraquídeo por defecto en tegmen timpani de 3 mm, con fascia temporal Beriplast® y gelatina hemostática (Figura 2). Se inicia manejo por Medicina Física y Rehabilitación.

En el seguimiento en Consulta Externa se observa mejoría de la parálisis facial y a una semana del postoperatorio se encuentra buena oclusión del ojo, persistiendo aún tono disminuido de la musculatura facial izquierda y desviación de la comisura labial al sonreír a la derecha (paresia grado II de HB).

Se decide su envío a Medicina Física y Rehabilitación, dónde después de varios meses de electroestimulación y aplicación

de toxina botulínica en hemicara derecha por presentar movimientos anormales en el ojo izquierdo al sonreír, se refiere en las notas con mejoría. El seguimiento del paciente fue durante un año, se

muestran fotografías de control (Figura 3); el estudio audiológico corrobora que el daño a la cadena de huesecillos fue mínimo durante la descompresión, actualmente su membrana timpánica está íntegra, con audición normal izquierda con muesca en 4000 Hz.

En el caso de los niños, la parálisis facial tiene un impacto psicológico que afecta también a sus padres, que tratan de explicarse qué le ocurre a su hijo, previamente sano. Además de una cara asimétrica y sin expresión, puede ocasionar problemas oftalmológicos como conjuntivitis, úlceras corneales, incluso disminución de la agudeza visual. Por ello es fundamental establecer un diagnóstico preciso y comenzar lo antes posible el tratamiento adecuado.

Referencias

1. Wang, Cheng-Hsien Facial Palsy in Children: Emergency Department Management and Outcome. *Pediatric Emergency Care*. 2010; 26(2):121-125.
2. Darrouzet V, Duclos JY, Liguoro D, et al. Management of facial paralysis resulting from temporal bone fractures: our experience in 115 cases. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2001;125:77-84
3. Ashtekar CS, Joishy M, Joshi R. Do we need to give steroids in children with Bell's palsy? *Emerg Med J*. 2005;22:505-507.
4. Barr JS, Katz KA, Hazen A. Surgical management of facial nerve paralysis in the pediatric population. *J Pediatr Surg*. 2011; 46(11):2168-76.
5. House JW, Brackmann DE. Facial nerve grading system. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 1985;93:146-147.

Caso 2. Traqueoplastia término-terminal

En un alto porcentaje la necesidad del manejo asistido de la ventilación es necesario para asegurar la vía aérea de un paciente con imposibilidad de hacerlo por él mismo; ejemplo de ello son muchos pacientes con afecciones de vía aérea o pulmonares severas infecciosas o congénitas, pacientes cardiopatas, pacientes con afecciones neurológicas que no pueden manejar correctamente sus secreciones, etc.

El tiempo que un paciente permanezca ointubado es determinante en la

aparición de tejido inflamado (mucosa) alrededor del tubo que dejará una cicatriz. Antes de que esto suceda generalmente se realiza una traqueostomía para evitar el daño. A pesar de la atención adecuada en las Unidades de Cuidados Intensivos y de la traqueostomía, la cicatriz que se forma impide en muchas ocasiones la posibilidad de quitar la traqueostomía, obligando a tener permanentemente

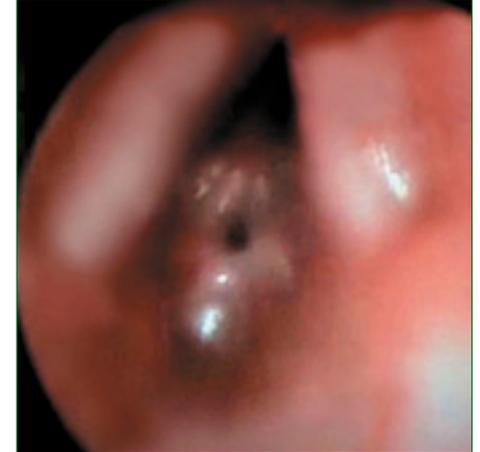


Figura 1. Laringoscopia directa, en donde se observa la estenosis traqueal grado III-IV.

Clasificación	de	a
Grado I	Sin obstrucción	50% de obstrucción
Grado II	51% de obstrucción	70% de obstrucción
Grado III	71% de obstrucción	99% de obstrucción
Grado IV	Luz traqueal no detectable	

Figura 2. Clasificación de Cotton de la estenosis de la vía aérea en donde se muestran los grados de ésta.(1984)

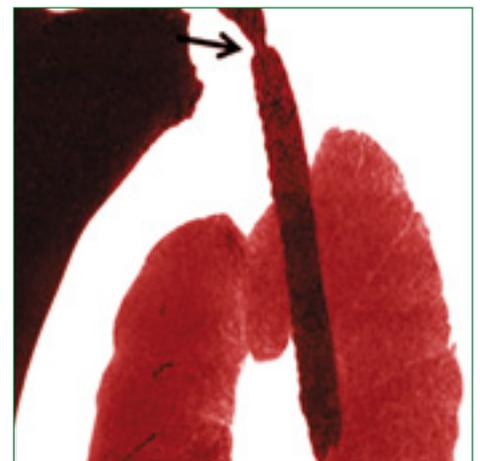


Figura 3. Estenosis traqueal post-intubación. TC torácico sin contraste. Reconstrucción miniIP sagital que demuestra estenosis en el tercio superior de la tráquea, (flecha). N. Fernández Guillán, M. J. Martínez-Sapiña Llanas y cols ; A Coruña/ES.

cuidados especiales (restricción en actividades acuáticas), que les impide llevar una vida normal.

La reconstrucción de la vía aérea mediante laringo-traqueoplastías o traqueoplastías efectuadas por médicos especializados y con gran experiencia en el área, otorga al paciente la posibilidad

de tener nuevamente una vida normal. La estenosis traqueal puede ser secundaria a varias causas: entre el 75 y 90% está asociada a una intubación prolongada⁶; otras causas pueden ser traumatismos, tumores, en 10% la estenosis puede presentarse de manera congénita y el 2-3% se considera idiopática o aparentemente sin causa.

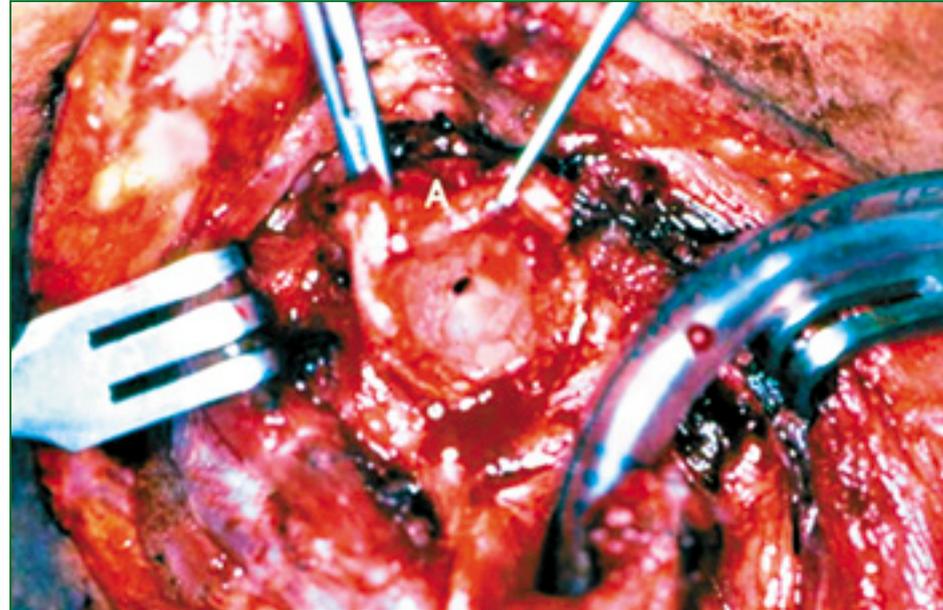


Figura 4. Traqueoplastía. En esta imagen se observa el segmento estenótico previo a la resección de éste.



Figura 5. Segmento estenótico que corresponde a dos cartílagos traqueales, con una obstrucción grado III-IV.

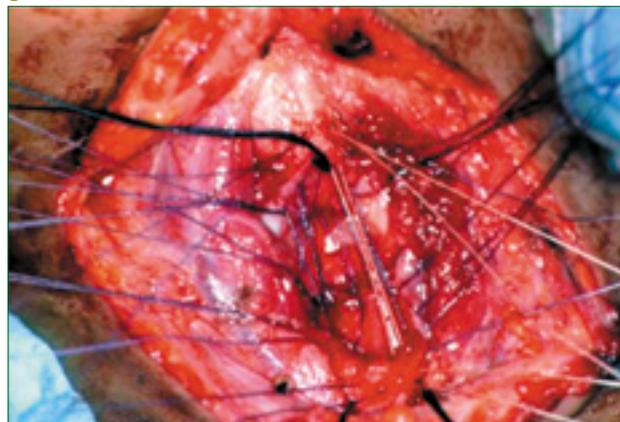


Figura 6. Momento de la traqueoplastía en donde se observan las suturas que aproximarán ambos segmentos traqueales iniciando por las suturas posteriores.

La sintomatología varía desde la disnea o sensación de falta de aire, generalmente relacionada con el esfuerzo físico, progresiva, respiración ruidosa, estridor, tos o una combinación de estos síntomas.

Muchos pacientes con este tipo de lesión son candidatos a resección traqueal y reconstrucción.

Se debe evaluar el largo de la lesión para determinar la posibilidad de resección. La evaluación del tamaño estenótico debe hacerse por visión directa mediante una laringotraqueoscopia y completar el estudio mediante una tomografía computada con la que puede también hacerse traqueoscopia virtual^{7,8}.

La resección traqueal es a la fecha una cirugía estandarizada con buenos resultados, con resección del segmento afectado y anastomosis o unión término-terminal de los segmentos sanos⁹.

Presentamos el caso de una paciente que después de la traqueoplastía se decanuló en su casa de manera accidental, pero que a la fecha y después de evaluarla por laringoscopia,

no requirió canularla nuevamente, por el éxito de la cirugía de reconstrucción traqueal.

Femenino de 3 años con estenosis traqueal grado IV de Cotton (del 70 a 90%) secundaria a intubación prolongada por cuadro neumónico, por lo que se efectuó traqueostomía con laringoscopia directa, con los siguientes hallazgos: "laringomalacia, prolapso del aritenoides izquierdo a la inspiración".

Seis meses después de la traqueostomía se realizó laringoscopia directa, encontrándose "estenosis traqueal grado IV de 2 a 3 cartílagos traqueales, estructuras supraglóticas normales". (Figura 1)

Se realizó traqueoplastia término-terminal tres años después de la traqueostomía, ya que la paciente tenía bajo peso y en las laringoscopias posteriores continuaban los datos de traqueomalacia; el abordaje quirúrgico fue a través de una incisión en collar en la cara anterior del cuello, disección por planos.

Se colocaron puntos de tracción para mejorar la exposición del área operatoria; una vez expuesta y disecada, se reseccó la zona estenótica de 3 anillos traqueales y se efectuó anastomosis término-terminal de los bordes traqueales en un plano con sutura monofilamento de polipropileno no absorbible con inicio en la parte o plano posterior con puntos separados y se introdujo cánula orotraqueal para ferulizar la tráquea y continuar con el plano anterior con puntos separados trans cartilaginosos. (Figura 2)

Se verificó la ausencia de fuga del aire insuflado a la vía respiratoria a través del área anastomosada para asegurar que no existan fugas de aire. Ingresó a Terapia Intensiva por 5 días traqueostomizada, con manejo de la traqueostomía en Consulta Externa.

Se había mantenido en observación y atención de traqueostomía en esa área, pero ingresa a Urgencias por decanulación espontánea tres meses después de la cirugía, se ingresa sin datos de dificultad respiratoria, sin estridor.

Se realizó fibroscopia flexible encontrando estructuras supraglóticas normales y luz traqueal del 80%. Actualmente continúa seguimiento sin cánula de traqueostomía y con parámetros respiratorios normales.

Históricamente los resultados quirúrgicos de las estenosis congénitas de tráquea

de un segmento aislado y corto han sido relativamente buenos, no obstante los segmentos estenóticos largos se consideraban como incompatibles con la vida; los avances quirúrgicos de la vía aérea han bajado los índices de mortalidad de los pacientes que nacen con afecciones traqueales severas¹⁰.

La corrección quirúrgica de este tipo de patología en nuestra Unidad ha logrado devolver a muchos niños una vida "normal" sin la necesidad de una traqueostomía, con posibilidad de asistir nuevamente a una escuela, con integración a su vida social.

Referencias

6. Wain JC. Jr Postintubation tracheal stenosis. *Semin Thorac Cardiovasc Surg.* 2009 Fall;21(3):284-9.
 7. Airway Reconstruction Team. Recent challenges in the management of congenital tracheal stenosis: an individualized approach. *J Pediatr Surg.* 2005 May; 40(5):774-80.
 8. Heyer CM1, Nuesslein TG, Jung D, Peters SA, Lemburg SP, Rieger CH, Nicolas V. Tracheobronchial anomalies and stenoses: detection with low-dose multidetector CT with virtual tracheobronchoscopy-comparison with flexible tracheo bronchoscopy. *Radiology.* 2007 Feb;242(2):542-9.
 9. Marqués P, Leal L, Spratley J, Cardoso E, Santos M. Tracheal resection with primary anastomosis: 10 years experience. *Am J Otolaryngol.* 2009 Nov-Dec;30(6):415-8.
 10. Chiu PP1, Rusan M, Williams WG, Caldarone CA, Kim PCL. Long-term outcomes of clinically significant vascular rings associated with congenital tracheal stenosis. *J Pediatr Surg.* 2006 ;41(2):335-41.

Caso 3. Resección endoscópica de nasoangiofibroma

El tumor benigno altamente vascularizado originado en la nasofaringe recibe varios nombres, el más común es nasoangiofibroma; otra forma de nombrarlo también muy conocida es angiofibroma nasal juvenil. Se presenta

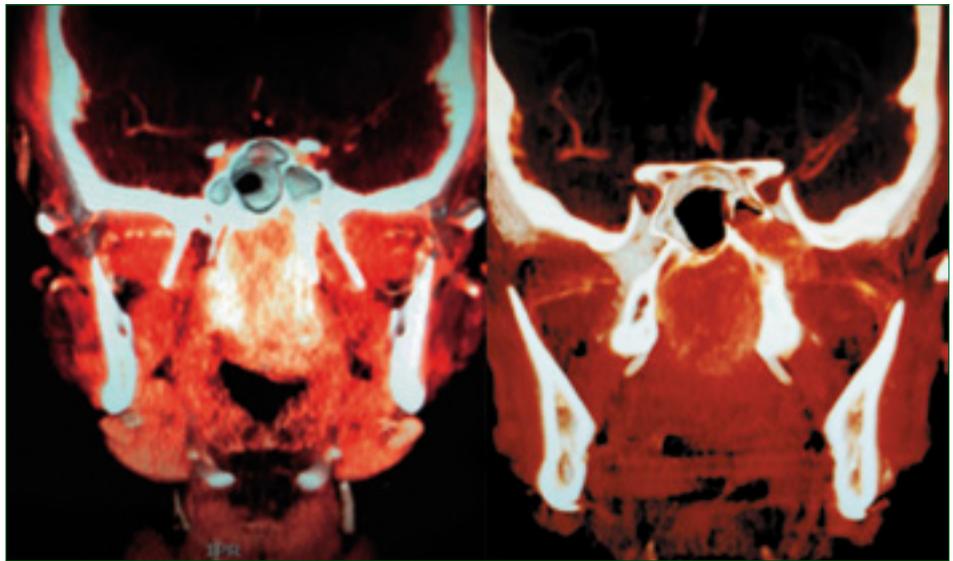


Figura 1. Tomografía coronal con contraste endovenoso en donde se observa tumoración vascularizada confinada a nasofaringe.

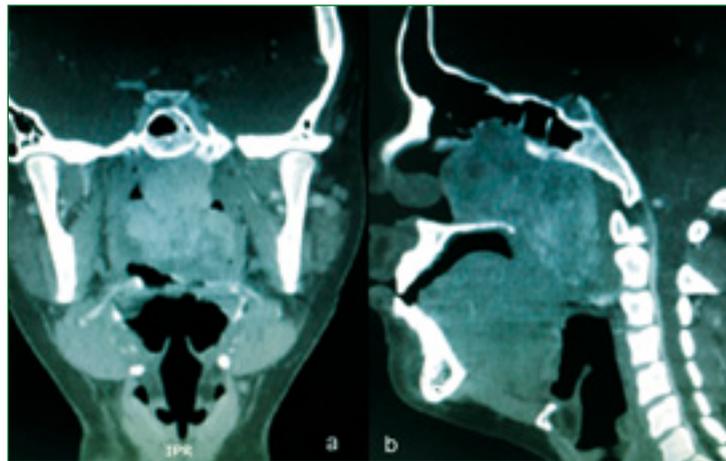


Figura 2. a) Tomografía coronal con contraste endovenoso en donde se observa tumoración vascularizada confinada solo a nasofaringe; b) Corte sagital de tomografía computada donde se observa la tumoración, que refuerza con el material de contraste, abultando el paladar blando hacia la cavidad oral.

la tumoración es más pequeña, haciendo más fácil su resección.

Nasoangiofibroma juvenil es un tumor benigno, localmente agresivo, altamente vascularizado que se ubica en la nasofaringe, más específicamente en la pared lateral cerca del foramen esfeno palatino¹¹, crece hacia los senos

entre los 10-16 años generalmente y solo en pacientes masculinos.

El cuadro clínico es sangrado nasal (epistaxis) y obstrucción nasal unilateral que en un inicio es leve pero se va incrementando.

La cirugía endoscópica para resección de estas tumoraciones ofrece a los pacientes grandes ventajas contra los abordajes abiertos necesarios cuando la tumoración ya es muy grande, algunas de las cuales son no dejar cicatriz en la cara, menor requerimiento de cuidados postquirúrgicos y disminución en el volumen de sangrado transquirúrgico, ya que

paranasales, fosas nasales y afecta a jóvenes del sexo masculino en la pubertad o antes de ésta, por lo que se le ha vinculado con la testosterona (hormona masculina)¹².

Su ubicación e histología otorgan el cuadro clínico típico a estos pacientes que, por lo general, se presentan con epistaxis (sangrado nasal) y obstrucción nasal además de la tumoración en nasofaringe¹³.

La causa de origen sigue siendo desconocida. La hipótesis más aceptada propone que el tumor sería resultado de un nido tumoral fibrovascular inactivo en la niñez, que se activa durante la pubertad por aumento del nivel de testosterona.

Para diagnóstico es indispensable realizar estudios de imagen como la tomografía computada contrastada. Existen varias clasificaciones, entre las más utilizadas están las de Fish, Radowski o Chandler y cols.¹⁴



A continuación se expone el caso de un paciente al cual se le efectuó resección completa del nasoangiofibroma por maxilectomía medial vía endoscópica, con buena evolución, sin evidencia de recidiva.

Masculino de 12 años con diagnóstico de epistaxis derecha de un año de evolución, incrementándose su frecuencia y severidad desde hace 6 meses, hasta presentarse casi a diario.

Obstrucción nasal izquierda de mismo tiempo de evolución progresiva actualmente bilateral persistente. TC contrastada: se observa tumoración que obstruye el tercio posterior de fosa nasal izquierda así como parcialmente nasofaringe, no deforma la fosa pterigomaxilar ipsilateral; seno maxilar izquierdo ocupado por moco, resto de la mucosa de los senos paranasales inflamado, correspondiendo a una clasificación de Chandler III.

En la angiografía con embolización se demuestra lesión tumoral hipervascular en fosa nasal izquierda; se realizó embolización selectiva de la carótida externa izquierda en su rama maxilar interna con microesferas de 500 μ y alcohol absoluto 1.5 ml, logrando una exclusión de circulación tumoral en un 90 a 95%, el remanente de la circulación tumoral recibe aporte de la carótida interna izquierda y externa derecha.

Se realizó resección de la tumoración por abordaje mixto maxilectomía medial izquierda endoscópica y abordaje sublabial ampliado, con un sangrado de 450 ml.

Actualmente el paciente es revisado en Consulta Externa y mediante endoscopias rígidas se verifica la ausencia de recidiva tumoral.



Figura 4. Pieza quirúrgica (nasoangiofibroma) resecado por vía maxilectomía medial izquierda endoscópica con abordaje sublabial ampliado.



Figura 3. Resección endoscópica de nasoangiofibroma previamente embolizado. Nótese en la pantalla el escaso sangrado que permite que la cirugía sea más segura y rápida.

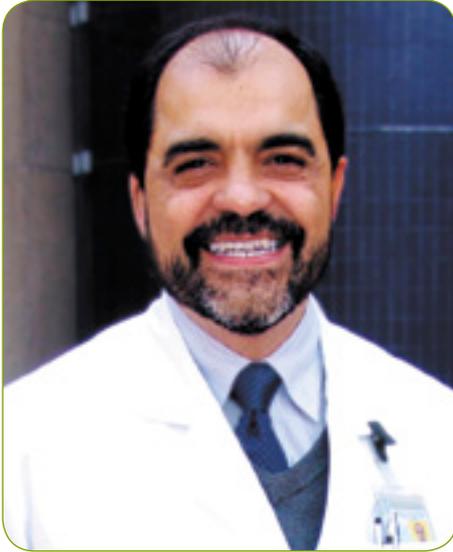
Las técnicas endoscópicas¹⁵ son ideales para la resección de tumoraciones nasales, desgraciadamente la derivación de los pacientes con este tipo de padecimientos a nuestra Unidad se hace de manera tardía, en parte porque en ocasiones las mismas familias acuden a atención médica cuando el problema ya está avanzado o porque el médico de primer contacto no sospecha la importancia de descartar un tumor de este tipo.

Los abordajes extensos como el Weber Ferguson dejan secuelas cicatrizales en la cara que marcan el desarrollo social del paciente, pueden causar diferentes evoluciones dependiendo de la integración del material de osteosíntesis que se usa para la reconstrucción posterior a la resección.

Referencias

11. F.V. Mello-Filho, L.C.C. Freitas, A.C. Santos, R.C.M. Mamede Resection of juvenile angiofibroma using the Le Fort I approach Am J Otolaryngol, 25 (3) (2004), pp. 157-161
12. A.L. Gaillard, V.M. Anastacio, V.B. Piatto, J.V. Maniglia, F.D. Molina Experiência de sete anos em pacientes com nasoangiofibroma juvenil Braz J Otorhinolaryngol, 76 (2) (2010), pp. 245-25
13. Konstantinidis I., Constantinidis J. Indications for open procedures in the endoscopic era. Current Opinion in Otolaryngology and Head and Neck Surgery, Volume 24, Issue 1, 1 February 2016
14. J.R. Chandler, R. Goulding, L. Moskowitz, R.M. Quencer Nasopharyngeal angiofibromas: staging and management Ann Otol Rhinol Laryngol, 93 (1984), pp. 322-32
15. T. Hackman, C.N. Snyderman, R. Carrau, A. Vescan, A. Kassam Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: the expanded endonasal approach Am J Rhinol Allergy, 23 (2009), pp. 95-99

*Jefe del Servicio de Otorrinolaringología Pediátrica,
** Otorrinolaringólogo y cirujano de cuello especialista en laringe,
*** Médicos adscritos al Servicio de Otorrinolaringología pediátrica,
**** Residentes de la especialidad en Otorrinolaringología Pediátrica.



DRES. GERARDO SÁNCHEZ VACA¹, MARÍA INÉS FRAIRE MARTÍNEZ², JAIME DIEGOPÉREZ RAMÍREZ³

Servicios de Neurología Pediátrica, Neurofisiología y División de Cirugía

Experiencia en cirugía de epilepsia en epilepsia refractaria a tratamiento farmacológico

Las enfermedades que afectan al sistema nervioso representan un problema de salud importante en nuestro país. El estudio sobre la frecuencia de este tipo de enfermedades en Unidades de segundo nivel de atención pone en evidencia que aproximadamente el 30% de los pacientes que acuden a consulta lo hacen por enfermedades neurológicas.

Muchas de estas enfermedades tienen alta complejidad para su diagnóstico y tratamiento, por lo que se requiere un Servicio de tercer nivel de atención para poder atender a este tipo de pacientes, que además tenga capacidad para formar neurólogos pediatras que colaboren en la atención de los niños que padecen enfermedades neurológicas en nuestro país.

El Servicio de Neurología Pediátrica forma parte de la División de Especialidades Médicas de esta Unidad Médica de Alta Especialidad y está integrado por el jefe de Servicio, cuatro

médicos certificados adscritos al mismo y seis residentes de la especialidad en Neurología Pediátrica.

Su misión es ofrecer atención médica a pacientes menores de 17 años que padecen enfermedades neurológicas, con oportunidad, alta calidad y humanismo, con base en el respeto y deseo de servicio a la población derechohabiente, en tanto que su visión es constituir una Unidad Neurológica en la que se brinden servicios de la más alta calidad en el

Como objetivos se tiene el ser un centro de referencia a nivel nacional para el diagnóstico de las enfermedades neurológicas y musculares que afectan a la población derechohabiente del IMSS menor de 17 años de edad, constituir un centro de atención a nivel nacional para el diagnóstico de la epilepsia fármaco-resistente y para su tratamiento quirúrgico y desarrollar proyectos de investigación clínica en relación con las diferentes disciplinas neurológicas

Epilepsia, problema de salud pública

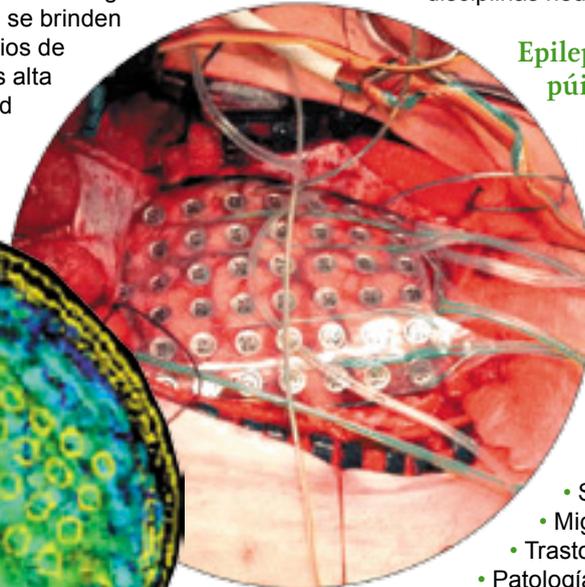
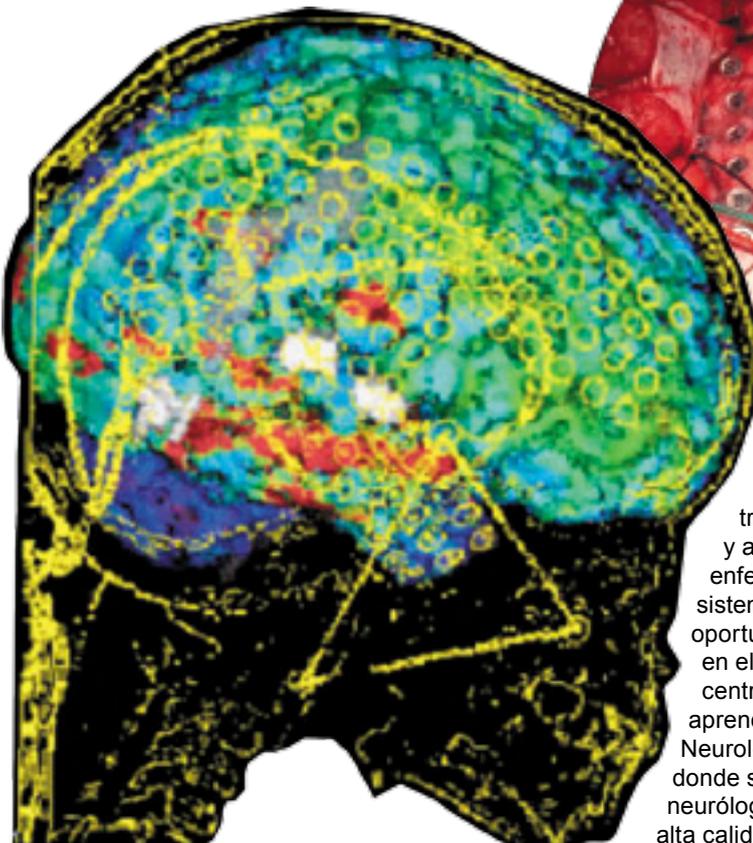
Hoy el principal motivo de atención tanto en la Consulta Externa como en Hospitalización que se brinda en el Servicio corresponde a la epilepsia de difícil control.

Otros motivos de atención son:

- Síndromes neurocutáneos,
- Migraña complicada,
- Trastornos extrapiramidales,
- Patologías de la sustancia blanca: esclerosis múltiple, leucodistrofias, encefalomiелitis,
- Trastornos del espectro autista,
- Enfermedad vascular cerebral,
- Miopatías congénitas,
- Distrofias musculares,
- Miastenia gravis,
- Neuritis y neuromielitis óptica,
- Atrofia muscular espinal,
- Síndrome de Guilláin Barré.

diagnóstico y el tratamiento de niños y adolescentes con enfermedades del sistema nervioso, con oportunidad y con base en el humanismo, ser un centro de enseñanza-aprendizaje de la Neurología Pediátrica donde se formen neurólogos pediatras de alta calidad.

La epilepsia se considera un problema de salud pública. En México se ha calculado una prevalencia de 11-15/1000,



considerándose que el 75% de los pacientes con epilepsia corresponde a la población infantil. Al ser el Hospital de Pediatría de tercer nivel, se refiere a él pacientes de los Hospitales Generales de Zona para su atención. Actualmente se atienden en el Servicio alrededor de 650 pacientes con epilepsia, de los cuales aproximadamente 170 presentan epilepsia de difícil control.

El abordaje clínico inicial del paciente se hace considerando la expresión clínica de las crisis epilépticas, la edad de presentación, historia del desarrollo psicomotor y con el apoyo de los Servicios de Neurofisiología y de Imagenología, este último para la realización de electroencefalograma, video electroencefalograma, tomografía computarizada, imagen por resonancia magnética, integrando así un diagnóstico etiológico y su correspondencia con algún síndrome epiléptico.

Comité de Cirugía de Epilepsia

Del análisis clínico de cada paciente en particular se decide el tratamiento farmacológico específico, continuándose su seguimiento en la Consulta Externa.

En la evaluación del paciente con epilepsia de difícil control o con epilepsia refractaria al tratamiento farmacológico se considera si reúne criterios para considerarse candidato a cirugía de epilepsia.

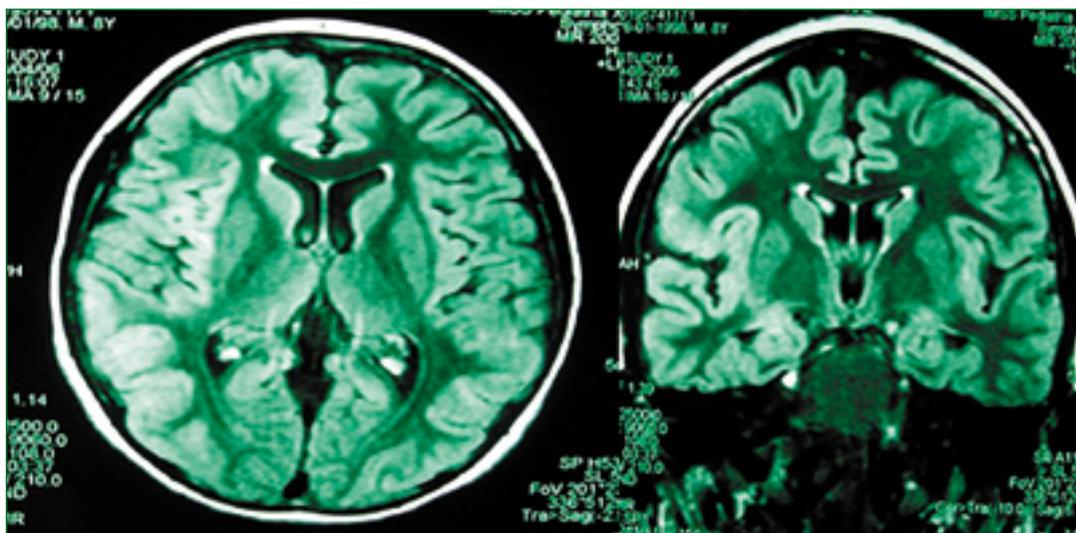
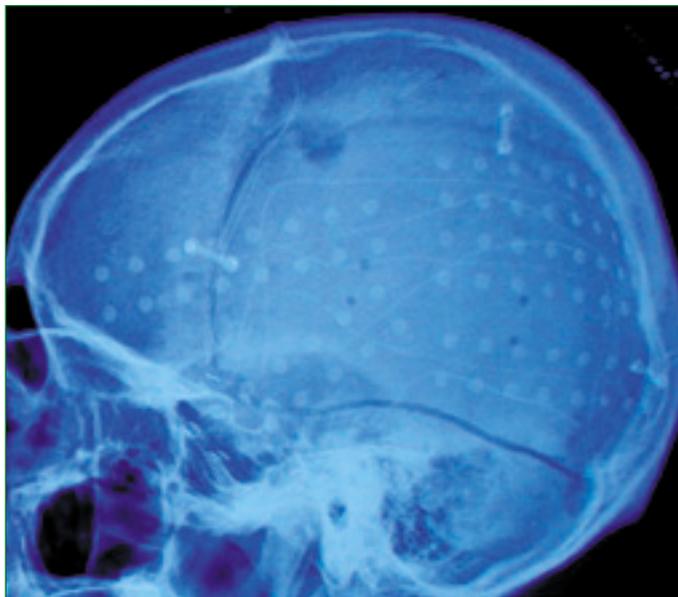
Por lo anterior se formó el Comité de Cirugía de Epilepsia, iniciando sus labores en el año de 2008. El Comité está integrado

por los Servicios de Neurocirugía, Neurología, Neurofisiología y Salud Mental del Hospital de Pediatría, junto con la Unidad de Investigación en Enfermedades Neurológicas del Hospital de Especialidades UMAE Centro Médico Nacional Siglo XXI y la Coordinación de Investigación en Salud del Instituto Mexicano del Seguro Social.

En las reuniones periódicamente se exponen los casos clínicos de pacientes, proponiéndose a cirugía de epilepsia los eventuales candidatos, y en discusión conjunta se decide si se justifica la intervención quirúrgica.

Es innegable la importancia del

adecuado abordaje del paciente en edad pediátrica con epilepsia, en forma integral, estableciendo un diagnóstico y las mejores opciones terapéuticas para cada paciente, participando en forma multidisciplinaria.



IRM de cráneo secuencia T1 corte axial y coronal. Hiperintensidades en hemisferio izquierdo en lóbulo temporal



Presentación de un caso

Se trata de paciente masculino de 8 años de edad, originario de Coatzacoalcos, Veracruz. Es producto de la primera gestación, madre de 36 años, cursando con embarazo normoevolutivo.

Fue obtenido por cesárea, presentando doble circular de cordón en cuello. Peso al nacimiento de 4 kgs. Cursó con un desarrollo psicomotor normal. Acudía hasta el inicio del padecimiento actual a educación primaria, con rendimiento escolar aceptable.

Su padecimiento actual lo inició a los 6 años de edad, con eventos de cefalea frontal de tipo pulsátil, acompañándose de vómito.

A los 7 años presenta episodios caracterizados por percepción de olor desagradable, con incremento de frecuencia paulatinamente.

Se diagnostican crisis focales con sintomatología olfatoria en su lugar de origen. Se indica tratamiento antiepiléptico con valproato, fenitoína, topiramato, carbamazepina y lamotrigina, sin respuesta favorable.

Posteriormente se agregan crisis epilépticas caracterizadas por desviación de la comisura bucal hacia la hemicara derecha. Se practica IRM de cráneo y PET cerebral, concluyendo diagnóstico de esclerosis mesial derecha. Se indica manejo con inmunoglobulina intravenosa con mejoría parcial de eventos epilépticos. Se ingresa en el Hospital de Pediatría CMN SXXI por persistencia de crisis con sintomatología olfatoria, presentando hasta 20 eventos en 24 horas.

Se practica electroencefalograma, mostrando éste actividad paroxística constante en hemisferio derecho, interesando especialmente regiones central y temporal.

Se practica IRM mostrando imágenes hiperintensas en secuencia FLAIR y T2 en hemisferio derecho, interesando lóbulo temporal, frontal, parietal occipital y lóbulo de la ínsula.

Se realiza punción lumbar con reporte de citoquímico de líquido cefalorraquídeo normal. Recibe tratamiento con metilprednisolona, presentando evolución estable con disminución en frecuencia de eventos epilépticos.

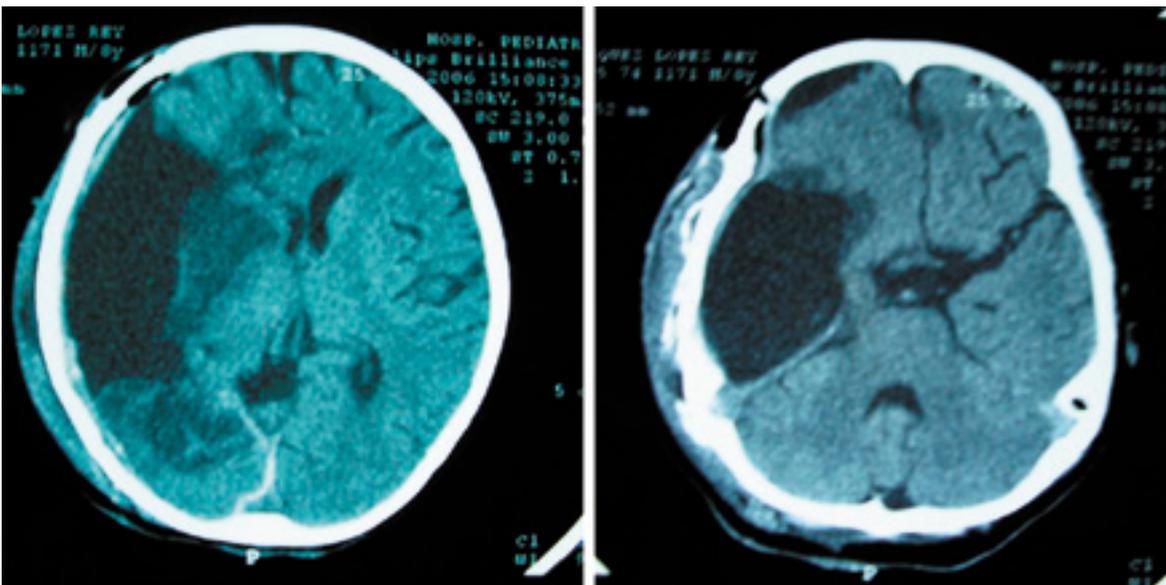
Se egresa con manejo farmacológico con topiramato, oxcarbazepina y levetiracetam. Sin embargo reingresa por descontrol de crisis epiléptica, crisis caracterizadas por desviación cefálica y ocular hacia la izquierda con fase tónica de miembro torácico izquierdo, evolucionando al estado epiléptico, sin respuesta adecuada a infusión de midazolam y metilprednisolona, requiriendo manejo en UTIP.

Se realizan anticuerpos anti Glu2/3, resultando positivo por técnica de ELISA en suero. Persiste con crisis diarias de tipo parcial simple con sintomatología olfatoria y crisis tónicas en hemisferio izquierdo.

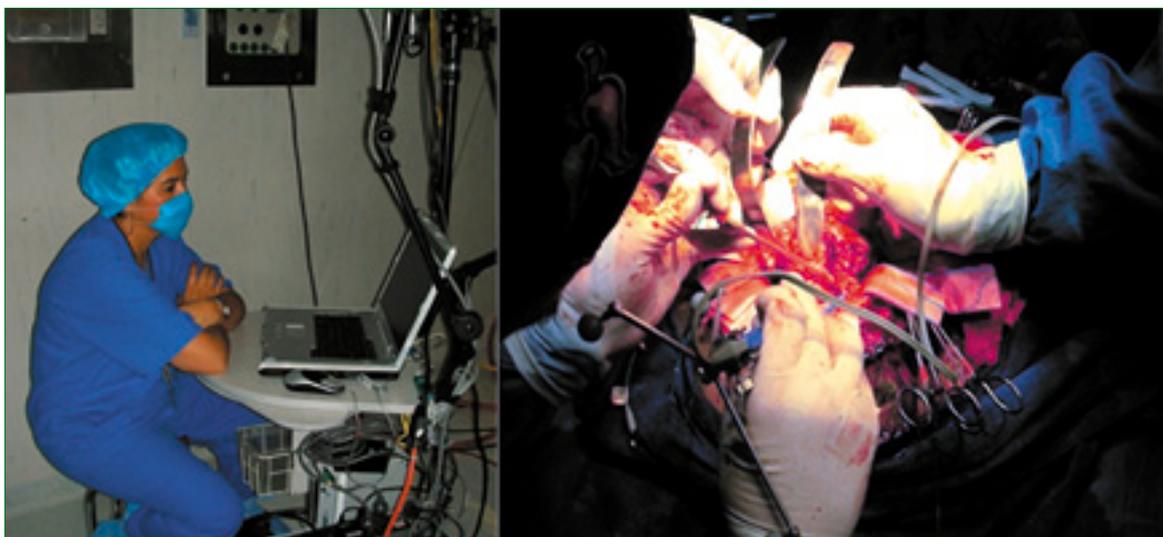
Se propone para cirugía de epilepsia a realizarse hemisferectomía derecha con diagnóstico de epilepsia refractaria a tratamiento farmacológico. Encefalitis de Rasmussen.

Su evolución postquirúrgica fue favorable, lográndose control adecuado de eventos epilépticos, logrando tratamiento con monoterapia con oxcarbazepina, clínicamente con hemiparesia izquierda.

1Jefe del Servicio de Neurología Pediátrica, 2Jefatura del Servicio de Neurofisiología, 3Jefatura de la División de Cirugía.



TAC de cráneo. Cambios postquirúrgicos hemisferectomía funcional derecha



DRES. FABIOLA LÓPEZ MADRIGAL¹, MARÍA DE JESÚS ESTRADA LOZA², CÉSAR LAZO CÁRDENAS³, JOSÉ ALFREDO GALICIA GALICIA⁴, CÉSAR IVÁN RAMÍREZ PORTILLO⁵, GERARDO IZAGUIRRE GUAJARDO⁶, MELISSA DE JESÚS HERNÁNDEZ HERNÁNDEZ⁷, JOSÉ LUIS RODRÍGUEZ CUEVAS⁸.

Servicio de Cardiología Pediátrica

Extensión intracardiaca de hamartoma mesenquimal hepático en un neonato

El hamartoma se define como el sobrecrecimiento benigno de células diferenciadas maduras, nativas y desorganizadas. Constituye una anomalía en el desarrollo de células embrionarias. El hamartoma intracardiaco se compone de miocitos, tejido vascular fibroso y graso; como localización más frecuente de este tumor se describe el ventrículo izquierdo.

Es una tumoración benigna bastante rara que afecta niños menores de dos años de edad y que durante los primeros meses de la vida muestra un crecimiento importante. Surge del mesenquima de la tríada portal. Está formado por conductos biliares quísticos displásicos y precursores embrionarios periportales.

Maresch fue el primero en describir esta patología en 1903 que inicialmente fue conocida como tumor mesenquial pseudoquístico, fibroadenoma biliar y tumor linfangiomatoso cavernoso, hasta que Edmondson en 1956 le dio el nombre de hamartoma mesenquimatoso.

Esta lesión es relativamente poco común, representa el 5% de todos los tumores primarios pediátricos del hígado y la mayoría de los reportes en la literatura son de un sólo caso o pequeñas series coleccionadas por largos períodos.

Típicamente se presenta como una tumoración grande abdominal asintomática detectada incidentalmente en los primeros dos años de la vida.

Los exámenes de laboratorio generalmente son normales excepto por la alfa fetoproteína que a veces puede estar elevada y confundir el diagnóstico.

El tratamiento clásico ha sido escisión, ya sea por hepatectomía o recesión amplia en cuña, sin embargo, recientemente han aparecido reportes de pacientes manejados en forma conservadora.

Para el reporte del presente caso se revisó el expediente clínico, angiotomografía, electrocardiograma, ecocardiograma, hallazgos quirúrgicos y

reporte de patología del mismo, además de realizarse la revisión de la literatura correspondiente.

Presentación del caso

Se trata de paciente femenino de 5 días de vida, hija de madre de 18 años, producto de la gesta 2.

Presenta ruptura prematura de membranas, por lo que se realiza ecografía obstétrica, detectando probable tumor intraabdominal.

Nace a término con peso de 2,430 g, sin complicaciones. Al nacimiento se diagnostica tumor cardiaco asociado. Presenta estabilidad hemodinámica, ritmo de tres tiempos, sin arritmias en electrocardiograma.

La tomografía reporta lesión quística hepática y en aurícula derecha, de 23 x 13 mm en el ecocardiograma, con pared de 3 mm, protruyendo al ventrículo derecho con competencia de la válvula tricúspide.

En un primer tiempo quirúrgico se reseca el quiste hepático y en el segundo la lesión intracardiaca por bajo gasto cardiaco. Macroscópicamente se observa que el tumor procede de las venas suprahepáticas, hacia la vena cava inferior, con extensión a la aurícula derecha. El reporte histopatológico es de hamartoma mesenquimal hepático.

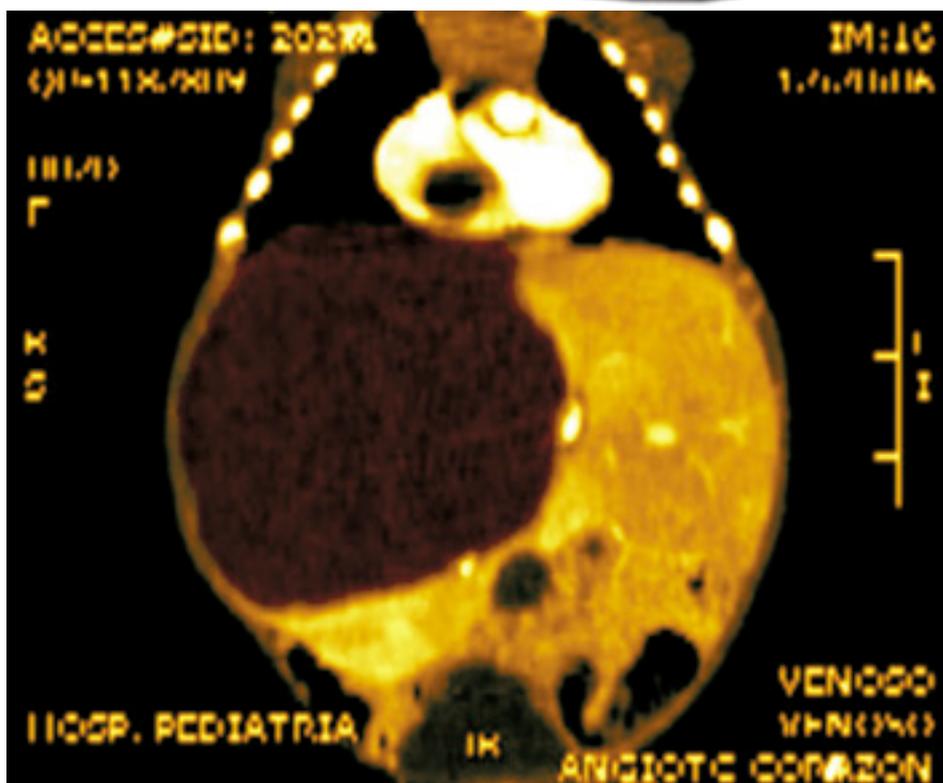
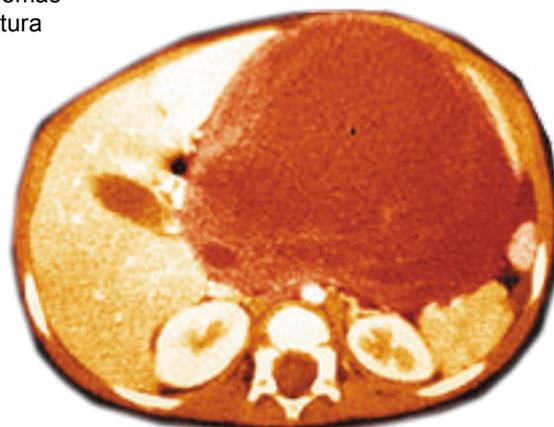


Imagen 1. Tomografía axial computarizada en fase contrastada, corte coronal donde se observa imagen hipodensa que desplaza el hígado y las asas intestinales y se comunica con la aurícula derecha.

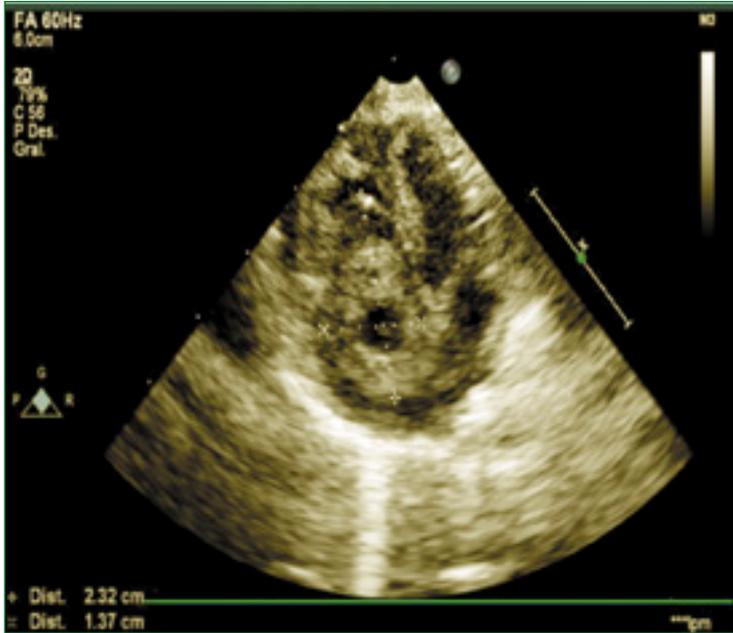


Imagen 2. Ecocardiograma transtorácico: corte apical 4 cámaras, donde se observa imagen hiperecogénica en aurícula derecha, con centro hipocogénico que protruye hacia la válvula tricúspide.



Imagen 3. Fotografía quirúrgica de la lesión intrabdominal

Discusión

como se señaló, el hamartoma mesenquimal del hígado es una lesión benigna desarrollada in útero, que representa 5-6% de todos los tumores hepáticos primarios y es raro en niños.

El 80% se diagnostica antes de los dos años de vida. Está constituido por una mezcla de tejido conectivo y epitelial, que puede medir hasta 30 cm de diámetro y en el neonato crece con rapidez. La literatura describe como hamartomas

intracardiacos al fibroma, hamartoma de cardiomiocitos, hamartoma vascular y rhabdomioma.

La localización más frecuente es el ventrículo izquierdo y se han descrito tres casos en la aurícula derecha.

Los síntomas más frecuentes son palpitaciones, dificultad respiratoria y dolor precordial.

Las indicaciones de resección son sospecha de malignidad, si la biopsia endomiocárdica no es recomendable, si ocasiona obstrucción valvular o en los tractos de salida ventriculares o síntomas por compresión.

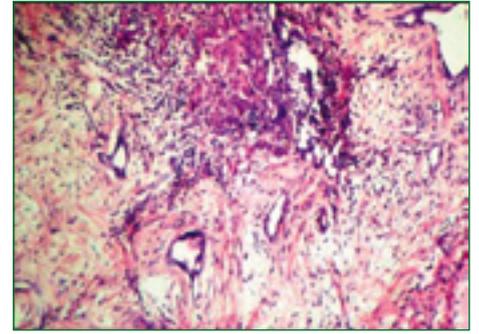
Conclusión: el hamartoma mesenquimal hepático es una lesión benigna y poco frecuente. La lesión periférica es rodeada por una cápsula fibrosa, gruesa con parénquima hepático adyacente.

Dado que puede evolucionar a sarcoma indiferenciado, se recomienda resecarlo, con una supervivencia hasta del 90%.

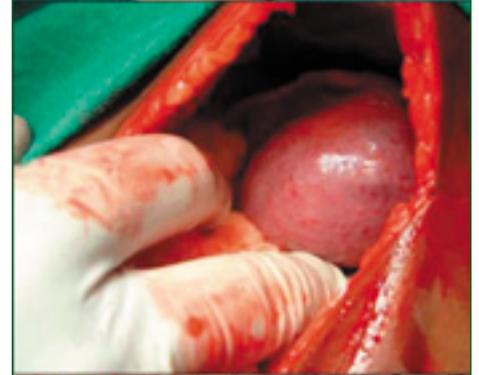
Dentro de nuestro conocimiento actual, no existe reporte en la literatura de hamartoma hepático con extensión intracardiaca.

Referencias:

1. Movahedi N, et al. Mature cardiac myocyte hamartoma in the right atrium. *Asian Cardiovascular and Thoracic Annals* 2008;16:47-8.
2. Martínez M, et al. Cardiac hamartoma. Case report and literature review. *Rev Esp Cardiol* 2005;58:450-2.



Vista al microscopio de corte histopatológico de un hamartoma



Diferentes variedades de hamartoma

3. Dell' Amore A, et al. Hamartoma of mature cardiac myocytes: case report and review of the literature. *Heart, Lung and Circulation* 2011;3:36-40.
4. González C, et al. Hamartoma hepático mesenquimatoso en paciente y localización poco usuales. *Evid Med Salud* 2014;7:182-6.
5. Vázquez I, et al. Torsed pedunculated hepatic hamartoma. *Pediatr Radiol* 2009;39:62-5.
6. Silva H, et al. Marsupialización externa: técnica eficaz del hamartoma hepático gigante en niños. *J Pediatr Surg* 2005;40:1641-90.

*Residente de segundo año de Cardiología Pediátrica UMAE HP CMNSXXI, **Médico adscrito al Servicio de Cardiología Pediátrica UMAE HP CMNSXXI

DRES. JUDITH FLORES CALDERÓN , JORGE MIGUEL CARO SAMANIEGO, DORA MARÍA TAPIA MONGE, NALLELY CÓRDOBA MORALES, GERARDO ALEJANDRO IZAGUIRRE GUAJARDO, CARMEN LICONA ISLAS, MIGUEL A. PAREDES CUANALO

Servicios de Gastroenterología Pediátrica, Pediatría Médica, Cirugía y Radiología

Síndrome del ligamento arcuato medio como causa de dolor abdominal crónico en niños

El ligamento arcuato es un arco fibroso que une ambos pilares del diafragma a sendos lados del hiato aórtico. Este ligamento discurre habitualmente por encima del origen del tronco celíaco. Entre el 10 y el 24% de los casos dicho ligamento posee una inserción baja, cruzando la porción proximal del tronco celíaco angulándolo, representando una variante anatómica que por sí misma no es obstructiva¹.



El síndrome del ligamento arcuato medio (SLAM), o síndrome de compresión del tronco celíaco, es causado por la compresión extrínseca del ligamento arcuato medio, bandas fibrosas prominentes y tejido ganglionar periaórtico.

En muchas ocasiones es asintomático, pero puede presentar síntomas como dolor abdominal postprandial o durante el ejercicio, náuseas, vómitos y pérdida de peso.

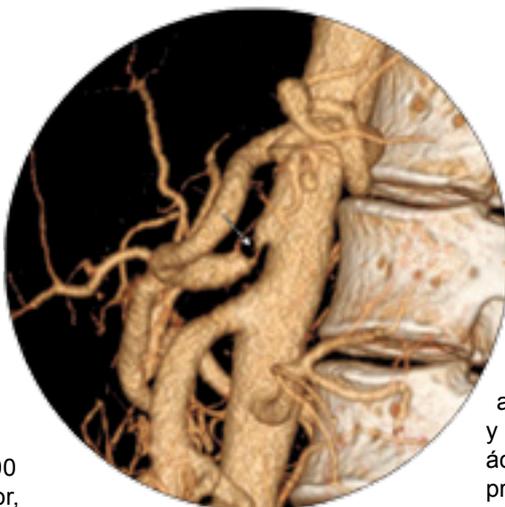
También se denomina síndrome de compresión del tronco celíaco o síndrome de Dunbar y representa una entidad poco frecuente de dolor abdominal.

Se cree que la compresión es originada por una inserción anormalmente baja del diafragma o un origen excesivamente alto del tronco celíaco en la aorta. También pueden contribuir a la compresión de fibras del ganglio celíaco.

Su incidencia es de 2 por cada 100,000 pacientes con dolor abdominal superior,

recurrente e inespecífico. Las técnicas diagnósticas menos invasivas, como la ecografía Doppler-color para el screening y la angioTC preoperatoria obtienen buenos resultados en comparación con la arteriografía.

El tratamiento quirúrgico mediante abordaje laparoscópico, con o sin asociación de tratamiento revascularizador endovascular constituye una técnica terapéutica segura y eficaz.



Reporte de un caso

Adolescente femenino con dolor abdominal postprandial difuso de intensidad variable, 2 años de evolución, hiporexia, náusea, vómito y pérdida de peso. Se sospecha enfermedad ácido péptica y se indica inhibidor de bomba de protones con mejoría parcial.

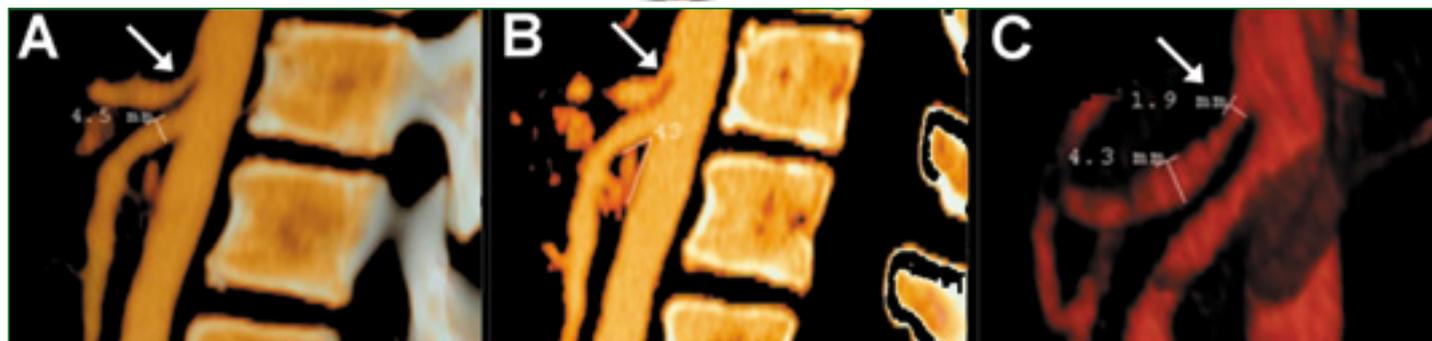


Figura 1. A y B. Imagen de angiotomografía; donde se muestra la disminución de calibre en la emergencia del tronco con una dilatación postestenótica. C: reconstrucción de angiotomografía donde se evidencia la diferencia de calibres.

Presenta alteración en el estado de ánimo por lo que es valorada por el Servicio de Psiquiatría, diagnosticando trastorno del humor orgánico.

Se inicia inhibidor selectivo de la recaptación de la serotonina. Por persistencia del dolor abdominal se realizaron estudios de extensión: el ultrasonido abdominal y tránsito intestinal fueron normales; endoscopia superior mostró gastropatía erosiva leve y esofagitis grado I de Hetzel, sin explicación de la crisis de dolor junto con la pérdida de peso importante.

Se sospechó pinza mesentérica, por lo que se realizó angiografía de abdomen (Figura 1), encontrando estenosis del 50% a nivel de emergencia del tronco celiaco con dilatación postestenótica en la arteriografía abdominal (Figura 2).

Se corrobora el hallazgo de compresión extrínseca del tronco celiaco de más del 50% en espiración profunda así como dilatación postestenótica, compatible con síndrome de ligamento arcuato medio (SLAM).

Se realizó liberación quirúrgica del ligamento vía laparoscópica con evolución favorable, remitiendo el dolor, mejoría en la ingesta de alimentos y recuperación nutricional a 6 meses del egreso.

Discusión

La compresión del tronco celiaco genera un cuadro clínico con signos y síntomas variables. Lo más frecuente es dolor abdominal crónico y pérdida ponderal asociado a isquemia intestinal crónica².

La angiografía aporta información valiosa, se debe realizar mediante una inspiración máxima y para documentar la compresión es necesario captar imágenes al final de la espiración³.

La arteriografía aórtica es el estándar de oro para el diagnóstico.

Los principales signos angiográficos son la compresión del tronco en la fase espiratoria.

Otros hallazgos incluyen estrechamiento focal del tronco celiaco proximal y la dilatación postestenótica⁴.

El tratamiento de elección del SLAM radica en la descompresión quirúrgica, abierta o laparoscópica⁵.

Ante un caso de dolor abdominal crónico, debe sospecharse isquemia intestinal como causa del dolor, sobre todo en pacientes jóvenes en los que se hayan excluido otras enfermedades⁶.

El SLAM ha sido diagnosticado y notificado con mayor frecuencia en los últimos años debido al avance tecnológico en las técnicas de imagen⁷.

Conclusión

Este caso correspondió a la presencia de crisis de dolor abdominal secundario a isquemia intestinal.

La falta de irrigación intestinal por compresión del tronco celiaco es muy rara, el diagnóstico depende de una alta sospecha y de la realización de angiografía para detectar la anomalía vascular.

Referencias:

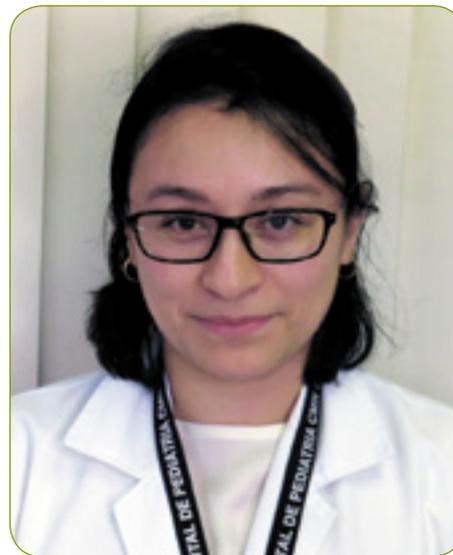
- 1 Reuter SR, Bemstein EF. The anatomic basis for respiratory variation in median arcuate ligament compression of the celiac artery. *Surgery* 1973;73: 381-385
- 2 Storm J, Kerr E, Kennedy P. Rare complications of a low lying median arcuate coeliac ligament. *Ulster Med J*, 2015;84:107-109
- 3 Manghat NE, Mitchell G, Hay CS, Wells IP. The median arcuate ligament syndrome revisited by CT angiography and the use of ECG gating—a single centre case series and literature review. *Br J Radiol* 2008;81:735-742
- 4 Aschenbach R, Basche S, Vogl TJ. Compression of the celiac trunk caused by median arcuate ligament in children and adolescent subjects: Evaluation with contrast-enhanced MR angiography and comparison with Doppler US evaluation. *J Vasc Interv Radiol* 2011;22: 556-561
- 5 Berard X, Cau J, Déglise S, Trombert D, Saint-Lebes B, Midy D. Laparoscopic surgery for coeliac artery compression syndrome: current management and technical aspects. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2012;43:38-42
- 6 Hill E, Sultan M, Chalhoub W, Jackson P, Mattar M. Median arcuate ligament syndrome: A cause of postprandial abdominal pain in a patient with ulcerative colitis. *J Med Cases*. 2014;5: 344-346
- 7 Sethna CB, Kaplan BS, Cahill AM, Velazquez OC, Meyers KE. Idiopathic mid-aortic syndrome in children. *Pediatr Nephrol* 2008;23:1135-1142.



Figura 2. A. Arteriografía en fase inspiratoria donde se observa oclusión leve del tronco celiaco. B. arteriografía en fase espiratoria profunda, se observa estenosis marcada del tronco celiaco con dilatación postestenótica.

Servicio de Hematología

Terapia de reemplazo con Factor VII recombinante en pacientes pediátricos con cirugías programadas



Nuestro Servicio es centro de referencia de hospitales de la zona sur de la Ciudad de México. La sospecha de coagulopatía es uno de los diagnósticos más frecuentes de consulta externa; en la mayor parte de los pacientes se descarta esta entidad, ya que se debe a causas que afectan las pruebas en la fase preanalítica. Y en la minoría se detectan deficiencias específicas de los factores de la coagulación.

La deficiencia de Factor VII es un trastorno de la coagulación poco frecuente, se estima una prevalencia aproximada de 1:500,000 individuos, sin predilección por el género, ni grupo étnico¹. Su espectro clínico va desde pacientes asintomáticos, hemorragias articulares y en mucosas, de acuerdo a la gravedad de la deficiencia. El tratamiento de elección es la administración del factor deficiente, actualmente VII recombinante, con variaciones en las dosis establecidas, periodicidad así como tiempo de duración². Existen estudios que informan su utilidad en procedimientos quirúrgicos, comprobando su efecto hemostático, sin reporte de eventos adversos graves conocidos^{3,4,5}.

Presentación de tres casos

Como parte de las actividades de la Clínica de Trombosis y Hemostasis, se lleva a cabo la presentación de los casos de pacientes con deficiencias de factores que requieren de una intervención quirúrgica, para establecer el programa de tratamiento con terapia sustitutiva con el factor deficiente o la terapia trasfusional, según sea el caso de la deficiencia.

En periodo comprendido entre enero de 2014 y diciembre de 2015, en nuestro centro se identificaron tres pacientes masculinos con tiempo de protrombina prolongado en relación al testigo, con un patrón de deficiencia a las correcciones y a la determinación del Factor VII con menos del 50% de actividad, en tres determinaciones, estableciendo el diagnóstico de deficiencia de dicho factor. Los tres pacientes tenían un padecimiento que ameritaba un tratamiento quirúrgico, por lo que en sus estudios preoperatorios

se detectaron pruebas de coagulación alteradas.

Caso 1: Paciente masculino de 14 años de edad, sin historia de sangrado, sólo pruebas de coagulación alteradas, con determinación del 31.7% de actividad de Factor VII, quien presentaba retraso psicomotor, acalasia, estrechamiento de la unión esófago-gástrica que no mejoró con dilataciones esofágicas. Fue evaluado su caso en conjunto con Gastroenterología y se llevó a cabo su programa de tratamiento sustitutivo.

Se administró el Factor VII recombinante a 90µg/kg/dosis cada 4 horas, la administración inició minutos antes de la cirugía y continuó cada 6 horas hasta completar 10 días. Durante la miotomía de Heller y funduplicatura parcial por laparoscopia realizadas, se reportaron sin complicaciones, con sangrado de 50ml, durante el posoperatorio no se presentaron incidentes y fue egresado satisfactoriamente.

Caso 2: Paciente masculino de 8 años de edad, con 36% de actividad del Factor VII, con historia de equimosis espontáneas, el paciente presentaba focos sépticos orales, anquilosia e hipertrofia amigdalina bilateral, que ameritaba la corrección con tratamiento quirúrgico, por lo que se llevó a cabo la coordinación con los Servicios de Cirugía Maxilofacial y Otorrinolaringología, para que durante

el mismo tiempo quirúrgico intervinieran al paciente.

Se llevó a cabo su preparación con la administración de Factor VII recombinante, 5 minutos antes de cirugía, que consistió en la odontectomía de molares superiores temporales, frenilectomía y adenoamigdalectomía bilateral, a dosis de 30µg/kg/dosis cada 6 horas, durante 7 días. Durante las intervenciones no se reportaron incidentes, con sangrado de 35 ml, continuó con la administración de la terapia sustitutiva de manera regular en el posoperatorio cada 6 horas, durante 7 días, sin presentarse complicaciones.



Caso 3: Paciente masculino de 15 años, con historia de epistaxis espontánea, desviación del tabique nasal, candidato a septumplastía. Se determinó 41.6% de actividad del Factor VII, estableciendo el diagnóstico, por lo que se entabló comunicación con el Servicio de Otorrinolaringología para que se llevará a cabo la intervención. En nuestro Servicio se llevó a cabo el cálculo de la terapia sustitutiva y, una vez que se contó con el tratamiento completo, se fijó fecha de la operación. El Factor VII recombinante inició 5 minutos antes de iniciar la cirugía, la cual se reportó sin complicaciones, con un sangrado cuantificado en 40 ml. La dosificación del fármaco al inicio se calculó a 30µg/kg/dosis cada 6 horas en las primeras 24 horas y posteriormente a 15mcg/kg/dosis cada 6 horas durante 6 días, sin reportarse incidentes.

Discusión

Los pacientes con diagnóstico de deficiencias en los factores de la coagulación que ameritan de tratamiento quirúrgico son un reto para el personal



Dr. Jorge Martín Trejo

de salud. Requieren de la participación de las diferentes especialidades; el papel del hematólogo es fundamental para llevar a cabo la coordinación, no sólo con la finalidad de establecer el programa de tratamiento sustitutivo para disminuir el riesgo de sangrado durante la intervención, así como después de la cirugía a la retracción del coágulo, sino que se busca la coordinación entre los Servicios médicos, Enfermería y las áreas administrativas.

Y otra labor importante es sensibilizar a todo el equipo de salud que participa en el proceso de atención, ya que es un recurso terapéutico de alto costo y requiere de condiciones de almacenamiento y preparación por personal que tiene experiencia en el manejo y vigilancia de estos fármacos.

Conclusiones

La deficiencia de Factor VII es un trastorno hemorrágico hereditario provocado por un problema con dicho factor, ya sea porque el cuerpo produzca menos de éste del que debiera o debido a que el factor no funciona adecuadamente, la reacción de coagulación se interrumpe prematuramente y el coágulo sanguíneo no se forma. Puede presentarse desde el nacimiento o en una etapa posterior de la vida, como resultado de enfermedad hepática, deficiencia de vitamina K o consumo de ciertos fármacos anticoagulantes.

Los síntomas de la deficiencia de Factor VII varían dependiendo de cada persona. Como regla general, entre menor sea la concentración de Factor VII en la sangre de una persona, mayor será la frecuencia o gravedad de los síntomas. Las personas con concentraciones muy bajas de Factor VII pueden presentar síntomas muy graves.

• **Síntomas comunes:** Hemorragias nasales (epistaxis), Propensión a los moretones, Periodos menstruales abundantes o prolongados (menorragia), Hemorragias en la boca, particularmente después de cirugías o extracciones dentales, Hemorragias en la cabeza (neonatos), Hemorragia abundante durante la circuncisión.

• **Otros síntomas reportados:** Hemorragia en vísceras (hemorragia gastrointestinal), Hemorragias articulares (hemartrosis), Hemorragias musculares, Hemorragias en el sistema nervioso central (cerebro y médula espinal), Hemorragias anormales durante o después de lesiones, cirugías o parto.

• **Síntomas poco comunes:** Sangre en la orina (hematuria), Hemorragia del muñón del cordón umbilical al nacer.

Es un padecimiento poco frecuente en nuestra población, aunque no se dispone de datos epidemiológicos en nuestro país. Los pacientes con esta deficiencia requieren de terapia sustitutiva para ser intervenidos quirúrgicamente con el fin de disminuir el riesgo de sangrado. En los casos presentados las dosis administradas fueron las recomendadas internacionalmente, sin embargo, con nuestra experiencia, se indicaron dosis menores y en menor frecuencia, con resultados adecuados en relación a la hemostasis⁵.

El tratamiento fue bien tolerado y no se presentaron efectos secundarios adversos. Se logró la coordinación entre las diferentes áreas del hospital y se brindó la atención médica especializada que requerían los derechohabientes, con un desenlace exitoso.

Bibliografía:

1. - Herrmann FH, Wulff K, Auerswald G, Schulman S, Astermark J, Batorova A, et al. Factor VII deficiency: clinical manifestation of 717 subjects from Europe and Latin America with mutations in the factor 7 gene. *Haemophilia* 2009; 15: 267-80
2. -Neufeld EJ, Négrier C, Arkhammar P, Benchikh el Fegoun S, Simonsen MD, Rosholm A, et. al. Safety update on the use of recombinant activated factor VII in approved indications. *Blood Rev* 2015, Jun; 29 Suppl 1: S34-41.
- 3.-Birschmann I, Klamroth R, Eichler H, Schenk J, Kirchmaier CM, Halimeh S. Results of the WIRK prospective, non-interventional observational study of recombinant activated factor VII(rFVIIa) in patients with congenital haemophilia with inhibitors and other bleeding disorders. *Haemophilia*. 2013 Sep;19(5):679-85.
4. - Shin-Hee K, Young Shil P, Kee-Hwan K, Jae Hoon L, Kwan Chul K, and Myung Chul Y. Surgery in patients with congenital factor VII deficiency: A single center experience. *Korean J Hematol*. 2012 Dec; 47(4): 281-285.
- 5.-Napolitano M, Dolce A, Bartova A, Giansily-Blaizot M, Ingerslev J, Mirbehbahani N, et. al. Replacement therapy in inherited factor VII deficiency: occurrence of adverse events and relation with surgery. *Haemophilia* (2015), 21, e513-e525

^aJefe del Servicio Hematología, ^bmédico de base del Servicio de Hematología.

CASO	EDAD	GENERO	ACTIVIDAD DE FVII %	HISTORIA DE SANGRADO	PROCEDIMIENTO	DOSIS DE FVII	NUMERO DE DOSIS	SANGRADO TRANS-OPERATORIO	COMPLICACIÓN
1	14 Años	Masculino	31.7	No	Miotomía de Heller y funduplicatura parcial posterior laparoscópica.	90 mcg/Kg/dosis cada 4h, durante 10 días	60 Dosis	50 ml	Ninguna
2	8 Años	Masculino	36.2	Sí (Equimosis)	Odontectomía de focos sépticos orales de molares superiores temporales. Frenilectomía y Adenoamigdalectomía bilateral	30 mcg/Kg/dosis cada 6 h, durante 7 días	28 dosis	35 ml	Ninguna
3	15 Años	Masculino	41.6	Sí (Epistaxis)	Septumplastía	30 mcg/Kg/dosis cada 6 h; el primer día y posteriormente 15 mcg/Kg/dosis durante 6 días.	28 dosis	40 ml	Ninguna

Servicio de Radiología

Experiencia en el tratamiento mediante Radiología Intervencionista

En los últimos 20 años la Radiología Intervencionista ha tenido gran impulso para constituirse en una alternativa del tratamiento quirúrgico. En la mayoría de los casos los tratamientos de la Radiología Intervencionista suponen estancias hospitalarias más cortas, no requieren anestesia general la mayoría de las veces e implican menores riesgos, menos dolor y una convalecencia reducida en comparación a la cirugía tradicional.

La Radiología Intervencionista es una subespecialidad de la Radiología cuyo enfoque se centra en el diagnóstico y tratamiento de un amplio espectro de enfermedades mediante técnicas mínimamente invasivas. Los procedimientos se llevan a cabo con la ayuda de las siguientes técnicas de imagen: Rayos X, Ecografía, Resonancia Magnética, Tomografía computada.

Con la ayuda de una guía de unos 1-2 mm de espesor se introducen catéteres a través de un introductor a los vasos sanguíneos u otras vías para guiarlos hasta alcanzar las tumoraciones o lesiones que deban ser tratadas mediante este método de elección.

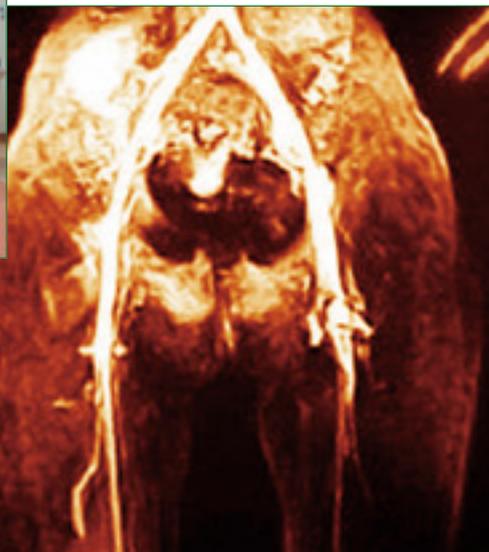
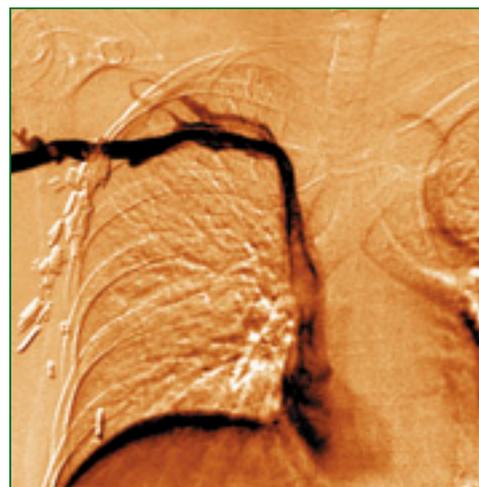
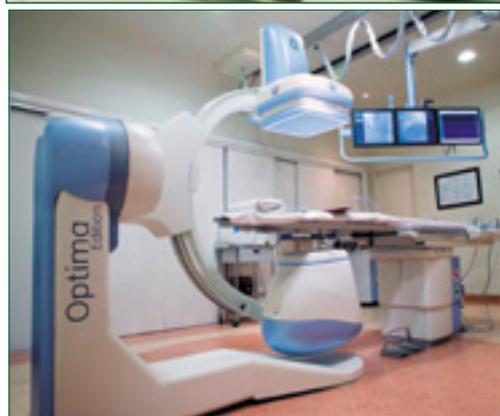
Las regiones anatómicas que pueden ser tratadas mediante técnicas de Radiología Intervencionista son: Sistema nervioso central (cerebro, columna vertebral); Lesiones vasculares (a nivel craneofacial y cuello); Tórax (vías aéreas y pulmones); Abdomen (hígado, intestinos, riñones); Sistema circulatorio (corazón, arterias y venas); Sistema músculo esquelético (huesos, articulaciones, columna vertebral); Sistema urogenital (masculino y femenino); Otras (obtención de muestras de todos los órganos y tejidos).

Los radiólogos intervencionistas son pioneros en este tipo de procedimientos, seguros, de alta calidad, estableciendo nuevos estándares vigentes para los procedimientos mínimamente invasivos. En la sala de intervencionismo debe estar presente un médico radiólogo

con adiestramiento para llevar a cabo procedimientos intervencionistas diagnósticos y terapéuticos; un técnico radiólogo y una enfermera, en una sala con un equipo de sustracción digital radiológica con apoyo de arco en C, con protección de asepsia y área blanca hospitalaria.



La mayoría de los procedimientos intervencionistas inician con la punción de una arteria de calibre mayor, como la femoral, para así colocar un introductor a través del cual introducirá el médico radiólogo catéteres y guías que pasarán a través de las iliacas y la aorta hasta alcanzar el sitio anatómico requerido para administración de medicamentos u otras sustancias.



Caso de éxito: Radiología Intervencionista en el tratamiento del nasofibrofibroma

Es conocido que de las malformaciones vasculares el 51% de las mismas ocurren a nivel de cabeza y cuello; la tasa de varón a mujer es de 1-1.5 %. El nasofibrofibroma es una tumoración muy vascularizada.

Y en cuanto a la intervención de la Radiología en el manejo del dolor localmente, hemorragia intratable o déficit neurológico progresivo y, dependiendo la angioarquitectura de la lesión, un tratamiento paliativo o adyuvante del mismo es la embolización, método intervencionista mediante el cual se administran localmente, con el uso de catéteres, agentes embolizantes, los cuales tienen ventajas, desventajas e indicaciones precisas.

Generalmente es usada en la embolización de tumores de manera preoperatoria por vía endovascular o con inyección directa de los agentes embólicos en el tumor para promover la necrosis tumoral.

Indicación de embolización de tumores:

- Control de arterias quirúrgicamente inaccesibles
- Disminuir la morbilidad quirúrgica por hemorragia operatoria
- Disminuir el tiempo de cirugía
- Aumentar la posibilidad de la resección completa
- Disminuir el daño neural adyacente
- Aliviar el dolor intratable
- Disminuir la posibilidad de recurrencia tumoral
- Disminuir las transfusiones de productos sanguíneos transoperatorios
- Permitir mejor visualización del campo quirúrgico y disminución de complicaciones quirúrgicas.
- Disminución de días de estancia hospitalaria tanto en la terapia intensiva como en la hospitalización completa del paciente

Se tienen reportes de las embolizaciones más precoces exitosas en 1974 por Hekster et al, notificándose posteriormente muchos reportes o series, los cuales mencionaron los beneficios de esta terapia, aunque aún en la actualidad no ha alcanzado mucho auge.

puede administrar localmente agentes quimioterapéuticos y el tratamiento del nasofibrofibroma es indicado en pacientes con alto riesgo en la resección quirúrgica, radioterapia y quimioterapia

Agentes embólicos comúnmente utilizados en tumores de cabeza y cuello:

- Micropartículas calibradas (PVA; embosferas)
- Sustancias esclerosantes (etanol)
- Histoacryl (n-BCA)
- Espirales metálicas (coils)

Nasofibrofibroma

Es un tumor histológicamente benigno, de comportamiento agresivo localmente y de alta complejidad terapéutica, diagnosticado mediante tomografía computada, resonancia magnética y rayos X, que muestra en la imagen invasión de región orbitaria, esfenoides en 90 % de los casos, fosa pterigopalatina 76% y con invasión cerebral de 4.3 % a 11 %.

Los estudios de imagen tienen su importancia en la localización, extensión y características de la patología facilitando la planeación prequirúrgica y ayudando a evitar posibles complicaciones asociadas con el procedimiento quirúrgico, otorgando factores pronósticos benéficos al paciente.

Se presenta en varones jóvenes de los 7 a los 35 años con media de 17 años, con cuadro clínico de epistaxis, rinorrea, obstrucción nasal, como se refiere en la bibliografía para su estudio en la clasificación de Sessions, Fisch y Chandler.

En nuestro hospital desde 2006 a la fecha se han tratado 24 pacientes con utilización de embolización y cirugía de uno a dos días posteriores a la embolización con buenos resultados y sin grandes recidivas que ameritaran una segunda intervención.

*Medico Radiólogo intervencionista
**Radiólogo Pediatra

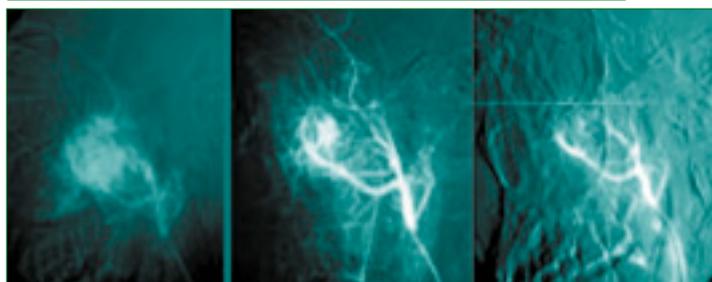


Tumores de cabeza y cuello que requieren embolización:

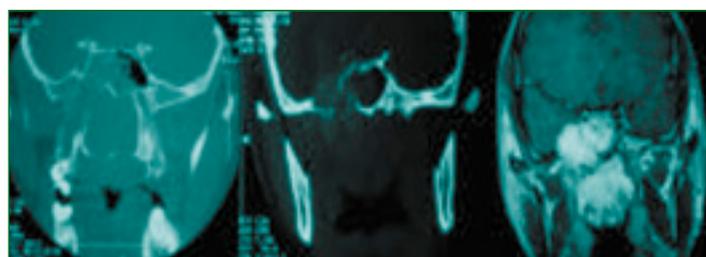
- Hemangioblastomas
- Meningiomas, metástasis intra y extracraneales
- Hemangiopericitomas
- Schwannomas
- Paragangliomas
- Nasofibrofibroma juvenil
- Hemangioma
- Estesioneuroblastoma
- Tumores óseos benignos
- Tumores óseos malignos

Los agentes embólicos incluyen partículas, agentes líquidos, dispositivos mecánicos.

La embolización facilita la cirugía,



Embolización pre y post-intervención en donde se muestra en la última imagen con sustracción digital la franca disminución del ovillo vascular posterior a la utilización de los agentes embolizantes.



Imágenes de tomografía y resonancia magnética: Paciente con nasofibrofibroma mostrando una tumoración extensa, invasora, que por su gran vascularidad resalta de manera muy importante con el medio de contraste.

Secuestro pulmonar extralobar y malformación de la vía aérea tipo I. Asociación infrecuente.

El secuestro pulmonar (SP) es una sección del pulmón no funcionando que no tiene comunicación con el árbol bronquial normal y que recibe irrigación de la circulación sistémica.

Se clasifica en secuestro intralobar (SI) integrado al resto del pulmón normal con el que comparte el revestimiento pleural; y SP extralobar (SPE) donde el parénquima pulmonar anómalo tiene revestimiento pleural propio. La asociación de una malformación de la vía aérea (MCVA) y SPE se presenta en aproximadamente 20% a 40% de los casos; la mayoría son del tipo II, lo que hace al presente caso diferente a lo reportado^{1,2}.

Presentación del caso

Masculino de 25 días de vida, con antecedentes de ser producto de la segunda gesta, con adecuado control prenatal; el ultrasonido a la semana 24 reportó quistes pulmonares. Se obtuvo por cesárea a la semana 34 por preeclampsia y datos de hidrops, peso al nacimiento de 2,000 g, talla 40 cm, Apgar 8/9, sin datos de hipoxia perinatal. Permaneció hospitalizado por la sospecha de malformación congénita

pulmonar, evolucionando sin síntomas respiratorios ni digestivos.

A su ingreso a nuestra Unidad se encontró con peso de 2,270 g, talla 45 cm, FC 129 x', FR 58 x', T 36.7°C, SpO₂ 93%, respirando aire ambiente. Tórax con aumento en el diámetro anteroposterior, dificultad respiratoria leve, disminución de la entrada de aire bilateral, de predominio en regiones subescapulares y presencia de acrocianosis.

Las radiografías de tórax se muestran en las figuras 1 y 2 y los hallazgos de la tomografía de tórax contrastada se presentan en las figuras 3, 4 y 5. El ecocardiograma mostró un corazón estructuralmente sano



Figura 1. Radiografía de tórax al nacimiento. Sobredistensión pulmonar bilateral, además de radiopacidad basal izquierda que impiden visualizar hemidiafragma izquierdo



desplazado por imagen quística. A los 35 días de vida se realizó toracotomía posterolateral izquierda, cuyos hallazgos fueron los siguientes: derrame pleural de aproximadamente 120 ml que ocasionaba colapso pulmonar parcial; pulmón izquierdo con lóbulos de características macroscópicas normales que re-expandió adecuadamente.

Dentro de la cavidad pleural se encontró tumoración rojiza pediculada de 5 x 6



Figura 2. Radiografía lateral de tórax, con radiopacidad heterogénea basal y posterior de forma redonda y sin pared definida

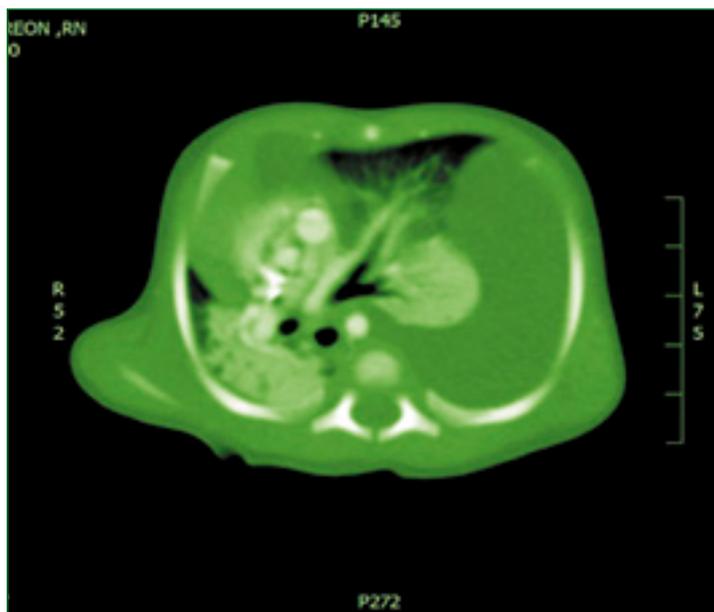


Figura 3. Desplazamiento de estructuras mediastínicas a la derecha. Áreas de broncograma aéreo en el pulmón derecho. Imagen con densidad de líquido bien delimitada que rodea pulmón derecho con atelectasia.

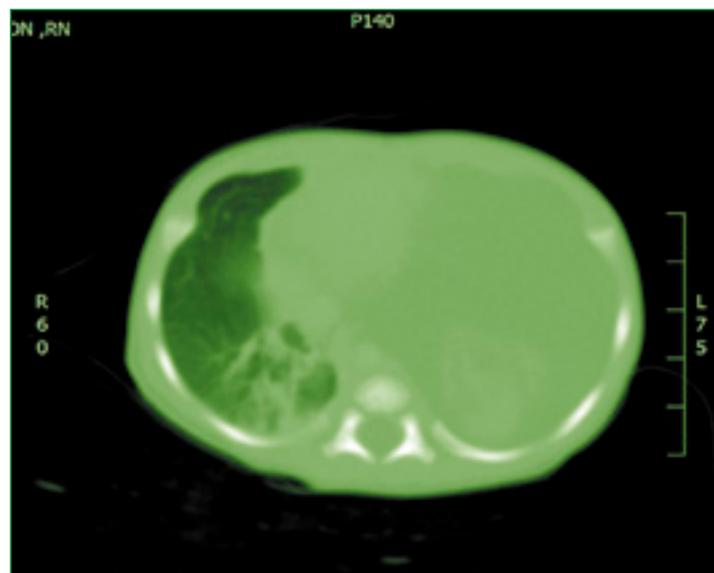


Figura 4. Tomografía computada. Corte axial donde se tiene hipodensidad en todo hemitórax izquierdo y con una lesión hiperdensa en región basal y posterior del mismo hemitórax, sin pared y con diferente densidad en su interior

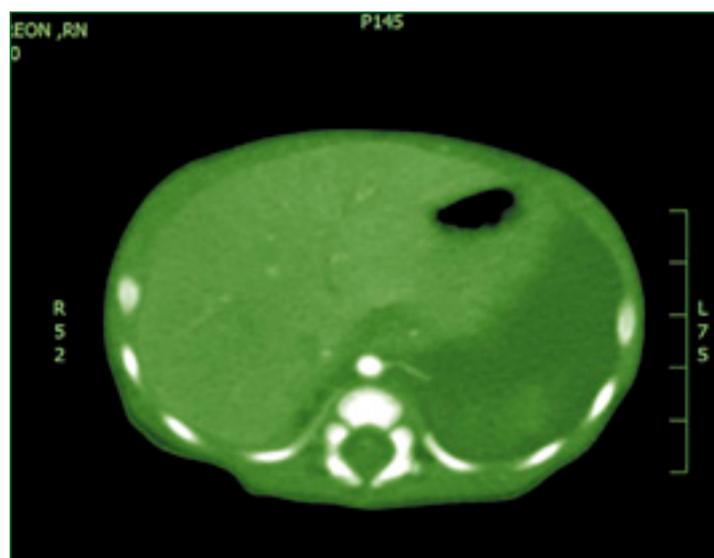


Figura 5. Vaso arterial proveniente de aorta descendente a la lesión pulmonar.

cm extralobar, con vaso proveniente de la porción infradiaphragmática, con lo que se hizo diagnóstico de SPE.

Presentó neumotórax izquierdo postquirúrgico que se resolvió mediante la colocación de minisello.

El reporte histopatológico refirió múltiples quistes (uno con eje mayor de 6 mm) recubiertos por epitelio ciliado columnar, con escasas células mucosecretoras, que se acompañaban de músculo liso y cartílago hialino, por lo que se diagnosticó MCVA tipo I, (figuras 6 y 7), además hipertensión arterial pulmonar grado II (clasificación de Heath y Edwards) por muscularización de arterias, migración de células musculares oscuras a la íntima arterial, y proliferación de la íntima. (figura 8)

Discusión

La MCVA, antes llamada "malformación adenomatoidea quística" representa aproximadamente el 25% de todas las lesiones congénitas del pulmón y se presenta en 1 de cada 25,000 embarazos³.

Stocker y colaboradores clasificaron dicha

anomalía en cinco tipos basados en el tamaño de los quistes y su histología:

- **Tipo 0**, son quistes de 0.5 cm de diámetro cubiertos por epitelio ciliado pseudoestratificado, afecta todos los lóbulos pulmonares y en general es incompatible con la vida. Se asocia a anomalías cardíacas graves.
- **Tipo I:** (50-70%) Consiste en quistes de 2-10cm de diámetro y tiene el mejor pronóstico. Está conformado por epitelio ciliado pseudoestratificado. Pueden observarse células mucosecretoras y cartílago.
- **Tipo II:** (20-40%) Quistes numerosos más pequeños y uniformes de 0.5-2 cm de diámetro que semejan bronquiolos terminales cubiertos por epitelio ciliado. La asociación con secuestro pulmonar es hasta 40% de los casos.
- **Tipo III:** (10%) Son lesiones de apariencia sólida que microscópicamente se demuestran quistes diminutos.
- **Tipo IV:** (10-15%). Tiene un origen acinar distal con grandes quistes periféricos de hasta 7 cm de diámetro. La etiología es poco clara y se ha propuesto como una etapa evolutiva del blastoma pleuropulmonar.

Este tipo de MCVA normalmente comunican con el árbol pulmonar normal y son irrigadas por la arteria pulmonar⁴. La presencia de una MCVA tipo II incluida en un segmento pulmonar secuestrado extralobar es una entidad poco frecuente.

En la literatura están descritos aproximadamente 25% de los casos; en nuestro paciente la presencia de células mucosecretoras y cartílago sustentan el diagnóstico de malformación de vía aérea tipo I, por lo que consideramos que la descripción de este caso es diferente a lo habitualmente referido en la literatura^{4,5}.

El SPE puede ser diagnosticado desde la vida intrauterina; durante los primeros días o semanas de vida y menos frecuentemente en la infancia tardía o niñez temprana. Está asociado con un incremento en el riesgo de hernia diafrágica, malformaciones cardíacas y duplicación gástrica, las que deberán investigarse en forma intencionada⁵.

En el recién nacido con masa intratorácica se requiere investigar la presencia de malformaciones congénitas pulmonares y debe ser referido a un centro con Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales y cirujano pediatra porque

de 30-85% de las MCVA detectadas en el periodo prenatal pueden presentarse con dificultad respiratoria y requieren intervención quirúrgica en el periodo neonatal.

La evaluación inicial incluye radiografía de tórax, ultrasonido con Doppler, seguido con tomografía de tórax contrastada o angiotomografía para delinear la lesión torácica, su vasculatura y si existe o no comunicación con el árbol traqueobronquial; si hay síntomas respiratorios asociados a la alimentación y también realizar un estudio contrastado de esófago para investigar asociación con malformaciones del tubo digestivo⁶.

Se recomienda que en toda lesión quística pulmonar, sea MCVA sola o asociada a secuestro pulmonar, se debe realizar resección de la lesión aun cuando el paciente se encuentre asintomático, por el riesgo de infección, sangrado y neumotórax.

Peculiarmente este recién nacido fue diagnosticado durante la vida intrauterina, cursó asintomático los primeros días de vida y es de llamar la atención que ya a su ingreso a nuestro hospital presentó dificultad respiratoria leve, acrocianosis y finalmente al reporte histopatológico de la pieza quirúrgica con cambios que correspondieron a hipertensión arterial pulmonar.

Durante el procedimiento quirúrgico se describe derrame pleural y consideramos que la lesión de aspecto quístico observada en la tomografía computada de tórax debió abrirse al espacio pleural y se colapsó observándose en la pieza quirúrgica de mucho menor tamaño.

Conclusión

Cuando se sospecha o se hace diagnóstico de MCVA es importante considerar la asociación con SP; investigando si existe vaso aberrante y en su caso facilitar la planeación quirúrgica para evitar hemorragias que pueden poner en peligro la vida del paciente.

Aun cuando el paciente se encuentre asintomático al nacimiento está indicada la resección quirúrgica de la lesión.

Bibliografía

- 1.-Giubergia V. Malformaciones pulmonares congénitas. *Neumol Pediatr* 2014;9 (3) 88-94.
- 2.-Chen HW, Hsu WM, Lu FL, Chen PC, Jeng SF, Peng SS, Chen CY, Chou HC, Tsao PN, Hsieh WS. Management of congenital cystic adenomatoid malformation and bronchopulmonary sequestration in newborns. *Pediatr Neonatol.* 2010;51(3):172-7.
- 3.-Bratu By L, Flageole H, Chen MF, Di Lorenzo M, Yazbeck S, Laberge JM. The Multiple Facets of pulmonary Sequestration. *Journal of Pediatrics Surgery* 2001;

36(5):784-790.

4.- Stocker JT. Congenital pulmonary airway malformation: a new name and an expanded classification of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Histopathology* 2002;41(suppl 2):424-58

5.-Ruoti Cosp M, Galeano Monti J, De Agustín Sacristán. Secuestro pulmonar infradiaphragmático asociado a malformación adenomatoidea quística congénita. *Mem. Inst. Investig. Cienc. Salud.* 2009; 7(1): 54-60.

6.- Herman TE and Siegel MJ. Congenital intralobar

pulmonary sequestration with cystic adenomatoid malformation. *Journal of Perinatology.* 2009; 29:175-177.

^aDepartamento de Neumología Pediátrica, ^bServicio de Anatomía Patológica, ^cJefe del Servicio de Cirugía de Alta Especialidad, ^dUnidad de Investigación Médica en Enfermedades Respiratorias, ^eResidente de Neumología Pediátrica.

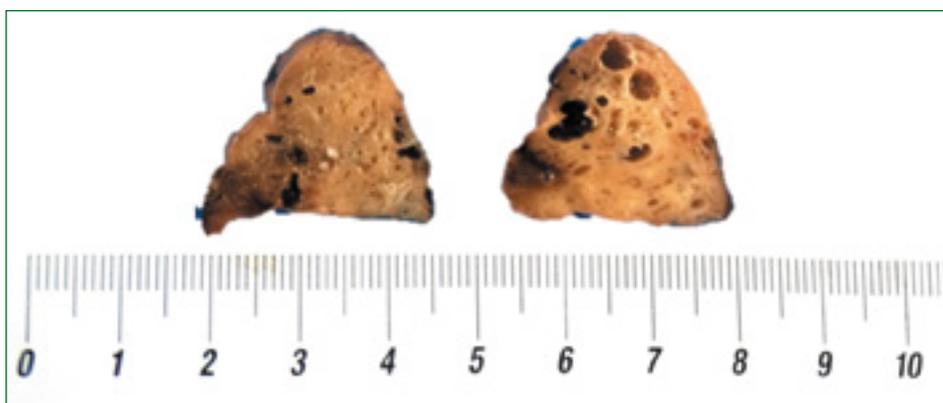


Figura 6. Pieza quirúrgica de pulmón izquierdo de 3.5 x 2 x 3 cm de 7 gr. cubierta por una capa de tejido conectivo. Al corte seriados, el parénquima pulmonar es café claro con zonas violáceas, de aspecto esponjoso y de consistencia aumentada, se identifican lesiones quísticas de 0.6 cm de eje mayor.

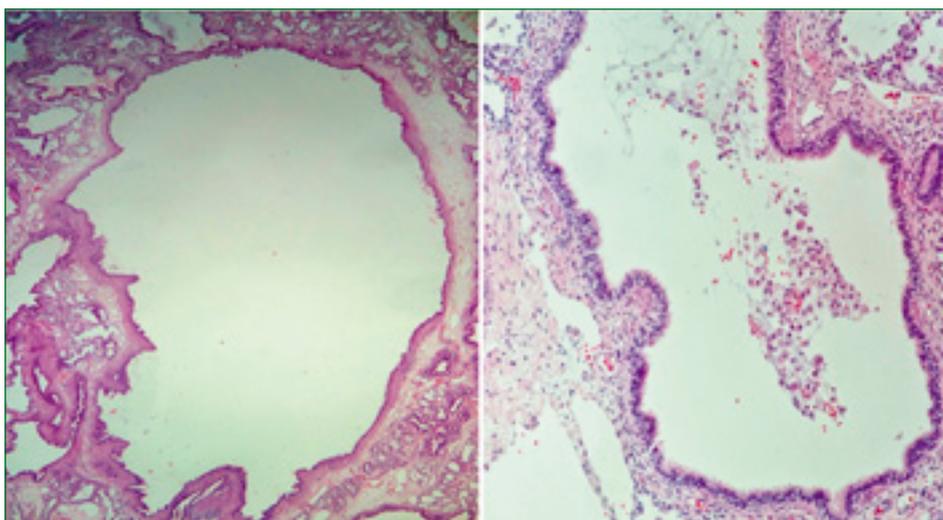


Figura 7. Parénquima pulmonar con múltiples quistes, uno con un eje mayor de 6 milímetros, mismos que se encuentran recubiertos por epitelio cilíndrico ciliado, con escasas células mucosecretoras y estos quistes se acompañan de músculo liso y cartilago hialino.

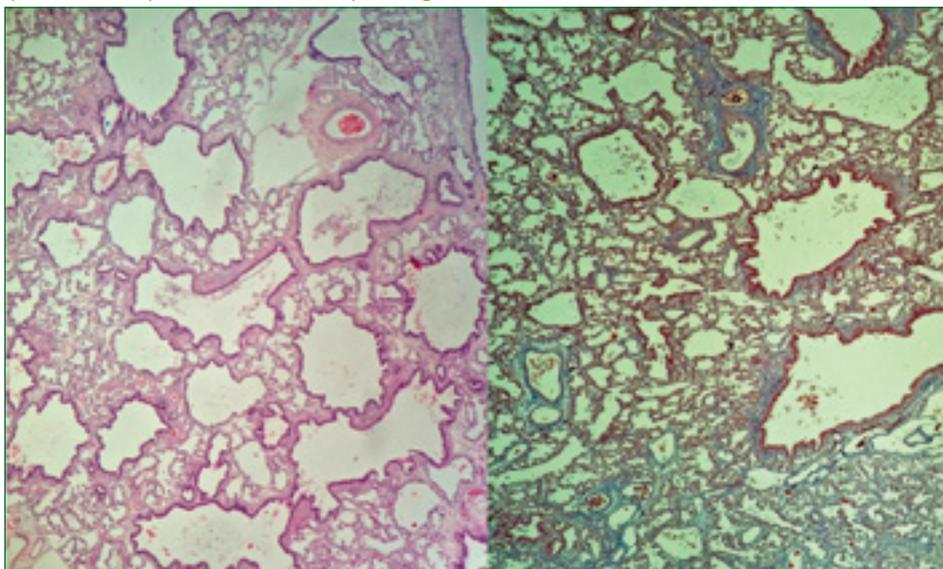


Figura 8. Hipertrofia de capa media de arterias y presencia de migración de células musculares oscuras a la íntima con proliferación de la misma. Hipertensión arterial pulmonar grado II clasificación de Heath y Edwards. H/E. Tricrómico de Masson.



Sistema de criocirugía para la neumología

Criobiopsia

Endobronquial y transbronquial, alto valor diagnóstico, volumen tres veces mayor que la biopsia con pinzas

Criorecanalización

De estenosis exofíticas con efecto inmediato, acceso frontal o tangencial a cada zona objetivo

Criodesvitalización

Para la ablación, p. ej. en el caso de un crecimiento intraprotésico

Tratamiento con hormonales combinados y sistema intrauterino liberador de levonorgestrel

La UMAE Hospital de Pediatría Centro Médico Nacional Siglo XXI cuenta desde hace más de 20 años con la Clínica de Ginecología Pediátrica, especialidad en la cual se es pionero en el país. Dado que es un Hospital de Tercer Nivel de Atención, son referidos y atendidos pacientes con enfermedades crónicas y complejas.

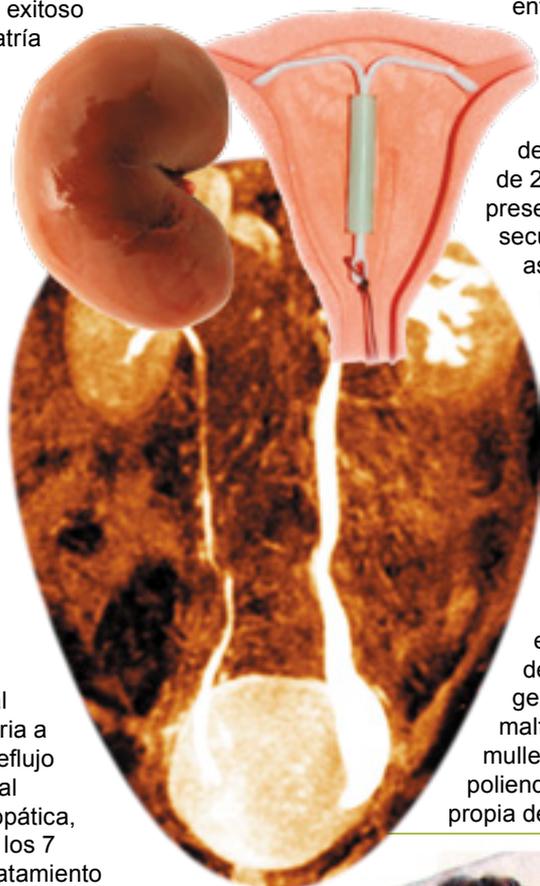


El presente caso exitoso de Ginecopediatría es de una adolescente con enfermedad renal crónica terminal, transplantada de donador cadavérico con rechazo y sangrado uterino anormal que condicionó anemia grave, tratada con hormonales combinados y Sistema Intrauterino liberador de levonorgestrel.

La paciente, de 16 años 11 meses de edad, portadora de enfermedad renal crónica terminal (Estadio V), secundaria a uropatía del tipo de reflujo vesicoureteral bilateral severo y vejiga neuropática, diagnosticada desde los 7 meses de vida. En tratamiento de sustitución renal con diálisis peritoneal y tratada en esta UMAE desde abril de 2007.

Se realizó trasplante renal de donador cadavérico en julio de 2009, con rechazo y pérdida del injerto, por lo cual reingresó a terapia dialítica peritoneal a partir de enero de 2014 y por hematuria persistente, se decide ureteronefrectomía del injerto en junio de ese mismo año.

Además cursa con enfermedad ósea de alto remodelamiento, hiperparatiroidismo secundario con paratiroidectomía y reimplante deltoideo e hipotiroidismo. Presentó además detención en la progresión puberal asociada a la



enfermedad crónica y valorada por el Servicio de Ginecopediatría desde octubre de 2014 por presentar amenorrea secundaria asociada a la pérdida del injerto y reinicio de terapia dialítica de sustitución.

Se realizó el abordaje diagnóstico, considerando descartar alteración estructural del tracto genital como malformaciones mullerianas, así como poliendocrinopatía propia de

estas pacientes, demostrándose hiperprolactinemia, la cual revirtió gradualmente, reiniciando con sangrados menstruales en forma espontánea con patrón de proiomenorrea posteriormente, en relación a disfunción ovulatoria.

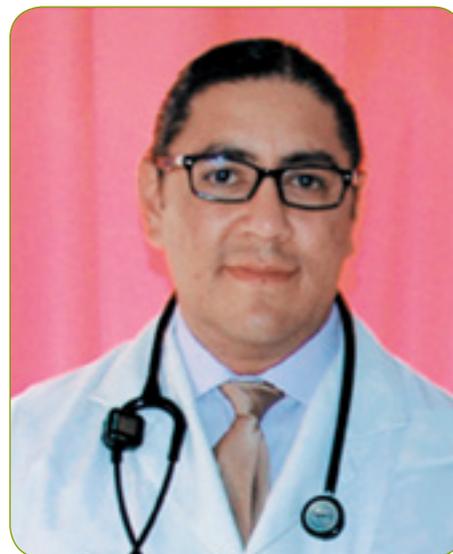
Durante una hospitalización motivada por infección relacionada con el catéter de diálisis en el mes de junio de 2016 se detectó sangrado transvaginal importante que condicionó anemia grave de 5 g/dl.

Ante tal situación se inició el manejo encaminado a la estabilización hemodinámica y control de sangrado, por lo cual se trató con hormonales combinados a dosis altas (desogestrel/etinilestradiol), consiguiendo disminución importante de la cantidad de sangrado a las 24 horas de iniciado el tratamiento.

Sin embargo, mostró refractariedad al manejo, con recidiva del sangrado a la disminución gradual de la dosis de estrógenos a las 72 horas, por lo que



Dra. Juana Serret Montoya.



Dr. Jesús Bonilla Rojas.

se decidió exploración instrumentada y colocación de Dispositivo Intra Uterino Hormonal (DIU) bajo sedación e histeroscopia, sin incidentes, y se ofreció tratamiento simultáneo con hormonales combinados en tanto se lograba el efecto local en endometrio secundario a liberación de la sustancia activa (levonorgestrel), por dos meses más con excelente respuesta, lográndose inhibir el sangrado y consiguiendo posteriormente despeñes mensuales (menstruación) en cantidad normal.

Se realizó seguimiento por la Consulta Externa de la Clínica de Ginecopediatría por medio de calendario menstrual que reveló sangrado en el mes de agosto del 1 al 7 en cantidad escasa y el día primero de septiembre de un día de duración.

Considerando la edad de la paciente y morbilidad asociada a un posible embarazo, el sistema intrauterino liberador de levonorgestrel ofrecerá además de función contraceptiva, control del sangrado anormal en el contexto de la enfermedad renal crónica y poliendocrinopatía secundaria.

A los 17 años de edad cumplidos la paciente se egresa de esta UMAE para continuar su vigilancia por su Unidad de Medicina Familiar y por el Servicio de Ginecología de adultos.

Así pues, se logró su alta sin necesidad de continuar con ingesta de medicamentos hormonales, solicitándole continuar registro en calendario menstrual y sin complicaciones derivadas del sangrado uterino anormal (SUA), que es un motivo de consulta común y su manejo puede ser complejo.

Para esclarecer su origen, es necesario en primera instancia excluir causas relacionadas con un embarazo y patología estructural genital, como tumoraciones (benignas y/o malignas).

Una vez descartadas estas condiciones, hablamos de sangrado de orden disfuncional y se inicia tratamiento médico con alguna de las siguientes alternativas: ácido tranexámico, antiinflamatorios no esteroideos, anticonceptivos orales o progestágenos cíclicos o de depósito, que deben siempre prescribirse en forma dirigida tras un análisis que contemple las características particulares de cada paciente.

Cuando falla el tratamiento médico están indicados los tratamientos endometriales, entre ellos el DIU-LNG (levonorgestrel) el

cual desde hace algunos años se utiliza con éxito para el manejo de la menorragia (menstruación abundante y/o duradera). Este DIU contiene levonorgestrel en su rama vertical, el cual libera dosis a razón de 20 microgramos por día por al menos 5 años.

Aunque fue ideado con fines anticonceptivos, produce atrofia endometrial disminuyendo en forma significativa el sangrado menstrual y con acción completamente reversible tras su retiro.

Consideramos importante mencionar que actualmente los métodos anticonceptivos reversibles de acción prolongada llamados L.A.R.C. (por las siglas en inglés de *Long Action Reversible Contraception*) son recomendados por la Academia Americana de Pediatría y por el Colegio Americano de Ginecólogos y Obstetras como los de primera línea en la población adolescente, con base en que han demostrado ser efectivos, seguros y apropiados, entre ellos se incluyen los Dispositivos Intrauterinos e Implantes, mostrando mayor tasa de efectividad que otros empleados más comúnmente en esta etapa de la vida, como son píldoras y preservativos, debido a su carácter de uso inconsistente e incorrecto.

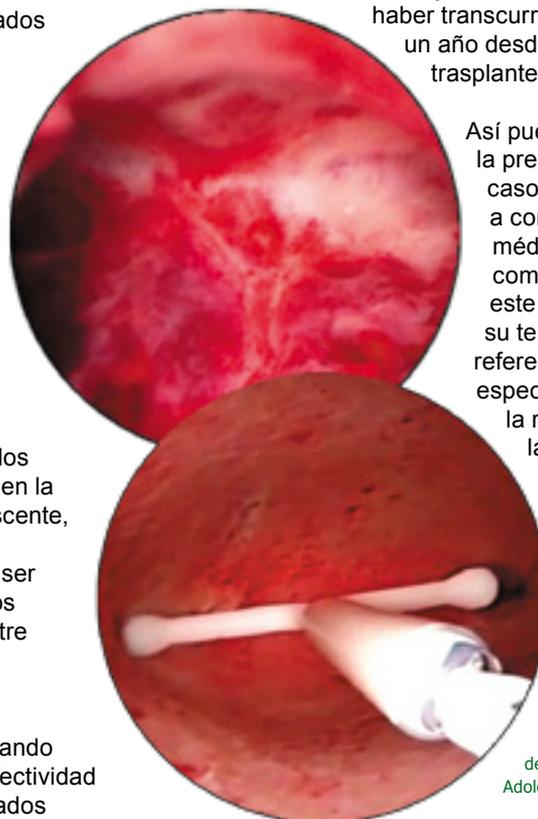
En el escenario de un adolescente con morbilidad asociada, es imperativo realizar una adecuada consejería sobre este aspecto tan relevante de salud sexual, pues ante un embarazo no planeado ni deseado, la condición médica de

estabilidad y sobrevida se ensombrece. En el caso de aquellas pacientes adolescentes trasplantadas, hay que considerar que al recuperar la función renal, el restablecimiento del eje hipotálamo-hipófiso-gonadal y con ello el restablecimiento de la ovulación, la paciente pueda quedar embarazada desde los primeros meses después del trasplante.

En esta etapa precoz, las mayores dosis acumuladas de inmunosupresores, la mayor incidencia de infecciones víricas (herpes, citomegalovirus, etc.) y la presencia de hipertensión arterial o una función renal subóptima, hacen desaconsejable un embarazo hasta haber transcurrido un mínimo de un año desde la realización del trasplante.

Así pues, el propósito de la presentación de este caso es, además de dar a conocer la atención médica integral y compleja que requieren este tipo de pacientes y su temprana y oportuna referencia a centros especializados, generar la reflexión acerca de la importancia del papel del pediatra en la vigilancia y consejería de la salud sexual y contraceptiva en adolescentes.

¹Titular de la Clínica de Ginecopediatría, ²Cofundadora de la Clínica de Ginecopediatría, ³jefe del Servicio de Escolares y Adolescentes



Este es sólo un ejemplo de los múltiples casos complejos y crónicos con comorbilidades que se atienden en la Clínica de Ginecopediatría de la UMAE Hospital de Pediatría del CMN S XXI "Dr. Silvestre Frenk Freund" del Instituto Mexicano del Seguro Social, considerada como pionera en la atención de estas pacientes.

Unidad de Terapia intensiva

Estado epileptico por *Anaplasma phagocitophyllum* superrefractario a tiopental y propofol



La Anaplasmosis Granulocítica Humana (HGA), anteriormente denominada como Erliquiosis Granulocítica Humana o HGE, es una enfermedad infecciosa causada por bacterias del género *Anaplasma*, particularmente por *Anaplasma phagocytophilum*, que es una bacteria intracelular obligada, transmitida a los humanos por la picadura de al menos tres especies de garrapatas: *Ixodes scapularis*, *Ixodes pacificus* y *Dermacentor variabilis*. Estas especies también transmiten la enfermedad de Lyme y la babesiosis, entre otras.

Los síntomas son parecidos a los de la gripe, entre los que se incluyen fiebre, fuerte dolor de cabeza, mialgia, escalofríos y temblores. La enfermedad provoca alteraciones gastrointestinales en menos de la mitad de los pacientes, y eflorescencia en menos de un 10%.

También está caracterizada por trombocitopenia, leucopenia y una elevación de la transaminasa en sangre en la mayor parte de los pacientes.

La anaplasmosis granulocítica humana es de manera clínicamente indistinguible de una infección mayoritariamente causada por *Anaplasma chaffeensis* (antes *Ehrlichia chaffeensis*), entre otras especies, pero puede diferenciarse de bacterias de su mismo género mediante técnicas de diagnóstico moleculares.

Suele tener éxito el tratamiento con antibióticos si es administrado en las primeras etapas. La doxiciclina es el tratamiento de elección. Si la enfermedad se presenta durante las primeras semanas de gestación, el tratamiento es más complejo. La rifampicina se ha usado en embarazo y en pacientes alérgicos a la doxiciclina.

Se trata de paciente masculino con 14 años 11 meses de edad procedente de la Ciudad de México, quien inició su padecimiento el 3 de septiembre de 2016 con dolor molar izquierdo sin mejoría, manejándose en su Clínica con antimicrobiano, agregándose fiebre hasta 42° C, cefalea, náusea y vómito con crisis convulsivas el 08 de septiembre de 2016, por lo que es llevado a su Hospital General de Zona en donde lo intubaron por continuar convulsionando y es enviado a



nuestro hospital. Su ingreso es en estado epiléptico, el cual es refractario a tratamiento con diferentes medicamentos como oxcarbamecepa, DFH, levetiracetam, clonacepam, tiopental y propofol en infusión.

El paciente continúa sin mejoría. Mediante diferentes pruebas se descarta encefalitis, intoxicación, con perfil toxicológico negativo, perfil viral negativo, se descarta inmunodeficiencia primaria, en la resonancia magnética se reporta esclerosis mesial temporal no indicativa de crisis convulsivas, por lo que se realizan más estudios a fondo.

Las crisis convulsivas remitieron el 21 de septiembre de 2016, presenta datos de pancreatitis, falla hepática, choque séptico, encontrando un absceso submandibular izquierdo importante, el cuál se dreno en el Servicio, manejándose con antibióticos.

Presenta datos de falla orgánica múltiple, la cual remite 18 días posteriores a su ingreso. Con mala evolución, presentando neumonía por *Acinetobacter baumannii*, respondiendo a colistina, por lo que se disminuyen parámetros ventilatorios en forma paulatina. 19 días posteriores a su ingreso se extuba exitosamente sin presentar nuevas crisis convulsivas.

Se recaba PCR específico de *Anaplasma phagocitophyllum*, para lo que se egresa al paciente a piso con el diagnóstico de Anaplasmosis Humana Granulocítica (*Anaplasma phagocitophyllum*) con un Glasgow de 13 sin gran deterioro neurológico a pesar de estar convulsionando por un tiempo razonable.

¹Encargada del Servicio de Terapia Intensiva, ²Médico adjunto Terapia Intensiva



BiCision®

Vitalmex. 

Termofusión y disección con la ventaja π

Gracias a la forma cóncava del brazo se consigue una zona de fusión más ancha que el resto de los instrumentos con vástago de 5 mm. Esto proporciona una seguridad todavía mayor.

- Zona de termofusión más amplia
- Disección segura exactamente en el centro
- Corte homogéneo y liso
- Enfriamiento rápido de los brazos
- Óptimas propiedades de preparación

Clínica de Cuidados Paliativos

Cuidados paliativos y acompañamiento en caso de Hemoglobinuria Paroxística Nocturna

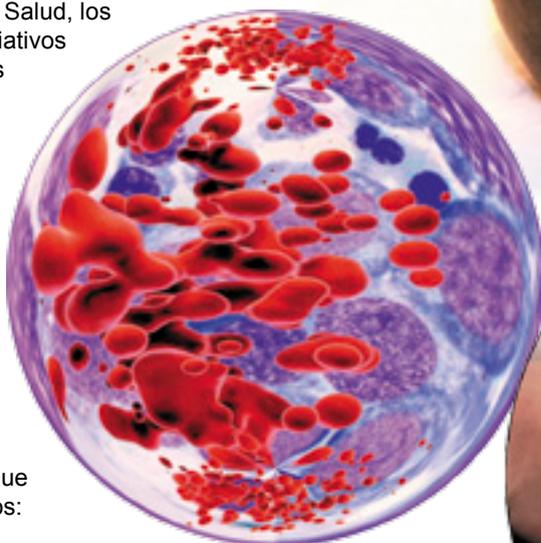


En mayo del 2016 se constituye en la UMAE Hospital de Pediatría Centro Médico Nacional Siglo XXI "Dr. Silvestre Frenk Freund" la Clínica de Cuidados Paliativos, derivado de la creciente necesidad de apoyo a pacientes con enfermedades crónicas y en etapa terminal.

Lo anterior debido a la obligatoriedad de los esquemas de manejo integral que requieren este tipo de pacientes, norma publicada en el Diario Oficial de la Federación el 26 de diciembre de 2014, cuyo contenido es acorde a lo previsto en la Ley General de los Derechos de Niñas, Niños y Adolescentes.

De acuerdo con la Organización Mundial de la Salud, los Cuidados Paliativos para los niños consisten en el cuidado activo y total del cuerpo, mente y espíritu del niño y la familia, con enfermedad que amenaza y/o limita su vida, y se recomienda que estos cuidados:

- Deben comenzar desde el momento del diagnóstico junto con el tratamiento curativo si éste existe;
- Incluir todos los cuidados de confort hacia el paciente;
- Valorar y realizar el tratamiento escalonado del dolor y otros síntomas.
- Incluir un contacto temprano con el niño y la familia;
- Brindarse independientemente del pronóstico;
- Realizarse mediante un equipo multidisciplinario;
- Incluir al niño y a la familia en la toma de decisiones;
- Ofrecer los cuidados paliativos en todos los escenarios de atención (hospitalario, ambulatorio y domiciliario) y
- Proporcionar el seguimiento del duelo al fallecimiento del paciente.



En cumplimiento de lo anterior, la Clínica de Cuidados Paliativos está integrada por médicos pediatras con formación en Cuidados Paliativos, anestesiólogos-algólogos (integrantes de Clínica del Dolor), equipo de salud mental (paidopsiquiatras-psicólogos), enfermeras, trabajadoras sociales, asistentes médicas, tanatólogos y voluntariado IMSS, con el apoyo del Servicio Jurídico de esta UMAE.

A continuación se presenta un caso exitoso de la Clínica de Cuidados Paliativos (CCP) respecto de un menor con diagnóstico de Hemoglobinuria Paroxística Nocturna (HPN), variedad anemia aplásica, en etapa terminal, con su inclusión exitosa a la CCP, brindándole acompañamiento por parte del equipo y logrando Ortotanasia (muerte correcta). Se trata de un menor de sexo masculino, de 10 años y 1 mes

de edad, con el diagnóstico de HPN realizado en agosto de 2016.

La HPN es una enfermedad grave de la sangre de la que existen tres variedades, siendo la que padeció el paciente no susceptible de ser tratada con algún medicamento, sino con base en trasplante de células hematopoyéticas de un donador relacionado compatible.

Sin embargo, el paciente era hijo único, por lo que se realizó estudio de compatibilidad y se envió a búsqueda

de sangre en cordón umbilical al Centro Médico Nacional La Raza sin encontrarse unidades compatibles.

Durante la evolución de la enfermedad cursó con infecciones graves secundarias a su estado de inmunocompromiso derivado de la patología de base que lo llevó a un deterioro físico progresivo, siendo meritorio de Cuidados Paliativos.

Prevía información a los padres por parte del Servicio tratante (Hematología) sobre el pronóstico de la enfermedad y con las recomendaciones del Comité de Bioética, se integró al paciente a la Clínica de Cuidados Paliativos en noviembre de 2016, con firma del respectivo consentimiento bajo Información por parte de ambos padres.

Lo anterior se realizó en junta informativa donde se reiteró que la enfermedad se encontraba en etapa terminal, se ofrecieron informes por cada uno de los Servicios involucrados en el tratamiento de las complicaciones que se presentaron en ese momento (Hematología, Cirugía Pediátrica, Infectología Pediátrica y Pediatría Médica).

Se inició trabajo multidisciplinario a fin de proporcionar el mayor confort del paciente, acompañamiento de la familia y la toma de decisiones de manera oportuna para evitar obstinación terapéutica, entendiéndose ésta como tratamientos que no proporcionan curación de la enfermedad de base y pueden prolongar la agonía del paciente cuando ésta se presenta.

En el curso de la evolución natural de la enfermedad y siguiendo las etapas de la misma al evolucionar a etapa agónica, se tomó la decisión de limitación del esfuerzo terapéutico, entendiéndose ésta como suspender tratamientos no curativos de la enfermedad.

Ante síntomas refractarios, como dolor y dificultad respiratoria, se inició la sedación terminal, que es una medida en la cual se utilizan medicamentos para disminuir el disconfort del síntoma a tratar y evitar el sufrimiento sin acelerar el desenlace, el cual es inminente en esta etapa.

Todas las acciones descritas y las intervenciones con el paciente fueron con acompañamiento de los familiares y el equipo multidisciplinario en todo momento, presentándose el deceso el día 7 de diciembre de 2016 en compañía de sus padres y sin sufrimiento del paciente.

El propósito de presentar este caso es favorecer la Ortotanasia (muerte correcta), evitar la obstinación terapéutica en aquellos padecimientos que no son susceptibles de tratamiento curativo e iniciar una intervención temprana del equipo multidisciplinario de Cuidados Paliativos en enfermedades crónico-degenerativas que pueden evolucionar a una etapa terminal.

“Los Cuidados Paliativos son un Derecho reconocido Internacionalmente; no tienen por objetivo acortar la vida (Eutanasia), sino controlar los síntomas de manera aceptable para el niño y su familia. No significa abandonar, por el contrario, significa sumar, apoyar y ayudar”.



Dras. Sonia González Muñiz y Alejandra L. Nava M.



Grupo interdisciplinario de la Clínica de Cuidados Paliativos, UMAE Hospital de Pediatría CMN S XXI "Dr. Silvestre Frenk Freund"

Servicios médicos y quirúrgicos atendidos por la Clínica del Dolor			
Especialidades quirúrgicas		Especialidades médicas	
Cirugía pediátrica	Neurocirugía	Pediatría médica	Hematología
Cirugía de tumores	Cirugía de Trasplantes	Nefrología	Oncología
Cirugía neonatal	Ortopedia	Reumatología	Gastroenterología
Cardiología	Oftalmología	Neumología	Cuidados intensivos neonatales
Urología		Neurología	Cuidados intensivos pediátricos
Cirugía maxilofacial			
Otorrinolaringología			

¹Titular de la Clínica de Cuidados Paliativos y encargada de Clínica del Dolor; ²Pediatra adjunto en la CCP; ³Titular de la CCP; ⁴Pediatra paliativista; ⁵Coordinador de la CCP.

Utilidad de la cápsula endoscópica en el sangrado de tubo digestivo. Reporte de caso



El sangrado digestivo es un motivo de consulta sobre un padecimiento que puede poner en peligro la vida del paciente. Éste puede ocurrir en cualquier segmento del tubo digestivo, la forma de presentación orienta al sitio de sangrado (hematemesis, pozos de café son originadas proximal al ligamento de Treitz, hematoquezia, melena y rectorragia se asocian sangrado digestivo bajo).

Sin embargo, existe un grupo de pacientes que aun con estudios convencionales como endoscopia digestiva superior, colonoscopia, tránsito intestinal, gammagrama con eritrocitos marcados o angiogramografía, no es posible establecer el sitio y la causa del sangrado.

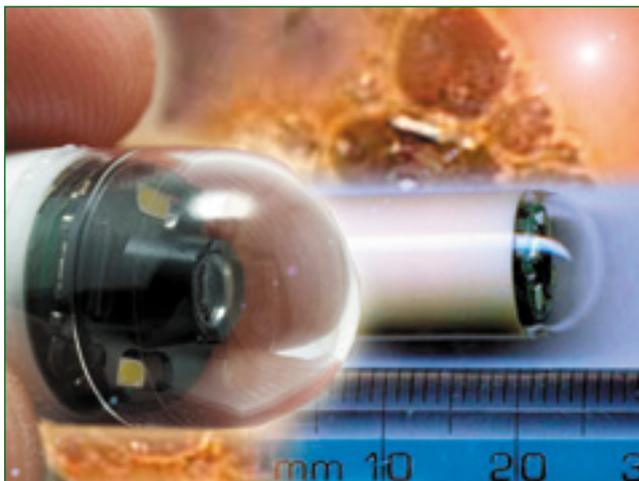
En estos pacientes el empleo de la cápsula endoscópica permite la visualización de todo el tubo digestivo, logrando establecer el diagnostico.

En años recientes ha quedado establecida y documentada la utilidad de capsula endoscópica en pacientes pediátricos con hemorragia de tubo digestivo.

Ventajas

La cápsula es básicamente una cámara que no se digiere ni se absorbe. Es del tamaño aproximado de una píldora de vitaminas grande: 2.5 cm de largo y 1/2 a 1.3 cm de ancho. Cada cápsula se usa una sola vez.

Viaja a lo largo del aparato digestivo siguiendo el mismo camino que recorre el alimento. Sale del cuerpo en una deposición (con las heces) y puede desecharse en el inodoro sin dañar la plomería.



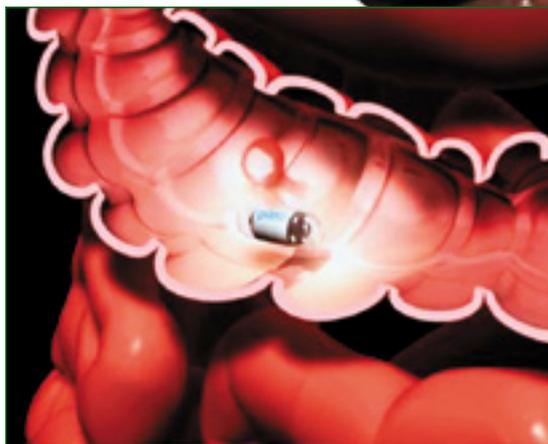
Esta cámara, que además genera luz propia y cuenta con una batería integrada para su funcionamiento, toma miles de fotografías a color del tracto digestivo durante la prueba y las envía a un receptor a través de señales de radio, en forma inalámbrica, donde son grabadas.

Estas imágenes se descargan a una computadora y un programa de software especializado las convierte en un video. El médico ve el video y busca los eventuales problemas que pudieran presentarse.

Reporte de caso

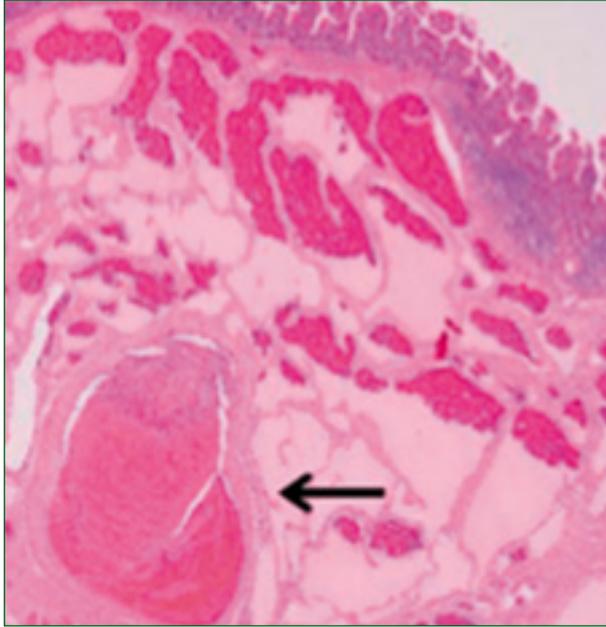
Masculino de 11 años 9m, previamente sano, con peso de 44.5kg (percentil 60), talla 1.58m (p77), IMC 17.6 (p44) que inicia historia de dolor abdominal, evacuaciones con sangre, melena y rectorragia, sangrado abundante, cursando con lipotimia, diaforesis, palidez de tegumentos, hipotensión, con descenso de hemoglobina hasta 7.17g/dl, HTO. 31, Tp 15.3s, INR 1.6, fibrinógeno 172, requiriendo múltiples transfusiones de sangre.

Evoluciona con choque hipovolémico, se realiza panendoscopia sin encontrar causa del sangrado; colonoscopia con mucosa nodular sin identificar etiología del sangrado; gammagrama



para mucosa gástrica ectópica negativo, descartando divertículo de Meckel, gammagrama con eritrocitos marcados sin identificar sitio de sangrado.

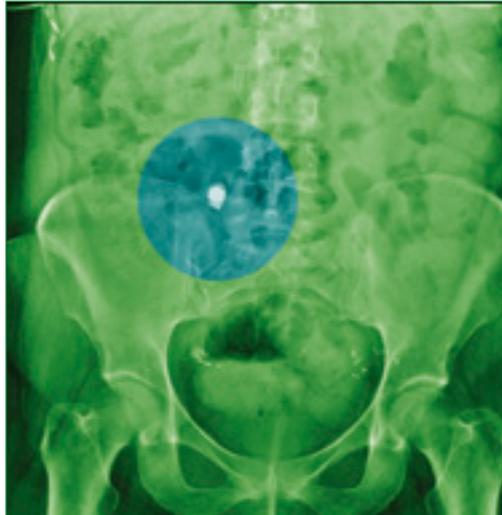
Se realiza procedimiento con cápsula endoscópica, la cual ingirió voluntariamente, observándose tumor submucoso ulcerado en yeyuno distal con sangrado activo.



Hemangioma capilar. Imagen histológica de nódulo en la muscular de la mucosa

Se interviene quirúrgicamente, encontrando tumor en yeyuno a 2.8 metros del ángulo de Treitz, lesión indurada oscura. Se realiza resección del segmento de 2 cm de longitud con anastomosis término-terminal. Evoluciona favorablemente con remisión del sangrado.

El reporte de patología indica lesión vascular, con un nódulo bien circunscrito, pseudoencapsulado en la muscular de la mucosa, numerosas grietas



vasculares colapsadas, dispuestas en estroma de células fusiformes.

La inmunohistoquímica con CD34 y Ki67 muestra que la lesión es un ovillo de vasos colapsados. Lesión compatible con hemangioma cavernoso. El paciente recibió seguimiento por 3 meses evolucionando asintomático.

Discusión

El hemangioma cavernoso es una lesión rara en adultos, representa el 5% de las neoplasias benignas de intestino delgado.

Puede condicionar un sangrado gastrointestinal masivo y poner en peligro la vida del paciente.

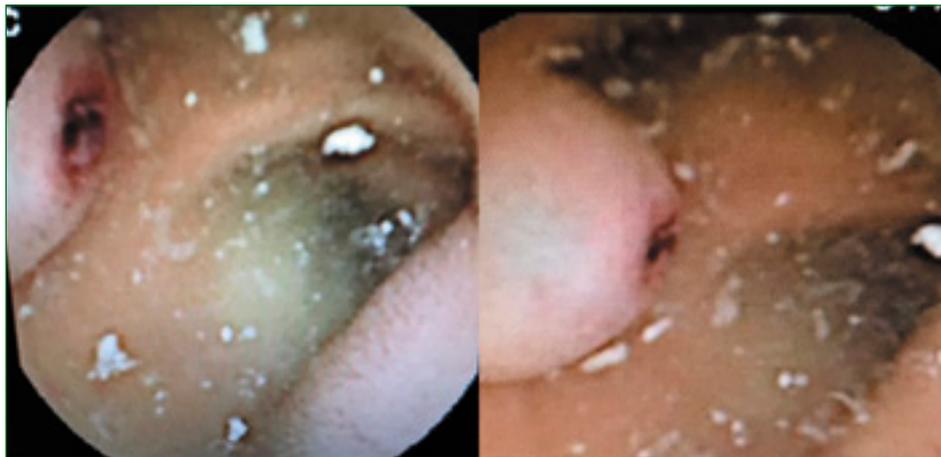
Sólo el 48% de los casos se diagnostican en el preoperatorio. En la edad pediátrica es una entidad aún menos frecuente. Con el advenimiento de la cápsula endoscopia y la enteroscopia se ha logrado la visualización de las lesiones de intestino delgado.

Con la aplicación de los algoritmos para

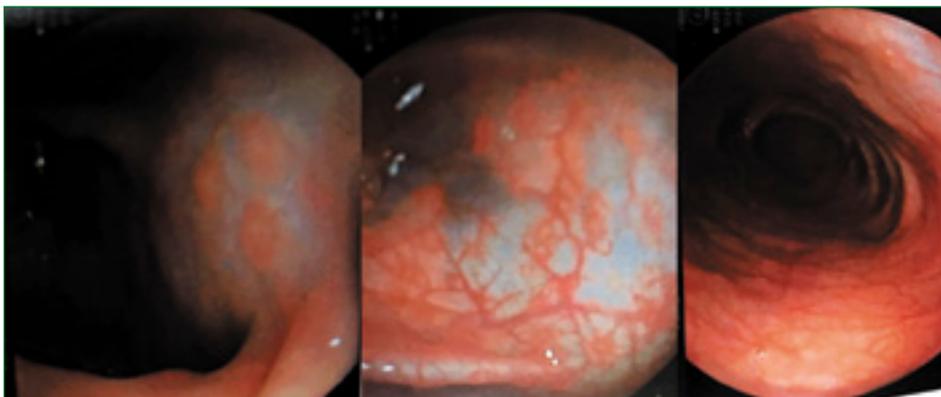
el diagnóstico del sangrado de tubo digestivo se logró observar la tumoración, lo que permitió el tratamiento adecuado, el análisis histológico de la lesión y el diagnóstico de certeza.

Conclusión

El empleo de la cápsula endoscópica en pacientes pediátricos con sangrado de tubo digestivo en el orden propuesto por los algoritmos para diagnóstico permitió en este caso determinar el sitio, causa del sangrado y la realización de cirugía electiva, logrando la resección quirúrgica de la lesión vascular con excelente resultado, aún cuando se trató de una lesión vascular rara en la edad pediátrica.



Imágenes endoscópicas de tumor ulcerado en yeyuno distal, obtenidas con este dispositivo también denominado "pillcam"



Imágenes endoscópicas de colon obtenidas con la Wireless Endoscopic Capsule

Bibliografía:

- 1) Yu Akazawa, Katsushi Hiramatsu, Takuto Nosaka. Preoperative diagnosis of cavernous Hemangioma presenting with melena using wireless capsule endoscopy of the small intestine. *Endoscopy International Open* 2016; 04: E249–E251
- 2) Markus Franke¹, Andrea Geiß¹, Peter Greiner. The role of endoscopy in pediatric gastrointestinal. *Bleeding. Endoscopy International Open* 2016; 04: E1011–E1016.
- 3) Noam Zevit, Raanan Shamir Wireless Capsule Endoscopy of the Small Intestine in Children. *JPGN* 2015;60:696–701.
- 4) Benjamin Sahn, Samuel Bitton. Lower Gastrointestinal Bleeding in Children. *Gastrointest Endoscopy Clin N Am* 26 (2016) 75–98
- 5) Eon Chul Han, Soo-Hong Kim, Hyun-Young Kim, Gastrointestinal hemangioma in childhood: a rare cause of gastrointestinal bleeding *Korean J Pediatr* 2014;57(5):245-249

¹ Médico adscrito y profesor adjunto del Servicio de Gastroenterología Pediátrica.

Caso de éxito en Paidopsiquiatría y Psicología infantil de enlace

La intervención de salud mental en un hospital de tercer nivel puede ser la diferencia en el pronóstico de cualquier paciente con enfermedad grave. Este es el caso de "Bere", adolescente de 14 años a quien se le diagnosticó osteosarcoma de fémur en la pierna derecha en abril de 2015, iniciando desde entonces sus tratamientos consistentes en sesiones de quimioterapia, lo cual implicaba el estar hospitalizada por primera vez en su vida.



Esto representó un cambio en su forma de vida, no logró adaptarse a las condiciones propias del hospital: estar en un lugar nuevo, luces prendidas en la noche, entrada y salida de médicos y enfermeras las 24 horas del día, lo que le generó pensamientos catastróficos, así como resistencia y tristeza ante la pérdida de salud.

Por ello su familia pidió la intervención de Salud Mental en junio de 2015, ya que la veían con miedo constante, ansiedad, así como tristeza y deseos de llorar; además tenía muchos vómitos y no podía comer.

"Una niña dentro de la sala de hospitalización me dijo que debía comer lo que pudiera, porque después ya no podría hacerlo por la quimioterapia", nos compartía la paciente, lo que le generó gran preocupación e ideas de culpa porque pensaba que afectaba a su familia al estar ella hospitalizada.

"Bere", a pesar de su perfil ansioso y obsesivo, con pensamiento de miedo, ideas rígidas y catastróficas, logró desarrollar habilidades que le permitieron vencer esa ansiedad, dolor y dificultades como el no poder comer, el distanciamiento con la familia, dejar de estudiar la secundaria, o cambios en su imagen como la caída de cabello, estar pálida o incluso soportar el dolor de las punciones en sus brazos.

Cuando tuvo su primera cirugía, que buscaba preservar la pierna, presentó una infección en la misma que puso en riesgo su vida, generando fiebre, dolores intensos y riesgo inminente de morir.

Ante este panorama adverso, la paciente nos sorprendió gratamente cuando tomó por sí misma, sin intervención de la familia ni de los médicos, la difícil decisión de perder su pierna derecha, al darse cuenta que no había mejoría con

el injerto de hueso colocado en el sitio de tumor. "Era mi vida o mi pierna", nos dijo, habiendo alcanzado un proceso de asimilación y tomando esa decisión que incluso para los médicos era difícil plantear.

Esta asimilación se fue gestando desde un inicio cuando logró establecer un enganche adecuado en el proceso terapéutico y psicofarmacológico con el Servicio de Salud Mental, ya que pudo desarrollar capacidades de reflexión, identificación de emociones y expresión de síntomas, control y manejo de ansiedades, tanto farmacológica como no farmacológica, manejo del dolor, y mejorar su capacidad

de análisis para poder establecer prioridades, además de desarrollar la capacidad de resiliencia o adaptación.

Esto gracias a que ella y su familia permitieron, buscaron y se apegaron a las indicaciones que el Servicio de Salud Mental emitió, con la intención de brindar atención, contención y acompañamiento durante este proceso de salud-enfermedad.

Actualmente "Bere" se encuentra en vigilancia por Oncología, que es su Servicio tratante, y ha mostrado franca mejoría en relación a los síntomas de ansiedad, siendo identificada esta mejoría por nosotros, por la familia y por la propia paciente.

Ha ido retomando las actividades propias de una adolescente de secundaria: va a la escuela, tiene amigas y amigos y busca ahora apoyar a niños con cáncer desde su propia escuela, dando el testimonio a sus compañeros de lo que ha vivido. Ella misma considera que el trabajo psicoterapéutico que se hace en el hospital es necesario y benéfico para todos los pacientes en su afrontamiento a la condición de enfermedad.



"Bere" continúa acudiendo a sus citas médicas para aprender a caminar sin una pierna, tener una prótesis, aprender a usarla y disfrutar su vida con las herramientas adquiridas durante su atención en este Servicio.

¹Jefe del Servicio de Salud Mental



DR. RAÚL FLORES GALINDO¹

Clínica de Inmunoalergia

Inmunodeficiencia combinada: enfermedad poco frecuente.

“Iván”, escolar masculino de 6 años 2 meses, producto del primer embarazo, sin alteraciones con control prenatal, nace a los 9 meses, con peso de 2,500g, talla de 49cm, no recuerda la madre el APGAR pero sin manifestar datos de asfixia neonatal, con tamiz neonatal normal, sin complicaciones perinatales, con retardo en el desprendimiento del cordón umbilical (10 días), alimentado al seno materno durante un mes, posteriormente con fórmula maternizada e inicio de papillas a los 6 meses con frutas y verduras.

Con antecedentes de padre asmático y madre aparentemente sana, sin convivencia con mascotas y con esquema básico de vacunación, dentro de sus antecedentes relevantes cursó con absceso perianal en diciembre de 2012 que ameritó tratamiento hospitalario durante un mes.

Al año siguiente presentó otitis media que ameritó tratamiento quirúrgico para reparación de la complicación; historia desde temprana edad con síntomas respiratorios y digestivos manifestados por tos, llanto durante la alimentación, regurgitaciones y falta de apetito, de 5 años de evolución,

Es por estos motivos por los que sus familiares solicitaron atención médica en su Unidad de Medicina Familiar correspondiente, siendo referido de ésta a su Hospital General de Zona, donde los médicos tratantes de este caso iniciaron tratamiento para enfermedad por reflujo gastroesofágico y restringieron alimentos (lácteos y huevo) considerando una probable alergia alimentaria.

El paciente continuó con los mismos síntomas a pesar de cumplir la madre con todo el tratamiento indicado, por lo que del Hospital General de Zona se decide enviarlo a esta Unidad Médica de Alta Especialidad Hospital de Pediatría CMNSXXI, concretamente a los Servicios de Gastroenterología y Neumología.

El Servicio de Gastroenterología realiza estudio de endoscopia, mediante el cual se encontró una inflamación leve de esófago, complementando manejo con metoclopramida y omeprazol.

Por su parte, el Servicio de Neumología realiza un estudio de broncoscopia,

encontrando inflamación endobronquial moderada y secreción abundante amarillenta broncopulmonar, por lo que se inicia tratamiento con antiinflamatorio inhalado.

De igual manera, el paciente es visto por la especialidad de Cardiología, que mediante los estudios necesarios encuentra complicación relacionada a daño vascular pulmonar (hipertensión arterial pulmonar).

Por los hallazgos previamente descritos, el Servicio de Neumología solicita la valoración por la Clínica de Inmunoalergia, de reciente aparición en esta Unidad, que lo revisa por vez primera en mayo de 2016.

En su intervención, la Clínica de Inmunoalergia encuentra datos clínicos sugestivos de probable inmunodeficiencia, como lo son la tos crónica productiva con expectoración amarillenta, asociada a procesos infecciosos respiratorios, últimamente relacionados a ejercicio y risa, coloración morada en dedos y saturación de oxígeno baja (83%), y diarrea frecuente con moco.

Por ello es que solicitó estudios

inmunológicos complementarios, documentándose rangos bajos de subclase de inmunoglobulina IgG (IgG2 e IgG4), y subpoblaciones linfocitarias alteradas.

Dichos estudios complementarios permitieron establecer el diagnóstico de inmunodeficiencia combinada no severa, ofreciéndose desde entonces tratamiento sustitutivo con inmunoglobulina cada 21 días, con mejora importante de los síntomas y adecuada ganancia ponderal.



¹ Médico Pediatra adscrito al Servicio de Preescolares y titular de la Clínica de Inmunoalergia de la UMAE Hospital de Pediatría CMN Siglo XXI, IMSS

La participación de la Enfermería en la alta especialidad

La Enfermería es una profesión del área de la salud que ha evolucionado día a día, fortaleciéndose en un contexto humanístico, el cual va a la par de un marco de progresos tecnológicos, científicos y sociales, siempre enfocándose en brindar el cuidado de Enfermería acorde a las necesidades de la población. Por ello se ha establecido como paradigma actuar con sentido humanista, siendo su mayor preocupación el paciente, la familia y la comunidad.



El Hospital de Pediatría CMN S XXI "Silvestre Frenk Freund" abrió sus puertas como Unidad Médica de Alta Especialidad en abril de 1992.

Como parte de la estructura orgánica se integro la Dirección de Enfermería, la cual cuenta con 702 enfermeras, quienes han sido partícipes, desde entonces, de los éxitos que se han obtenido durante la atención médica del paciente pediátrico, siendo la atención de la población infantil todo un reto y más aún si se considera que en esta Unidad se atienden pacientes con enfermedades muy complejas, el personal de Enfermería tiene protocolos de atención para el manejo especializado en áreas específicas, entre los que se encuentran:

La Unidad de

Trasplantes: participa un grupo selecto de enfermeras que atiende a pacientes con trasplante renal, hepático y de médula ósea. Al ingreso del paciente a la Unidad, primeramente se les enseña a los padres y al paciente el área física, se les enseña el protocolo para el ingreso a la sala en los días posteriores al trasplante, el personal de Enfermería es responsable de realizar las coordinaciones con los Servicios de Ropería, Conservación, Higiene y Limpieza, Abastos, para garantizar que el área física esté en las condiciones óptimas, así como contar con el material, medicamentos y equipo



médico indispensables. Las enfermeras son responsables de preparar el equipo establecido para el traslado y preservación del órgano donado. Ya en el posoperatorio inmediato reciben al paciente en un cubículo que es preparado meticulosamente y se dedica al cuidado del paciente durante las 24 horas del día.

Actualmente contamos con 5 enfermeras especialistas pediatras y 8 enfermeros generales a los cuales se le ha dado capacitación especializada para brindar la atención a nuestros pequeños pacientes, sonriendo con ellos cada vez que lo hacen y reconfortándolos cada vez que se requiere. La capacitación al personal es muy importante para lograr el éxito, por lo que contamos con un diplomado denominado "Atención del paciente con trasplante", en el que el personal de Enfermería seleccionado recibe la información acerca de las patologías y la importancia de su participación durante la estancia hospitalaria del paciente.

En los Servicios de Hemodiálisis y

Diálisis Peritoneal Ambulatoria se brinda terapia sustitutiva de la función renal a pacientes en etapa de lactante hasta adolescentes. Uno de los objetivos del tratamiento sustitutivo es que el paciente se encuentre en las mejores condiciones para recibir un trasplante

renal y/o tenga una mejor calidad de vida, por lo que se da capacitación al paciente y al cuidador primario.

En el programa de Diálisis Peritoneal el paciente o familiar realizan los procedimientos en su domicilio, la capacitación que se proporciona dura aproximadamente 10 días en promedio, al término del periodo los pacientes y su familiar son sometidos a un examen teórico-práctico y hasta que lo aprueben

son integrados al programa domiciliario. Siendo pacientes con permanencia prolongadas en los programas de diálisis y hemodiálisis, ellos y el personal de Enfermería generan vínculos muy estrechos, los cuales se hacen evidentes en los campamentos anuales que se realizan en los centros vacacionales del Instituto, durante los cuales los niños y el personal de Enfermería junto con otros integrantes del equipo multidisciplinario conviven durante una semana en el centro vacacional, donde los pacientes realizan actividades de la vida diaria bajo vigilancia del personal sin que

su tratamiento dialítico se suspenda. Para tal fin se trasladan las máquinas de diálisis y hemodiálisis al igual con los medicamentos que los pacientes requerirán. Actualmente contamos con 6 enfermeras especialistas en Nefrología, 8 enfermeras generales, que atienden los Servicios durante el turno matutino y vespertino.

En el Servicio de Quimioterapia Ambulatoria, el personal de

Enfermería administra el tratamiento a los pacientes en forma ambulatoria, organiza y controla los medicamentos de todos los pacientes que la reciben en los Servicios de Hospitalización. El personal de Enfermería del Servicio de Quimioterapia es capacitado en el manejo específico de la misma, por personal del mismo Servicio, siendo la quimioterapia medicamentos de alto riesgo en su manejo, resguardo y control. Hasta ser administrados se debe ser muy cuidadoso, por lo que se realizan diversos controles administrativos, como lo son recibir uno por uno los tratamientos de los pacientes, corroborando la indicación médica, asegurando así que el tratamiento correcto llegue al paciente oportunamente.

El paciente ambulatorio, parte de la población infantil que se atiende en el Servicio, es enseñado a identificar datos de alarma relacionados con la administración de medicamentos; los

pacientes ambulatorios también son sometidos a procedimientos de diagnóstico o tratamiento en los cuales la actividad de Enfermería es fundamental para asegurar que sean exitosos, ya que además de preparar las dosis de quimioterapia intratecal, dan preparación física al paciente para la realización de la punción lumbar.

En el caso de procedimientos diagnósticos como lo es el aspirado de médula ósea, la enfermera es responsable de integrar el equipo necesario y dar preparación física al paciente para la realización del procedimiento. Algunos pacientes que acuden a recibir tratamiento de quimioterapia son portadores de catéter permanente, cuyo cuidado y manejo es responsabilidad del personal de Enfermería del Servicio de Quimioterapia.

La enfermera responsable del área mantiene comunicación y coordinación permanente con los médicos tratantes de Oncología y Hematología,



para cualquier aclaración, duda o asesoría.

Actualmente se ha integrado al Servicio de Quimioterapia Ambulatoria la administración de medicamentos de terapia monoclonal, evitando así la hospitalización del paciente.

Aunque contamos con Centro de Mezclas, el cual provee la mayoría de los tratamientos ya preparados bajo estrictas normas de calidad, el Servicio cuenta con un área de preparación de medicamentos, ya que por ser dosis pediátricas su dilución es muy específica, por eso la realiza el personal de Enfermería del Servicio. Como parte de la actividad docente del mismo se reciben alumnas del curso postécnico de Enfermería Pediátrica, Oncológica y licenciatura en Enfermería.

El Servicio de Nutrición Parenteral, además de la atención especializada y la dedicación del personal para asegurar que los pacientes hospitalizados reciban su nutrición diariamente, cuenta con el programa de Nutrición Parenteral Domiciliaria. La contribución del personal de Enfermería consiste en enseñar a los familiares cómo manejar el catéter y detectar datos de alarma, les enseñan qué es la nutrición parenteral, para qué sirve, cómo se debe de manejar en casa.

Los familiares acuden diariamente para que el personal les entregue la mezcla y el material necesario para su manejo en el domicilio, lo que permite que el paciente reciba su tratamiento en el confort de su hogar, siempre con el apoyo y vigilancia del personal.

Esta Unidad es referente para la capacitación de personal de Enfermería en Unidades al interior del país, lo que da la oportunidad de tratamiento a los niños sin tener que viajar a la ciudad de México.

En los Servicios de Hospitalización la enfermera de Nutrición Parenteral realiza diariamente visita a los pacientes que la reciben, verificando la administración correcta de la misma y también la funcionalidad del acceso vascular. Se coordina con la enfermera responsable del paciente para la realización de actividades en el mantenimiento del acceso vascular, el control de líquidos y la vigilancia de las glicemias capilares.

Consideramos que la capacitación del personal es fundamental para que el paciente sea atendido, por ello se programa anualmente el diplomado de atención del paciente con nutrición

parenteral. La participación del Servicio de Nutrición Parenteral para la capacitación al personal de Enfermería en el manejo de los accesos vasculares ha sido fundamental para coadyuvar al control de infecciones nosocomiales asociadas a líneas vasculares, los talleres se realizan durante una semana y son programados, de manera anual, en promedio seis talleres.

Durante la realización de las Jornadas Académicas y de Investigación de la Unidad, de manera sistemática se realiza el taller al cual acuden de otras Unidades institucionales y del sector salud para conocer la técnica del manejo de los accesos vasculares y llevar a sus Unidades propuestas que incrementen la calidad y seguridad de sus usuarios.

Además de la participación de Enfermería descrita en los Servicios especiales, la

atención que las enfermeras brindan durante la atención del paciente en los Servicios de Hospitalización, la mayoría de los cuales son de la especialidad de Hematología y Oncología, contamos con personal especializado en los Servicios de Quirófano y Unidades de Terapia Intensiva, quienes responden a las características del paciente que se atiende en la Unidad. El personal realiza el cuidado del paciente, siempre pensando en el bienestar de los niños, con un alto sentido de compromiso hacia la institución en la que labora.

Actualmente, el personal de Enfermería que integra la UMAE Hospital de Pediatría "Dr. Silvestre Frenk Freund", realiza un esfuerzo continuo, con dedicación y responsabilidad, diariamente hacen posible el cuidado de la salud de la población infantil que en ella se atiende, sin esperar a cambio nada más que una sonrisa.





Sistema de cirugía de Alta Frecuencia

Con el sistema de AF VIO Erbe ha establecido pautas innovadoras para apoyar de forma óptima las intervenciones en prácticamente todas las especialidades y acceder a un gran número de campos de aplicación adicionales.

Los módulos de generador Erbe VIO 300 D y 200 D ofrecen dosificación automática de la potencia en todas las técnicas de regulación:

- regulación de tensión
- regulación del arco voltaico
- regulación de potencia

Informática: Contribuyendo al logro y sustentabilidad de la calidad de excelencia

La División de Ingeniería Biomédica en la UMAE se fracciona en dos áreas: la parte técnica de Equipo Médico y el área de Informática, esta última tiene a su cargo vigilar y supervisar el adecuado funcionamiento de los sistemas de cómputo que sean parte del equipo médico, así como de las aplicaciones informáticas institucionales de las diferentes áreas de la Unidad.



Todas estas actividades son de suma importancia para el buen funcionamiento de los sistemas como lo es el expediente clínico electrónico, entre otros. Su compromiso es con todo lo referente a Tecnologías de la Información y la Comunicación (TIC's), la infraestructura de telecomunicaciones, el equipo de cómputo y los sistemas institucionales.

El equipo se encuentra integrado por el jefe de Informática, Guillermo Ramón Donis Castañeda, quien ha desempeñado una labor exitosa desde hace ya casi seis años en la Unidad; Gustavo Rogelio Carreón Cruz N41, técnico en Investigación, quien desde hace 5 años ha colaborado de forma importante en la revisión de las TIC's en la UMAE; Sr. José Gabriel Núñez Hernández N44, Analista Coordinador A.

Asimismo, José Roberto Feria Hernández, Rubén Villanueva Ramírez quienes son Auxiliares de Soporte Técnico en Informática, cuya labor es muy importante para la buena funcionalidad del equipo de cómputo y de comunicación dentro de la UMAE en los sistemas informáticos y Martín Porcayo Vega, quien realiza sus prácticas profesionales en esta área puesto que es importante apoyar a los nuevos talentos permitiendo adquirir y desarrollar destrezas, poniendo en práctica, reforzando conocimientos, competencias y habilidades al integrarse en un ámbito profesional y a tener una visión única de los sistemas informáticos que maneja esta área.

Recientemente fue galardonado el C. Guillermo Ramón Donis Castañeda con el 2° Lugar en el desempeño a nivel nacional en UMAE's (entre 25) sobre los programas institucionales de la informática médica, cuyos indicadores

para la evaluación a la cual fue sometido el trabajo en equipo del área de informática de esta UMAE fueron los siguientes:

- Cumplimiento de requerimientos de la DITD;
- Atención de solicitudes por Nivel Central con respecto a Software Institucional;
- Puntualidad;
- Aprovechamiento de Mantenimientos 2016.



Dentro de estos rubros que cumplió satisfactoriamente, asimismo las actividades que se llevan a cabo en la Unidad y que ha permitido que el área de informática avance fielmente del universo principal de 474 computadoras en los rubros de

- Atención:**
- Fallas de Software,

- Fallas de red,
- Fallas de energía eléctrica de cableado en equipo de cómputo.

- Instalación de:**
- Equipo de Computo,
 - Equipo de Telecomunicaciones,
 - Programas,
 - Aplicaciones,
 - Antivirus.

Lo anterior además de cumplir puntualmente con la planeación estratégica para conocer las necesidades y solventarlas con respecto a los equipos de cómputo para ejercer la adquisición de las contrataciones, de los servicios de mantenimiento para la tecnología informática de la Unidad. Dicha planeación asertiva se puede notar en el mantenimiento de los equipos mencionados, además de identificación de las necesidades de consumibles y refacciones derivadas

de los escalamientos tecnológicos o por la incorporación de nuevos equipos en la Unidad, gestionando su oportuna dotación.

Una de las gestiones que realiza esta área son los mantenimientos correctivos de Equipo de Cómputo y Telecomunicaciones; durante 2016 se tramitó el presupuesto para dos rubros principales, los cuales han sido aprovechados como se muestra:

- Gestión del Presupuesto 2016**
- TELECOM: \$ 476,000.00
 - Equipo de Cómputo y Periféricos: \$1,704,000.00

A continuación se muestra cómo fue aprovechada la gestión del presupuesto, los mantenimientos quedaron de la siguiente forma:



Gestión de Mantenimientos Realizados en Telecomunicaciones para 2016

TIPO DE EQUIPO	REPARADOS	SUSTITUIDOS	CANTIDAD TOTAL
INSTALACION DE NODOS DE DATOS	N/A	NUEVOS	40
APARATOS TELEFÓNICOS	40	0	40
EQUIPO DE COMUNICACIONES SWITCH DE 24 PUERTOS	6	0	6
EQUIPO DE COMUNICACIONES SWITCH DE 48 PUERTOS	0	2	2
EQUIPO DE COMUNICACIONES SWITCH DE 48 PUERTOS CAPA 3	1	0	1

Gestión de Equipo de Cómputo y Periféricos en 2016. Se obtuvieron un total de 604 usuarios satisfechos con el trabajo realizado por esta área.

TIPO DE EQUIPO	REPARADOS	SUSTITUIDOS	CANTIDAD TOTAL
SCANNER	3	5	8
LECTOR CÓDIGO DE BARRAS	0	1	1
IMPRESORA	25	25	50
PANTALLAS (SISTEMA AEROPUERTO)	2	0	2
MONITOR	31	40	71
VIDEOPROYECTOR	2	2	4
SERVIDORES	4	0	4
EQUIPO DE CÓMPUTO PORTATIL (LAPTOP)	22	8	30
EQUIPO DE CÓMPUTO DE ESCRITORIO	247	98	345



El Sr. Gustavo Donis recibiendo el Premio al segundo lugar a Nivel Nacional, de manos del Director General del Instituto Mexicano del Seguro Social, Mtro. Mikel Arriola Peñalosa.



¹Jefe de la División de Ingeniería Biomédica, ² jefe de Informática.

Exposición artística en el marco de las XXXVI Jornadas de Investigación del Hospital de Pediatría CMNSXXI, 2016

El Arte y la Medicina

Si bien la Medicina es una ciencia en la medida que es un conjunto ordenado de conocimientos estructurados sistemáticamente y porque utiliza el método científico, no hay que olvidar que el término "medicina" deriva del verbo latino "medeor", que significa cuidar, de aquí se deriva que la Medicina es el "arte de preocuparse por el otro".

Cuando decimos que la Medicina es un arte estamos tomando en cuenta aquella acepción de que arte es "un conjunto de reglas para ejecutar bien algo".

El arte de sanar no consiste únicamente en indicar mecánicamente ciertos tratamientos curativos, sino también en la atención humana, en la evaluación global de las situaciones, en el consejo, en la prudencia al tomar decisiones y en los cuidados del paciente.

En este sentido todos los médicos al atender pacientes son "artistas".

El médico no sólo debe tener conocimientos sino practicar el humanismo en su significado más amplio, que es valorar al ser humano y la condición humana.

Ya que el arte es una actividad esencialmente humana, el arte y la Medicina inevitablemente están ligados.

El arte y los médicos

Se ha propuesto que los médicos desarrollan su veta artística como sublimación de las limitaciones que encuentran en la Medicina.

Si esta es la razón o hay alguna otra, a lo largo de la historia existen ejemplos de médicos que han desarrollado este

aspecto, algunos han dejado la Medicina para dedicarse al arte y otros han complementado las dos actividades. Entre estos ejemplos tenemos:

Antón Chejov, el gran dramaturgo ruso, compartió la Medicina con la literatura y fue exitoso en ambas. Afirmaba "la Medicina es mi esposa legal y la literatura mi amante" y



Arthur Conan Doyle, creador de Sherlock Holmes, personaje que lo superó en fama, abandonó su carrera de oftalmólogo ante el éxito de sus obras de ficción.

¿Puede haber influido el hecho de ser médico, en lograr una obra de merecido éxito en que su héroe, Sherlock Holmes, hace gala de un sorprendente poder de análisis, detallismo, abstracción y deducción, todas características que enviaría un buen médico?

Mi opinión es que el hecho de ser un médico de un muy buen nivel profesional debe haber influido en el logro literario de Conan Doyle.

Oliver Sacks es probablemente el



agregaba que "si bien ello puede lucir poco respetable, no resulta aburrido en modo alguno". Más aún, aseguraba que "cuando me canso de una, paso la noche con la otra", y "ello termina mejorando mi relación con ambas".



"La práctica de la Medicina es un arte, no un comercio; una vocación, no un negocio; una vocación en la que hay que emplear el corazón igual que la cabeza. Con frecuencia lo mejor de vuestro trabajo no tendrá nada que ver con pociones y polvos, sino con el ejercicio de la influencia del fuerte sobre el débil, del justo sobre el malvado, del prudente sobre el necio..."

William Osler

neurólogo y escritor más célebre en la actualidad, gracias a sus libros en los que matiza la ficción con diversos aspectos neurológicos. Un ejemplo es su obra "Despertares" y en otras en que destaca el rol de la música en la actividad cerebral como eventual arma terapéutica.

Baldomero Fernández Moreno, argentino, fue médico y profesor de literatura. El "Soneto a tus vísceras" es un

Alzúa, amigo suyo. En ese mismo año al lado de un grupo de intelectuales fundó la sociedad literaria "Nezahualcóyotl" en uno de los patios del ex convento de San Jerónimo. Falleció a los 24 años de edad en el Palacio de Medicina en la Ciudad de México.

Ya en Latinoamérica

En el marco de las XXXVI



cambio alternativo en la temática habitual utilizada para describir a la amada: la enumeración de las características externas de la cabeza hasta los pies, que exaltan sus múltiples perfecciones.

En México tenemos el ejemplo de **Manuel Acuña**, estudiante de Medicina cuya carrera literaria fue breve pero fructífera. Comenzó en 1869 con una elegía a la muerte de Eduardo

"Aquél a quien se le ha revelado la vocación samaritana de médico en toda su plenitud, ya no pregunta cuáles son las hebras que entrelazan la Medicina con el Arte: él aprecia con un solo golpe de vista el brillante y maravilloso cañamazo que forma la Medicina con todas las artes, cómo sus hilos se entrecruzan formando el tejido que las convierte en grandes benefactoras de la humanidad".

Jornadas de Investigación del Hospital de Pediatría "Dr. Silvestre Frenk Freund" del Centro Médico Nacional Siglo XXI, que se llevaron a cabo del 2 al 6 de mayo de 2016, la Dra. Claudia Díaz Perez, Directora de Enseñanza e Investigación en Salud y el Dr. Jorge Luis Ramírez Figueroa, Jefe de la División de Especialidades Médicas y organizador de las XXVI Jornadas, inauguraron solemnemente la Exposición "Arte y Medicina" en el segundo piso de la Consulta Externa.

Es la primera ocasión en la que se da un espacio para la expresión artística del personal del hospital, gracias al entusiasmo e iniciativa de la Dra. María Antonieta Araujo Solís, jefe del Servicio de Genética y a la ayuda del museógrafo Rivera Mendoza.

Los profesionales de la salud que participaron fueron:

Karl Sudhoff

Fotografía: Dr. Enrique Piña Mora, Jefe de la Consulta Externa; Dra. Yolanda Sevilla Delgado, Jefe de Otorrinolaringología; Dra. María Alejandra Aguilar Kitsu, Jefe de Nefrología; Dr. Jaime Diegopérez Ramírez, Jefe de la División de Cirugía; Dr. Juan Carlos Huicochea Montiel, Médico Genetista;



Dr. Fernando Soriano, Jefe de Cirugía Maxilofacial.

Pintura: Dra. Aleida de Jesús Rivera Hernández, médica endocrinóloga; Dr. Gerardo Sánchez Vaca, Jefe de Neurología; Q.F.B María del Carmen Rivera Mendoza, Servicio de Farmacia.

Escultura: Citotécnica Martha Patricia Landeros Licona, Servicio de Patología.

Dibujo: Perfusionista Jorge Zavala López.

Entre expresiones de grato asombro de la concurrencia transcurrió la exposición de las expresiones artísticas del personal del Hospital de Pediatría.

Para los asistentes fue una sorpresa descubrir el talento de compañeros con los que se trabaja diariamente hombro a hombro en beneficio de los niños.

Esta muestra puso de manifiesto el sentido humanístico de los expositores que caracteriza a esta institución. Definitivamente el Arte y la Medicina van de la mano.





DRES. ANA LUISA GIRÓN VARGAS, ARTURO RAMÍREZ, FELIPE DE JESÚS ESPINOSA

Servicio de Admisión Continua

Extracción de cuerpo extraño esofágico

La ingestión de cuerpos extraños y su introducción en orificios naturales es un accidente frecuente en la población pediátrica, sobre todo en edad preescolar. Cuando se trata de ingestión, más del 90% son objetos romos y de ellos los más comunes son las monedas. Presentamos un caso clínico resuelto en la sala de Urgencias.

Preescolar femenino de 2 años 5 meses de edad traída al Servicio el día 13 de noviembre de 2016 a las 23:50 horas, referida de su Hospital General de Zona, ya que 4 horas previas, jugando con monedas, ingiere una moneda de 2 pesos.

Paciente con disfagia desde el evento, a la exploración física signos vitales normales: FC 120 por minuto, FR 34 x minuto, TA 90/60 mmHg, talla 83 cm p25, peso 13kg p 25.

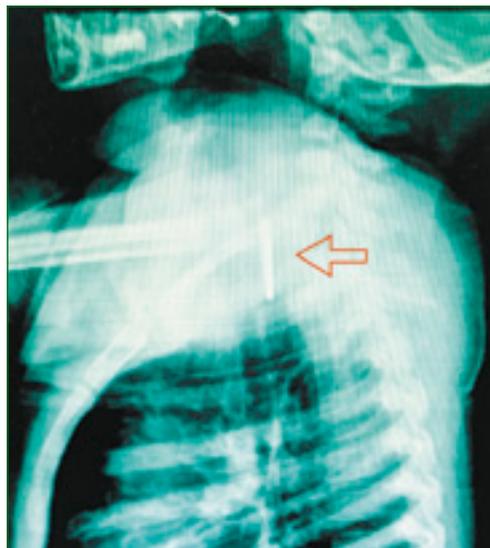
Despierta, activa, reactiva a estímulos, cooperadora, adecuado patrón respiratorio, ruidos cardiacos normales, adecuada transmisión bilateral del murmullo vesicular, resto de la exploración sin alteraciones.

Radiológicamente se documenta la presencia de una moneda en el tercio superior del esófago, con campos pulmonares y silueta cardiaca normales.

Se realiza extracción del cuerpo extraño introduciendo una sonda de Foley 14Fr al primer intento en la vía digestiva por debajo del cuerpo extraño, inflando

Cuerpos Extraños en Esófago que requieren extracción endoscópica:

1. Monedas que permanecen en el esófago más de 24 horas
2. Monedas que no pasan del estómago después de 2 semanas
3. Baterías de disco alojadas en el esófago
4. Baterías de disco que permanecen en el estómago más de 48 horas
5. Cuerpos extraños elongados de más de 2 cm. de ancho o 5 cm. de largo (3 cm. de largo en los infantes)
6. Objetos con diámetro mayor de 2.5 cm.
7. Navajas de rasurar, mondadientes, alfileres rectos largos, huesos de pollo o pescado.



en las heces en las siguientes 24 horas, aunque pueden permanecer en el tubo digestivo hasta 3 semanas. Los objetos mayores suelen impactarse en el tercio superior del esófago y acompañarse de espasmo del músculo cricofaríngeo, lo cual ocasiona dolor faríngeo, dolor atrás del esternón, dolor al deglutir, salivación y regurgitaciones.

Para la extracción de cuerpos extraños en esófago por endoscopia, se requiere anestesia general, intubación orotraqueal y observación hospitalaria luego del procedimiento.

En 1966 Bigler describió esta técnica para la remoción de cuerpos extraños del esófago proximal con una sonda de Foley bajo control radioscópico, no requiere anestesia, tiene menor riesgo de perforación y menor permanencia hospitalaria, pero es necesario respetar los criterios de selección:

- 1) Ingestión menor de 24 horas;
- 2) Ausencia de síntomas respiratorios;
- 3) Ausencia de antecedente de patología esofágica;
- 4) Cuerpo extraño único y romo.

El costo del tratamiento con una sonda de Foley es casi 20 veces menor que el costo del tratamiento endoscópico al evitar quirófano, anestesia, endoscopia y hospitalización y en manos entrenadas es una buena opción para la resolución de esta patología.

el globo y retirando la sonda y el cuerpo extraño (la moneda) con tracción suave de la misma.

Es una tendencia natural de los niños colocarse cuerpos extraños en la boca y en ocasiones su deglución accidental, la mayoría de los objetos ingeridos son eliminados



Dres. Felipe de Jesús Espinosa y Arturo Ramírez

Osteosarcoma en miembro inferior: aprendiendo de una historia

Esta historia comienza con un niño de 8 años de edad originario del estado de Querétaro; integrante de una familia de 5 personas en la cual es el más pequeño, siendo por ende el más consentido, afectuoso y animado de ésta. Dentro de sus pasatiempos favoritos está el jugar futbol, así como jugar con sus vecinos.

Inició en el mes de febrero de 2016 posterior a caída de un "patín del diablo" con el cual se encontraba jugando con sus mejores amigos: se golpeó la pierna derecha, registrando aumento de tamaño en la misma región, por lo cual es llevado a su hospital, donde solo recibió tratamiento para el dolor.

Posteriormente la familia notó que el menor presentaba aumento del dolor y de la inflamación en la pierna derecha, sin observarse mejoría, además de que el pequeño ya no quería jugar porque presentaba dolor, lo que lo entristeció.

En poco tiempo presentó cojeo, lo que alarmó a la familia, por lo que fue llevado nuevamente a su hospital, donde el médico se alarmó al ver que la lesión había aumentado, sin presentar mejoría, por lo que solicitó urgentemente una radiografía, encontrando lesión de tipo tumoral, informando de esta devastadora noticia a la familia.

El médico expresó a la familia la necesidad de que el paciente debía ser enviado urgentemente a un hospital especializado en este tipo de tumores, por lo que es referido a la UMAE Hospital de Pediatría CMN Siglo XXI, la cual es centro de referencia nacional para tumores óseos.

A su llegada se le inició urgentemente protocolo de estudio, se solicitaron radiografías simples de extremidad, observando una lesión tumoral que se encontraba destruyendo el hueso. En este hospital se realizó biopsia por el Servicio de Ortopedia, con reporte de osteosarcoma.

Se dio esta noticia a los padres, a los cuales se les explicó que se tenía que iniciar urgentemente el tratamiento, debido a que había pasado demasiado tiempo y ya había marcados retrasos para

el primer ciclo de quimioterapia; además de encontrarse deprimidos por estar el hijo hospitalizado y para él dejar de hacer sus pasatiempos y actividades favoritas.

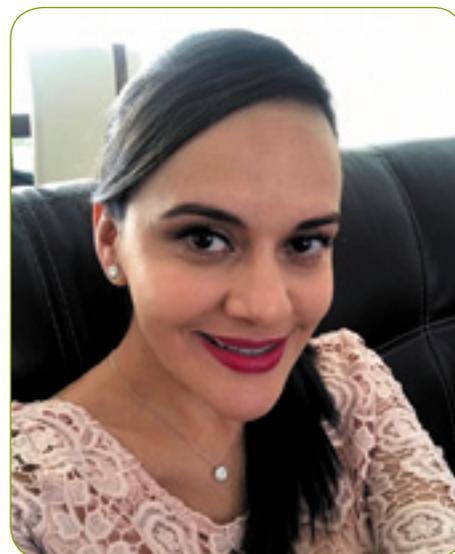
Presentó en múltiples ocasiones eventos que lo tuvieron al borde la muerte. Al cuarto mes se les informó a los padres que el tumor aún se encontraba muy grande y se decidió junto con la familia y todo el equipo que se tenía que amputar.

Esto fue una noticia devastadora para la familia y el menor pensó que en ese momento se acababa su vida. Se le informó al niño que esto no sería así debido a que en este hospital se cuenta con un grupo integral de especialistas y "Carlos", aunque se amputara, podría seguir su vida normal. Después de la amputación recibió tratamiento por 8 meses más durante los cuales se le dio una prótesis e inició rehabilitación.

En el mes de enero de 2017 se realizaron los estudios finales donde se encontró que no tenía más tumor, por lo cual inició su vigilancia, noticia que alegró a toda la familia. Actualmente cuenta con prótesis, la cual le permite realizar sus actividades cotidianas y volvió hacer su actividad favorita, el jugar futbol, regresando la alegría a su corazón.

Hoy es integrante del equipo de futbol "Los Coyotes" de Querétaro, por lo que lo consideramos un caso de éxito por el rápido diagnóstico, tratamiento personalizado que se otorga en esta UMAE y la adecuada respuesta a éste, con la ayuda de los Servicios que conforman esta institución.

Nuestro hospital recibe de forma frecuente pacientes con diagnóstico de osteosarcoma, aproximadamente 30



casos al año, los cuales son tratados con éxito, con una supervivencia reportada del 70% a dos años, aunque "Carlos" no pudo ser preservado de la extremidad, aproximadamente el 80% de los niños con tumores óseos son preservados en nuestra institución.





DRA. MARÍA DE LOURDES GUTIÉRREZ RIVERA*

Servicio de Oncología Pediátrica

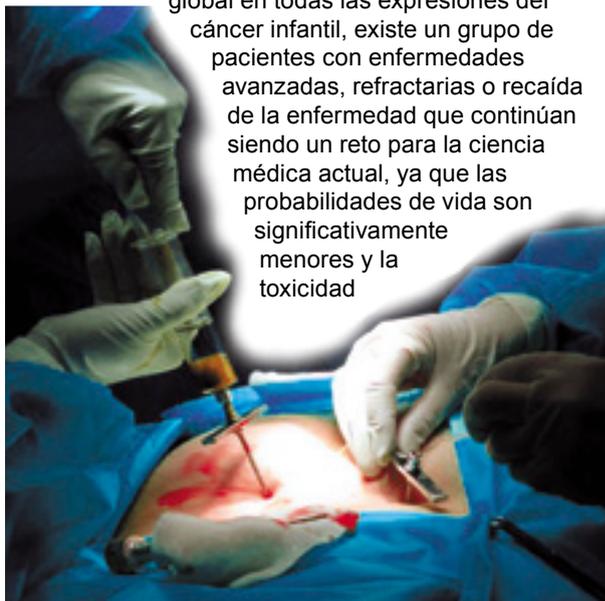
Trasplante de Células Progenitoras: Mejorando el tratamiento del niño con cáncer

El cáncer infantil representa un problema prioritario de salud pública en México y el mundo, ya que es hoy en día una de las principales causas de muerte no accidental en niños, así como de morbilidad y secuelas a largo plazo. Según la Dirección General de Epidemiología, en su Registro del Cáncer de Niños y Adolescentes, el cáncer infantil es la principal causa de muerte por enfermedad en mexicanos entre 5 y 14 años.

En México existen anualmente 5,000 a 6,000 casos nuevos de cáncer en menores de 18 años, de los cuales se estima que 52% corresponden a leucemias (siendo éste el cáncer más frecuente de la infancia); 10% linfomas y 20% tumores del sistema nervioso central, siendo la sobrevida estimada del 56% a 5 años de manera general en países en desarrollo como el nuestro, resultados similares a los presentados en el resto del mundo.

Se estima que cada 4 horas muere un niño por cáncer en nuestro país, casos de los cuales 70% son potencialmente curables si son detectados y tratados de manera oportuna.

Pese a los avances en los distintos protocolos de quimioterapia y su consecuente incremento de la sobrevida global en todas las expresiones del cáncer infantil, existe un grupo de pacientes con enfermedades avanzadas, refractarias o recaída de la enfermedad que continúan siendo un reto para la ciencia médica actual, ya que las probabilidades de vida son significativamente menores y la toxicidad



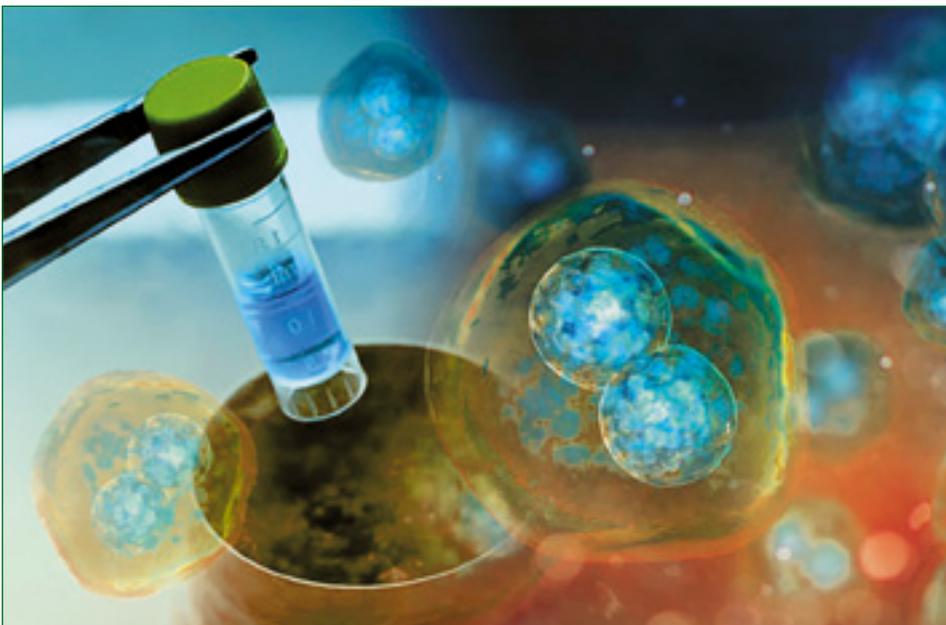
secundaria al tratamiento con quimioterapia compromete, en sí misma, la vida del paciente. El trasplante de células progenitoras hematopoyéticas (TCPH) nace como una oportunidad para mejorar la sobrevida en este grupo de pacientes y actualmente es una realidad en la práctica médica del oncólogo.

El concepto de una célula precursora de la que se originan todas las líneas celulares hematopoyéticas fue propuesto por primera vez hace más de 100 años por Artur Pappenheim (1870-1916).

En los años 60's se define que hay una célula tallo común que, a través de precursores comprometidos y la producción de células formadoras de colonias, daba origen a todas las células sanguíneas; entre los autores pioneros de estas descripciones se encuentran Osgood, Bradley, Metcalf, Pluznich y Sachs, para finalmente darle un enfoque terapéutico cuando en 1958 Patricia Matey relata: "Cinco víctimas de un accidente radiactivo ocurrido en Yugoslavia viajan a París con la esperanza de salvar sus vidas.

"El oncólogo George Mathe realiza el milagro. Los 5 pacientes con médula ósea destrozada por radiación, reciben células madre extraídas del esternón o cresta iliaca de 5 donantes. Los pacientes reciben por vía intravenosa las células de los donantes y rápidamente empiezan a producir sangre en el organismo. A las 4 semanas, su propia médula ósea es capaz de volver a fabricar sangre".

Posterior a ello, existió una rápida extensión de la práctica a países desarrollados aunque inicialmente con mayores fracasos que éxitos. En 1968 se logra el primer trasplante exitoso de



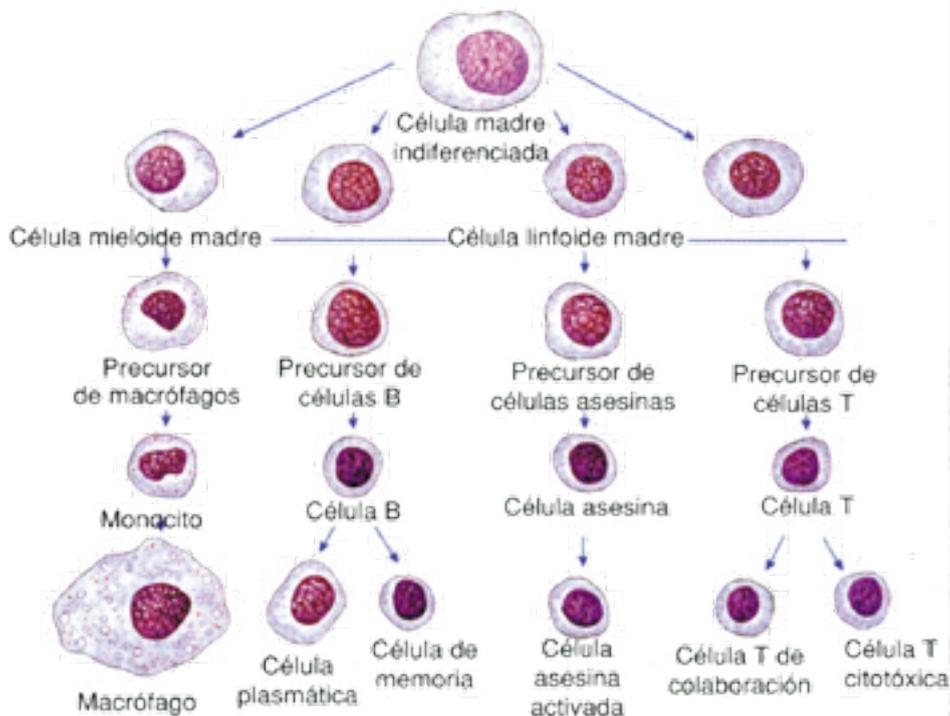
células progenitoras hematopoyéticas en EU: el receptor fue un niño con inmunodeficiencia combinada de donador gemelo idéntico en la Universidad de Minnesota. En 1957 y 1959 Thomas comienza a realizar trasplantes en pacientes con LLA en fases avanzadas utilizando acondicionamiento con irradiación. El TCPH tiene 2 objetivos principales:

- 1) Sustituir la hematopoyesis del paciente, por ser insuficiente, total o parcialmente defectuosa o neoplásica.
- 2) Permitir la administración de un tratamiento antineoplásico intenso con dosis muy elevadas de quimioterapia o radioterapia. En este caso, el TCPH es realmente un recurso de rescate que contrarresta la mielosupresión grave que es potencialmente mortal en el tratamiento antineoplásico.

Tras mi formación como oncóloga pediatra en el Programa Único de Especialidades Médicas de la Universidad Nacional Autónoma de México en la Unidad Médica de Alta Especialidad Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI, e inspirada en los logros y avances en investigación en tumores cerebrales y óseos con importantes mejoras en los resultados tanto en la supervivencia como en la calidad de vida de nuestros pacientes posterior al tratamiento, y bajo la conceptualización de "Medicina Personalizada", surge la necesidad prioritaria de estrategias de tratamiento en aquellos niños portadores de cáncer que han recaído o que tienen una enfermedad refractaria, siendo el Trasplante de Células Progenitoras una herramienta esencial como base para el avance en este grupo de pacientes.

Con el apoyo de la Dirección Médica de Hospital de Pediatría a cargo del Dr. Javier Enrique López Aguilar y en coordinación con el Departamento de Enseñanza e Investigación, se logra el Adiestramiento en Alta Especialidad en TCPH en Pediatría en el Hospital Civil de Guadalajara "Juan I. Menchaca", bajo la tutela del equipo médico de Trasplantes encabezado por el Dr. Óscar R. González Ramella, cuya Unidad de TCPH actualmente tiene resultados muy exitosos en nuestro país y gran experiencia en el campo, con alta tecnología en el laboratorio de investigación que apoya y mejora los resultados en el procedimiento, tanto de donación como de recepción de células progenitoras.

Ejemplo de lo anterior fue el caso de una paciente femenina de 6 años de edad,



portadora de un tumor neuroectodérmico primitivo del Sistema Nervioso Central, refractario a 1ª línea de tratamiento con quimioterapia, quien presenta buena respuesta a 1ª línea la cual se consolida con altas dosis de quimioterapia + rescate autólogo de células progenitoras, logrando remisión de la enfermedad, actualmente en vigilancia.

Actualmente, tras el diseño de un Manual de Trabajo con objetivos claros dirigidos al TCPH como opción terapéutica tanto en tumores sólidos como no sólidos, nos encontramos diseñando las bases e integrando los primeros pacientes a la Clínica Oncológica Pediátrica de Trasplante de CPH, con el apoyo de la Jefatura de Oncología Pediátrica a cargo de la Dra. Ana Paulina Rioscovián Soto.

Uno de los principales objetivos de la Clínica Oncológica Pediátrica de TCPH es fomentar la realización de protocolos de investigación, bajo la coordinación y apoyo de la Dra. Elizabeth Araceli Estrada Gómez, oncóloga pediatra con experiencia en investigación, que puedan aportar información trascendente de los resultados en nuestra institución y en nuestro país, y ser la base para mayor éxito y avances en el procedimiento.

De este modo, hemos integrado el equipo de Trasplantes del Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI, con la oportunidad de un manejo integral por los especialistas y sub especialistas pediátricos (Nefrología, Neumología, Gastroenterología, Psiquiatría, Cirugía Maxilofacial, Nutrición, entre

otros) en esta Unidad hospitalaria, así como del personal paramédico (Trabajo Social, Banco de Sangre) que es fundamental para el éxito de este proyecto.

Tenemos hasta el momento 6 pacientes en protocolo de trasplantes con los siguientes diagnósticos: 2 con leucemia linfoblástica aguda procedentes de ONCOCREAN Chiapas; 1 con enfermedad de Hodgkin y 4 con linfoma no Hodgkin, cuatro de los cuales ya cuentan con una fuente de células progenitoras adecuada y se encuentran completando valoraciones pre trasplante, por lo que esperamos realizar el primer procedimiento en el mes de mayo del año en curso, teniendo como expectativa alcanzar resultados tan alentadores como el resto de las Unidades de Trasplante Pediátricas de nuestro país y del resto del mundo, para lo cual es necesario mantener protocolos de tratamiento novedosos así como la educación médica continua, bajo el fomento permanente del trabajo de equipo interdisciplinario que caracteriza a esta Unidad Médica de Alta Especialidad, siempre bajo el objetivo de curar cada día más niños con cáncer. ¿Estamos felices? Sí, porque avanzamos cada día más en las oportunidades de vida para nuestros pacientes. ¿Cuándo estaremos satisfechos? Cuando en todo el mundo, incluso en países en desarrollo como el nuestro, logremos curar a todo niño con cáncer.

**Médico adscrito al Servicio de Oncología Pediátrica, Clínica Oncológica Pediátrica de Trasplante de Células Progenitoras Hematopoyéticas de la UMAE Hospital de Pediatría, Centro Médico Nacional Siglo XXI*



Aplicador monopolar
con función combinada

Una idea innovadora que combina las energías de la hidrodissección y de AF

Con el aplicador monopolar el cirujano controla ambas funciones. En función de su estilo de trabajo personal, el cirujano puede activar las dos funciones alternativamente o combinar la función de AF con la función de hidrodissección.

- Función combinada de chorro de agua con corriente de AF
- Disección más rápida, tiempo en quirófano más corto, se necesitan menos grapas
- Menores hemorragias, menor necesidad de reservas de sangre
- Buena visión del área quirúrgica, aspiración integrada en el aplicador
- Protección del tejido colindante, menor generación de calor lateral

La Investigación aplicada al Trasplante de Células Progenitoras Hematopoyéticas en niños con cáncer

El Trasplante de Células Progenitoras Hematopoyéticas (TCPH), en sus inicios restringido al trasplante alogénico de médula ósea en pacientes con leucemia aguda, anemia aplásica o inmunodeficiencias combinadas severas, ha evolucionado hasta convertirse en la actualidad en un proceso médico complejo que requiere la participación de un equipo multidisciplinario especializado en diversas áreas médicas, bioquímicas y de investigación.

Actualmente es posible el trasplante de células progenitoras tanto autólogo como alogénico de médula ósea, sangre periférica o células de cordón umbilical del propio paciente, donadores familiares o voluntarios no relacionados.

Por otro lado, los avances médicos y tecnológicos han permitido hoy la expansión del uso del trasplante para células no hematopoyéticas tales como linfocitos, células mesenquimales o *natural killer* entre otras.

En cuanto a sus indicaciones se han presentado aún mayores cambios incluyendo en la actualidad diversas enfermedades tanto hemato-oncológicas como tumores sólidos en pacientes pediátricos de alto riesgo tales como neuroblastoma y meduloblastoma¹.

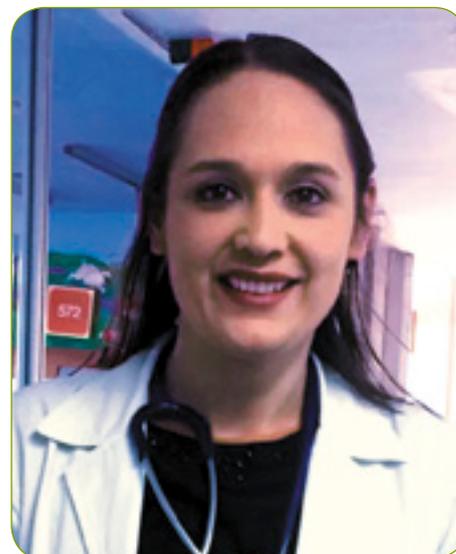
Por otro lado, la investigación, definida como toda actividad diseñada para desarrollar o contribuir al conocimiento generalizable y que puede ser corroborada por métodos científicos aceptados de observación o inferencia², resulta fundamental en el avance y difusión del conocimiento médico generado de forma continua en centros hospitalarios especializados y en todos los ámbitos de la Medicina desde los epidemiológicos hasta los aplicados a la clínica o la biología molecular.

La Investigación en Trasplante de Células Progenitoras Hematopoyéticas

La investigación resulta imprescindible en el proceso de

atención médica en pacientes oncológicos en edad pediátrica. Actualmente, dentro del Servicio de Oncología Pediátrica de la UMAE Hospital de Pediatría CMN SXXI se llevan a cabo diversos estudios de investigación tanto en el campo clínico como el de la biología molecular en pacientes con las neoplasias más frecuentes en este grupo etario, como son tumores de sistema nervioso central, linfomas y osteosarcomas.

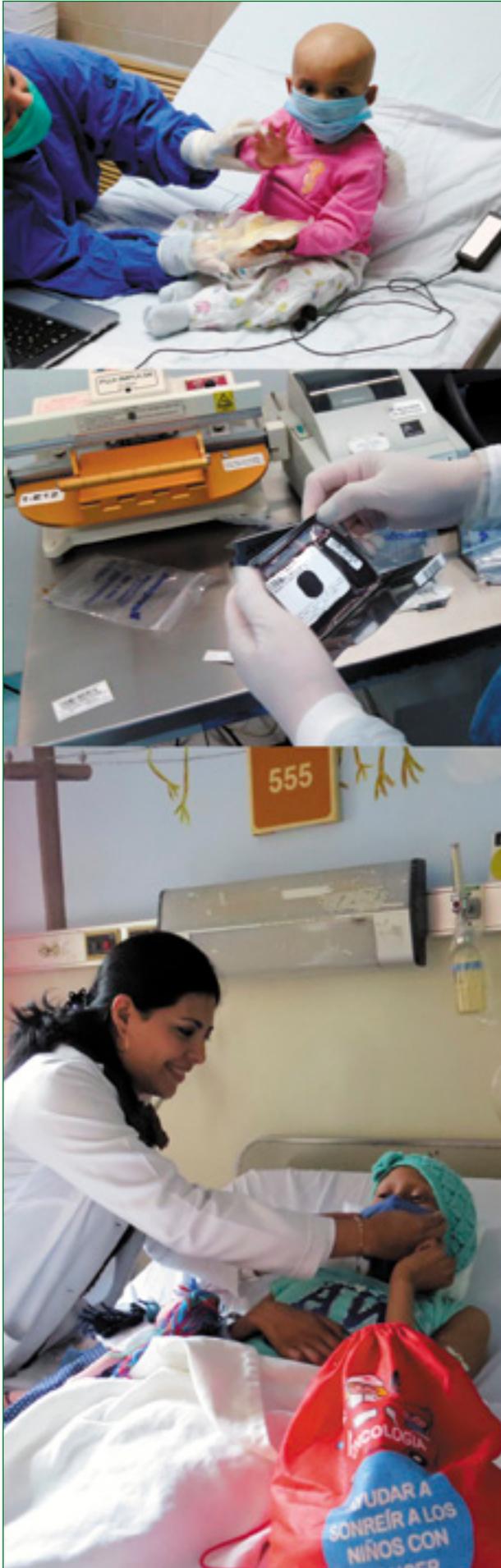
Resultado del avance en las diversas modalidades terapéuticas así como de la inclusión de pacientes oncológicos de alto riesgo o en recaída al protocolo de Trasplante de Células Progenitoras Hematopoyéticas (TCPH) como modalidad terapéutica



es necesaria también la inclusión de la investigación clínica a este campo.

Recientemente la Organización Mundial de la Salud ha reconocido, como parte integral del proceso de trasplante de células, órganos y tejidos, la importancia





del análisis de supervivencia así como la recolección de datos y su análisis estadístico como ocurriría con cualquier otro tipo de tratamiento.

Por lo anterior, es fundamental diseñar y establecer protocolos de investigación dirigidos al estudio de pacientes pediátricos con enfermedades oncológicas con indicaciones específicas para recibir esta herramienta terapéutica. Dentro de los estudios de investigación a realizar dentro del Servicio en cuanto a Trasplante de Células Progenitoras Hematopoyéticas y como parte del proceso y actuar médico se incluirán:

- Estudios de procesos fisiológicos, bioquímicos o patológicos, o de respuesta a intervenciones específicas en pacientes oncológicos en edad pediátrica sujetos a TCPH.
- Estudios de los factores de riesgo asociados al pronóstico en pacientes pediátricos con diagnóstico de cáncer sometidos a TCPH.
- Ensayos controlados de intervenciones preventivas o terapéuticas en pacientes sometidos a TCPH.
- Estudios diseñados para determinar las consecuencias de intervenciones preventivas

o terapéuticas específicas en pacientes sometidos a TCPH o que presenten complicaciones inherentes al mismo.

Todo esto será realizado siguiendo protocolos de investigación previamente aceptados por los comités de evaluación científica y de evaluación ética y siempre bajo los principios éticos básicos como son: respeto por las personas, beneficencia y justicia, buscando así maximizar el beneficio y minimizar el riesgo para los sujetos sometidos a investigación².

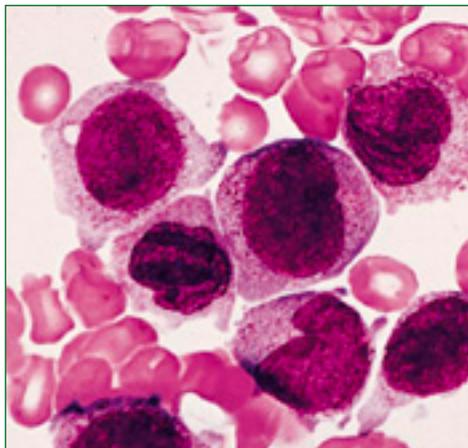
Tomando en cuenta que los profesionales incluidos en el equipo de TCPH tomarán acciones tanto de investigación como de tratamiento, se tendrá siempre la obligación especial de proteger los derechos y el bienestar de los pacientes, de tal forma que si el sujeto desiste de la investigación el médico tendrá la obligación de continuar proporcionándole atención médica^{2,3}.

Finalmente, los resultados de cada una de las variables investigadas serán registrados, analizados de forma apropiada y, cuando sea oportuno, publicados a fin de generalizar el conocimiento adquirido mediante el proceso de investigación y contribuir así de forma apropiada a la mejora en la atención del paciente pediátrico con cáncer.

Como conclusión resulta fundamental incluir la investigación científica dentro de la práctica clínica para así mejorar la manera en que se genera el conocimiento y por tanto la atención a los pacientes pediátricos que se incluirán al protocolo de Trasplante de Células Progenitoras Hematopoyéticas considerando siempre que el conocimiento médico que integra la investigación clínica a la práctica médica cotidiana incrementa la calidad de la atención de manera inmediata.

Bibliografía

1. Gartwohl A., Baldomero H., Sureda A., *Indications for and current practice of allogeneic and autologous HSCT. The EBMT Handbook. Chapter 18. 12° ed. 2012. Pp. 302-315*
2. *Pautas éticas internacionales para la investigación biomédica en seres humanos. Consejo de Organizaciones Internacionales de las Ciencias Médicas (CIOIMS). Ginebra 2002.*
3. *Declaración Helsinki de la Asociación Médica Mundial. Principios éticos para las investigaciones médicas en seres humanos. 64° Asamblea general. Fortaleza, Brasil, Octubre 2013.*



*Médico adscrito al Servicio de Oncología Pediátrica del Hospital de Pediatría "Silvestre Frenk Freund" del Centro Médico Nacional Siglo XXI, Instituto Mexicano del Seguro Social.

Caso de éxito en Sarcoma de Ewing en fémur, metastásico a pulmón

El presente caso se refiere a un paciente masculino de 14 años de edad, quien fue diagnosticado a la edad de 4 años con sarcoma de Ewing (SE) primario de fémur izquierdo metastásico a pulmón.



Si bien la sobrevida a 5 años en pacientes con enfermedad metastásica es del 20%, en los últimos 20 años con la introducción del tratamiento multimodal y estudios multidisciplinarios se ha logrado el incremento en la sobrevida de estos pacientes, constituyendo el manejo local el principal punto para el éxito en los mismos.

Actualmente 1 de cada 1,000 individuos son sobrevivientes de cáncer y constituyen el 3% del total de la población de sobrevivientes de cáncer, pero se sabe que 30 años después del diagnóstico, el 73% de los sobrevivientes pueden presentar alguna condición de salud crónica, por lo cual toma importancia continuar vigilándolos hasta la etapa adulta para prevenir algunas enfermedades, siendo las más frecuentes a nivel cardíaco, psicológico y adaptación al medio ambiente.

*Encargada de la Clínica de Pacientes Sobrevivientes de Cáncer, HP CMNSXXI

El menor inició su padecimiento 2 meses antes con aumento de volumen y dolor en pierna derecha a la deambulación. Se toma biopsia de dicha lesión con reporte oficial de patología sarcoma de Ewing óseo CD99 positivo. Se realiza estudio de citogenética reportando t(11:22). Recibió manejo con quimioterapia de acuerdo al protocolo del Euro-Ewing durante 12 meses.

Desarticulación a la semana 10 de tratamiento, con respuesta completa. A la semana 52 presenta recaída a pulmón con una sola metástasis en pulmón derecho, la cual fue resecada. Continúo con quimioterapia 12 cursos más, con buena respuesta. Se mantiene en vigilancia desde agosto de 2008. Actualmente estudia el tercer año de secundaria y compite en natación en juegos paraolímpicos. Forma parte de la Clínica de Pacientes Sobrevivientes de Cáncer, sin ninguna secuela hasta la fecha.

El SE es una neoplasia altamente maligna que se puede presentar desde etapas tempranas de la niñez, pero generalmente se desarrolla en la pubertad, afectando principalmente a niños y adolescentes. En raras ocasiones ocurre en adultos.

59% son varones y es más frecuente en la raza blanca que en pacientes afroamericanos o asiático-americanos. Alrededor del 25% de los pacientes con SE presentarán enfermedad metastásica al momento del diagnóstico como en el caso de nuestro paciente.

El tumor puede originarse en cualquier parte del cuerpo. Generalmente empieza en los huesos largos de los brazos y las piernas, la pelvis o el tórax, al igual que en el cráneo o en los huesos planos del tronco. Hay pocos síntomas. El más común es el dolor y, ocasionalmente, hinchazón en el sitio del tumor.

Los niños pueden igualmente romperse un hueso en el sitio del tumor después

de una lesión menor. También puede presentarse fiebre.

El tumor a menudo se disemina (hace metástasis) a los pulmones y a otros huesos. Al momento del diagnóstico la metástasis se observa en aproximadamente un tercio de los niños con este tipo de sarcoma.

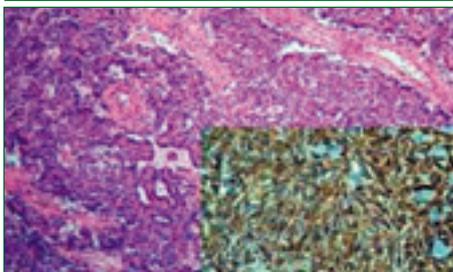


Fig 1. Histología con H&E e IH. Sarcoma de Ewing con positividad para CD99 patrón de membrana 400x





DR. JAVIER ENRIQUE LÓPEZ AGUILAR

Director Médico

ONCOCREAN: Polos de desarrollo para la atención nacional del niño con cáncer

Un sueño institucional y a la vez una gran responsabilidad de nosotros como parte directiva y médica, es el poder hacer llegar la Medicina de alta especialidad a todos nuestros niños derechohabientes en todo lo largo y ancho de la república mexicana.

En nuestro país, así como en muchos países del mundo, la epidemiología ha cambiado y ya no son las enfermedades infecciosas las principales causas de mortalidad en la población pediátrica: la problemática es más grave y es el cáncer el que representa la causa número dos de mortalidad, y esta tendencia va en incremento en cuanto a su incidencia.

Anualmente el Instituto Mexicano del Seguro Social está atendiendo un promedio de 2,000 a 2,200 casos

nuevos por año, sin embargo, el 80% de estos niños tienen que desplazarse largas distancias para ser atendidos en los grandes centros médicos del país ubicados en las grandes ciudades, en particular en el Centro Médico de Occidente y en las UMAE HG Centro Médico La Raza y Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI, éste último Centro de Referencia Nacional para la atención del niño con tumores cerebrales y de hueso con posibilidad de preservación de la extremidad.

Nuestra idea inicial fue que todos los niños del país, independientemente de su estado de origen, pudieran tener la misma atención y la misma oportunidad de curación siendo tratados en su estado

sin necesidad de viajar a las grandes ciudades para recibir tratamiento. De aquí partió la idea de desarrollar Polos de Desarrollo en Hospitales Generales de Zona en los estados del país con mayor incidencia de cáncer para implementar servicios de atención para el niño con padecimientos oncológicos que denominamos ONCOCREAN (Centros de Referencia Estatal para la Atención del Niño con cáncer).

El primer ONCOCREAN que desarrollamos fue implementado en Tapachula, Chiapas, en abril de 2015, el cual ha atendido hasta el momento actual a más de 250 niños con cáncer, dando desahogo de pacientes a diferentes zonas del país pero sobre todo brindando una atención oportuna al niño derechohabiente con cáncer, con impacto en su sobrevivencia a través de cuatro puntos pivote, que son:

- 1.- Detección oportuna del cáncer incrementando con esto sus posibilidades de curación al ser diagnosticados en etapas iniciales de su enfermedad.
- 2.- Atención inmediata de complicaciones inherentes al tratamiento oncológico. No hay



que olvidar que en la actualidad nuestros niños con cáncer fallecen más por estas complicaciones que por el cáncer en sí mismo.

3.- Resolución de patologías de menor complejidad como leucemias, linfomas, entre otras en su lugar de origen sin tener que ser enviados a los grandes centros médicos.

4.- Envío inmediato de patologías de mayor complejidad para atención oportuna como tumores cerebrales, tumores de hueso con posibilidad de preservación de la extremidad a los centros médicos nacionales correspondientes.

El segundo ONCOCREAN fue inaugurado en la ciudad de Tepic el pasado mes de febrero de 2017 y el objetivo es que cumpla las mismas funciones tanto en su estado como en las entidades federativas aledañas para una atención inmediata y envío inmediato en caso de requerirse a su centro de referencia (Hospital de Pediatría Centro Médico de Occidente).

Nayarit, debe mencionarse, ha presentado un incremento exponencial en cuanto a la incidencia de cáncer y nosotros como institución debemos estar siempre un paso adelante para atender de manera correcta y oportuna los problemas de salud que estos niños vayan presentando.

Estos polos de desarrollo para niños con cáncer se estarán implementando en los estados con mayor incidencia de manera gradual para de esta forma tener cubierto a todo el país, siempre con asesoría y capacitación continua por el Centro de Referencia Especializado.

Dichos polos deberán contar con personal profesional altamente capacitado como oncólogos pediatras certificados, cirujanos, patólogos, radiólogos y con

instalaciones adecuadas para cubrir seis aspectos fundamentales:



1.- Infraestructura: Cuartos de hospitalización, Banco de Sangre, cuartos aislados, Servicios de Urgencias, quirófanos.

2.- Equipamiento: Radiológico y de gabinete.

3.- Farmacia: Medicamentos especializados.

4.- Asistencial: Presencia de al menos 2 oncólogos pediatras certificados.

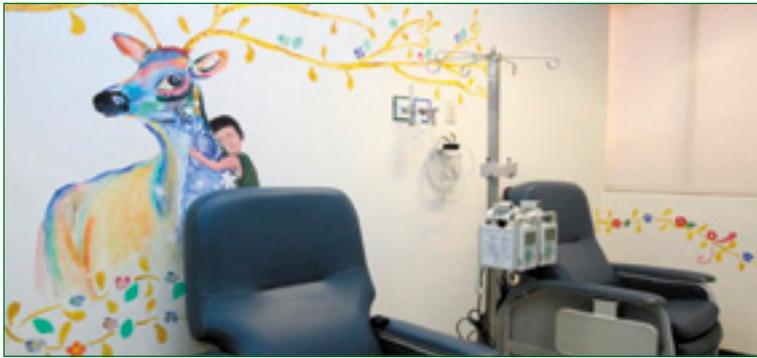
5.- Académico: Rotación de médicos residentes de especialidad y subespecialidad.

6.- Acompañamiento: Brindando apoyo psicoemocional al paciente pediátrico y sus familiares.

El impacto en la salud esperado con estos ONCOCREAN, consideramos será a través de tres vertientes:

- Impacto en la sobrevivencia del paciente con cáncer, al detectar de manera más oportuna a todos los casos de niños, con todos los síntomas precoces de cáncer que se presenten en el polo de desarrollo ONCOCREAN, estaremos logrando atenderlos cuando la enfermedad empieza y no cuando se encuentran en estados avanzados o terminales. No hay que olvidar que en México el 66% de los diversos tipos de cáncer se diagnostican en etapas avanzadas de la enfermedad y esto disminuye sus posibilidades de curación.

- Por otro lado, el atender de manera oportuna las complicaciones que



presenten sin perder el tiempo requerido para su traslado desde su lugar de origen hasta el Centro de Referencia Especializado, pudiendo ser tratado en

cáncer en su estado de origen dará como resultado una adherencia al tratamiento mucho mayor, dado que el paciente no tendrá que desplazarse hasta la capital del país, evitando la desintegración familiar y favoreciendo que el trabajador IMSS no pierda su empleo.

- Impacto económico, el cual será tanto al derechohabiente, al IMSS al no tener que pagar los traslados o viáticos del paciente y su acompañante para su atención oncológica y manejo de las complicaciones.



El tercer ONCOCREAN que está en proceso de apertura y que va por caminos muy avanzados es el que se ubicará en la ciudad de La Paz, Baja California Sur, y promete ser un ONCOCREAN ejemplar.

Por lo anterior consideramos que la creación de estos Polos de Desarrollo ONCOCREAN ha sido una estrategia correcta del Instituto Mexicano del Seguro Social para dar salida y solución a este problema de salud grave en nuestro país que es el cáncer, y que además, es un modelo nacional e internacional para la atención de estos niños con problemas oncológicos que, dicho con todas sus letras, están confiando enteramente en nosotros para sacarlos adelante.



su estado de procedencia de manera óptima y oportuna, se podrá dar un tratamiento inmediato mejorando la sobrevivencia.

En este sentido está comprobado que en los eventos de sepsis secundarios a mielosupresión por efectos de quimioterapia, cada hora que transcurra sin haberse iniciado un tratamiento antimicrobiano adecuado, incrementa de manera exponencial la mortalidad del paciente.

La atención del niño con



De México para el mundo...

Lo más destacado del acontecer médico nacional en voz de sus protagonistas



En nuestras páginas encontrará el mejor espacio para difundir sus productos y servicios, justo entre el público e instituciones que a su empresa le interesan...



LIDERAZGO
Experiencia
MÉDICA
COMPROMISO CON LA SALUD

www.liderazgoyexperienciamedica.com

erbe
power your performance.

ERBEJET® 2

La variedad de la cirugía de hidrodissección:
ERBEJET® 2 con instrumentos híbridos

Vitalmex 

Cirugía de hidrodissección con técnica híbrida

El chorro de agua no sólo amplía la gama de las posibles intervenciones, sino que, en combinación con las funciones de alta frecuencia (AF), también establece nuevas referencias a nivel mundial.

- Preservación de vasos sanguíneos, nervios y órganos
- Alta selectividad tisular para una preparación y disección por planos
- Reducción del tiempo quirúrgico total



Tecnología quirúrgica adaptada a la vida.

Descubre una nueva dimensión en tecnología de Mínima Invasión

Bld. Adolfo Ruiz Cortinez 4284, Jardines del Pedregal de San Ángel, Coyoacán, 04500, Ciudad de México. Teléfono +52 (55) 8850 6129
vitalmex.com.mx • gimmi.de/eng

 /GrupoVitalmex  @grupo_vitalmex  /GrupoVitalmex

By  **Vitalmex.**