



HONDURAS PEDIÁTRICA

Es una Publicación
Científica de la
Asociación PEDIÁTRICA
Hondureña con sede
en la ciudad de
Tegucigalpa,
Honduras, C.A.

Volumen XXXVI
Número 2
Jul - Dic 2023

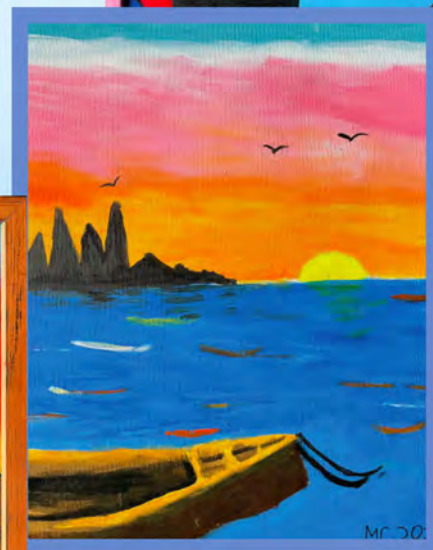
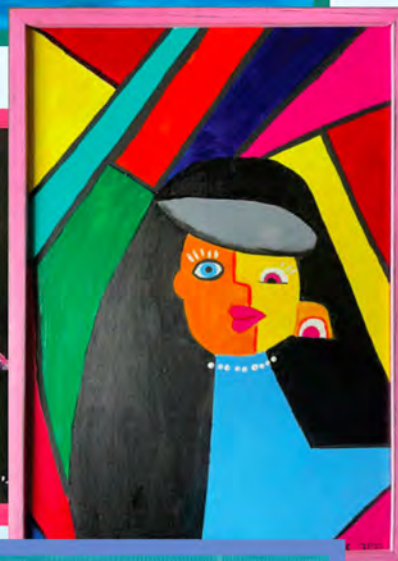
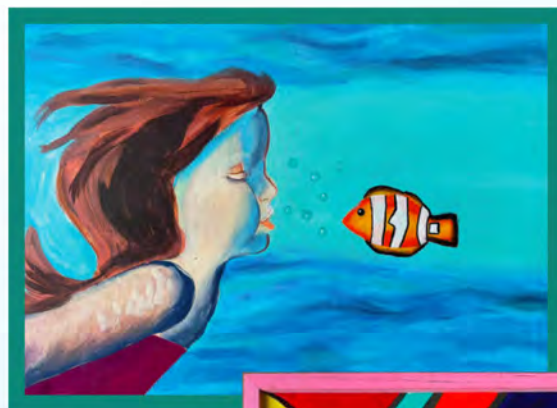
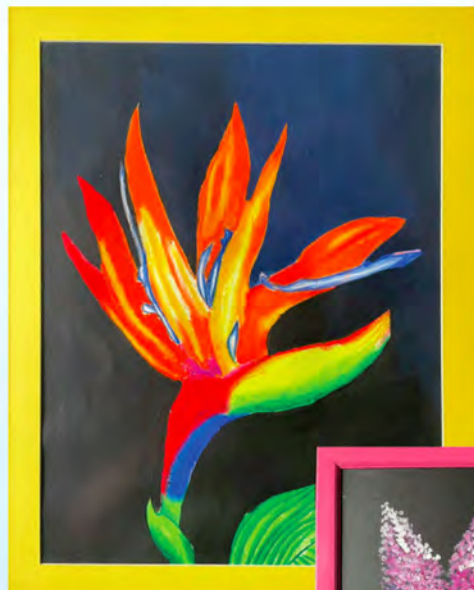
ISSN: 0018-4535
Edición Impresa

ISSN: 1998-7307
Edición Electrónica

Imágenes de Portada:
María Clara Perdomo

Honduras Pediátrica

PUBLICACIÓN CIENTÍFICA DE LA ASOCIACIÓN PEDIÁTRICA HONDUREÑA, TEGUCIGALPA, M.D.C., HONDURAS, C.A.



Página electrónica:

www.pediatricahonduras.org

Revista de acceso abierto de la Asociación PEDIÁTRICA de Honduras
Indexada en CAMJOL

Honduras Pediátrica

PUBLICACIÓN CIENTÍFICA DE LA ASOCIACIÓN PEDIÁTRICA HONDUREÑA, TEGUCIGALPA, M.D.C., HONDURAS, C.A.

Volúmen XXXVI, Número 2, Julio - Diciembre 2023

Contenido

Directora:

Clarissa Lizeth Aguilar Molina
Pediatra Oncóloga, Hospital Escuela,
Instituto Hondureño de Seguridad Social,
Tegucigalpa, Honduras.
claguilar01@gmail.com

Editora Administrativa:

Karla Leversia Borjas Aguilar
Pediatra Alergo-Imunóloga,
Instituto Hondureño de Seguridad Social,
Hospital María, Especialidades Pediátricas,
Tegucigalpa, Honduras.
leverborjas@gmail.com

Secretaría:

Amy Patricia Espinal Jones
Pediatra, Profesor Titular II,
Departamento de Pediatría,
Universidad Nacional Autónoma de Honduras,
Tegucigalpa, Honduras.
amyespinalj@gmail.com

Comité Editorial

Sergio David Villeda Rodríguez
Pediatra Cirujano,
Instituto Hondureño de Seguridad Social,
Tegucigalpa, Honduras.
sergiodvilleda@gmail.com

Marco Tulio Luque

Pediatra Infectólogo,
Instituto Hondureño de Seguridad Social,
Tegucigalpa, Honduras.
mtluque@yahoo.com

Sara Eloisa Rivera Molina

Pediatra Infectóloga,
Hospital María, Especialidades Pediátricas,
Tegucigalpa, Honduras.
eloisari61@yahoo.com

Publicación Científica de la
Asociación Pediátrica de Honduras
Volumen XXXVI, No.2, 2023

Publicación Semestral de Julio a Diciembre de 2023

Asociación Pediátrica de Honduras

Hospital Escuela, Calle de la Salud,
Tegucigalpa, Honduras.
Tel - 2239-0484, Apdo Postal 3212,
aspehon@yahoo.com
www.pediatricahonduras.org

Contenido

Pág.

| | |
|--|----|
| I. EDITORIAL | |
| El Diagnóstico Oportuno en Cáncer Infantil: Una Reflexión desde 1963 | 3 |
| Clarissa Aguilar. | |
| II. SECCIÓN CIENTÍFICA | |
| Artículos Originales | 5 |
| Mortalidad Neonatal y en Menores de Cinco Años | |
| Hospital Doctor Enrique Aguilar Cerrato, Intibucá, una Revisión de 9 Años | 5 |
| Neonatal and Child Mortality in | |
| Hospital Doctor Enrique Aguilar Cerrato, Intibucá, a 9 Years Review. | |
| Deysi Daniela Ramírez Alvarado, Patricia Yadira García Vásquez. | |
| Casos Clínicos | 12 |
| Ictus Isquémico en Lactante Secundario a Trombofilia por | |
| Déficit de Proteína C: Reporte de Caso | 12 |
| Ischemic Stroke in an Infant Secondary to Protein C | |
| Deficiency Thrombophilia: Case Report | |
| Dulce María Vargas Zepeda, José Antonio Samra Vásquez | |
| Adrenoleucodistrofia Cerebral en un Escolar: Reporte de Caso | 18 |
| Cerebral Adrenoleukodystrophy: Case Report | |
| Imágenes en Pediatría | 24 |
| Quemadura Solar y Asociación con Cáncer de Piel | 24 |
| Sunburn and Association with Skin Cancer | |
| Gustavo Adolfo Lizardo-Castro, Perla Iris Vásquez-Hernández | |
| III. SECCIÓN INFORMATIVA | 26 |
| Instrucciones para Presentación de Manuscritos | 26 |
| Anexo 1. Requisitos de Extensión Según Artículo | 35 |
| Anexo 2. Carta de Autoría | 36 |
| Anexo 3. Declaración de Conflicto de Intereses | 37 |
| Anexo 4. Declaración de Conflicto de Intereses de Pertenencia o Familiares | 38 |

LISTADO DE EDITORES ASOCIADOS POR ESPECIALIDADES HONDURAS PEDIATRICA

| | |
|----------------------------------|---|
| <i>Douglas Varela,</i> | <i>Neurología Pediátrica</i> |
| <i>Kadie Melissa Paz,</i> | <i>Neurología Pediátrica</i> |
| <i>Carol Zuniga,</i> | <i>Neurología Pediátrica</i> |
| <i>Rodolfo Colindres,</i> | <i>Neurólogo Pediatra</i> |
| <i>Allison Callejas,</i> | <i>Neonatóloga</i> |
| <i>Yency Peralta,</i> | <i>Neonatóloga</i> |
| <i>Karen Giron,</i> | <i>Alergia e Inmunología Pediátrica</i> |
| <i>Selma Scheffler,</i> | <i>Alergia e Inmunología Pediátrica</i> |
| <i>Delia Padilla,</i> | <i>Gastroenterología Pediátrica</i> |
| <i>Pablo Cáceres,</i> | <i>Gastroenterología Pediátrica</i> |
| <i>Ligia Fú,</i> | <i>Hematóloga Pediatra</i> |
| <i>Jose Antonio León,</i> | <i>Oncología Pediátrica</i> |
| <i>Luis Romero,</i> | <i>Infectología Pediátrica</i> |
| <i>Gustavo Lizardo,</i> | <i>Dermatología Pediátrica</i> |
| <i>Iris Álvarez,</i> | <i>Dermatología Pediátrica</i> |
| <i>Mauricio Benítez,</i> | <i>Cirujano Pediatra</i> |
| <i>Lesby Espinoza,</i> | <i>Endocrinóloga Pediatra</i> |
| <i>Sandra Velásquez,</i> | <i>Endocrinóloga Pediatra</i> |
| <i>Carlos Sánchez,</i> | <i>Intensivista Pediatra</i> |
| <i>Miriam Raquel Wong,</i> | <i>Oftalmóloga Pediatra</i> |
| <i>Ricardo Toro,</i> | <i>Oftalmólogo Pediatra</i> |
| <i>Dilcia Pagoaga,</i> | <i>Cardiología Pediátrica</i> |
| <i>Ana Marcela López,</i> | <i>Radióloga Pediatra</i> |
| <i>Walter Pacheco,</i> | <i>Radiólogo Pediatra</i> |
| <i>Edin Rosa Luque,</i> | <i>Neurocirujano</i> |
| <i>Claudia Aguilar,</i> | <i>Nefróloga Pediatra</i> |
| <i>Gaspar Rodríguez,</i> | <i>Nefrólogo Pediatra</i> |
| <i>Héctor Antúnez,</i> | <i>Patólogo Pediatra</i> |
| <i>Adoni Josué Duarte,</i> | <i>Patólogo</i> |
| <i>José Arnulfo Lizardo,</i> | <i>Cirujano Pediatra</i> |
| <i>Haydee del Pilar Rosales,</i> | <i>TCPH Pediátrico</i> |



El Diagnóstico Oportuno en Cáncer Infantil: Una Reflexión desde 1963

Dra. Clarissa Aguilar 

“Nunca deja de enfatizarse la importancia que tiene para todo médico que trata niños, el tener presente las neoplasias malignas en todo diagnóstico diferencial de patología pediátrica”⁽¹⁾.

Un llamado que a través de los años ha trascendido y se mantiene vigente como pilar fundamental en la orientación a todo personal sanitario de primer contacto que se enfrente a la posibilidad del cáncer infantil, como bien lo señalaba el Dr. Durón y cols. en su artículo “Cáncer Pediátrico en Honduras”, que se publicaba 60 años atrás, conmemorando el año de fundación y primera publicación de nuestra Revista.

El conocimiento insuficiente sobre los signos y síntomas de advertencia del cáncer pediátrico generalmente conduce a un diagnóstico inadecuado o a un retraso en el diagnóstico y, por tanto, a la pérdida de muchas vidas⁽²⁾. Las estrategias de diagnóstico oportuno se han documentado hacia dos enfoques, el primero hacia el entrenamiento de los proveedores de salud en el reconocimiento temprano de los signos y síntomas del cáncer infantil, y el segundo hacia las campañas públicas de concientización⁽³⁾, en ambas ha surgido la pregunta en quién o quiénes recae la responsabilidad de un diagnóstico oportuno, finalmente se puede englobar en un compromiso de todos.

En las últimas dos décadas la sobrevida de los niños con cáncer ha tenido grandes progresos, relacionado al diagnóstico en etapas tempranas, permitiendo la oportunidad de cura, ante una enfermedad que amenaza su vida. Cada año, al menos 29,000 niñas, niños y adolescentes menores de 19 años resultaron afectados por el cáncer en la región de las Américas y el Caribe⁽⁴⁾. Siendo que el 80% de los niños con cáncer son curados en países de ingresos altos^(3,5). Sin embargo, las tasas de supervivencia en los países en desarrollo todavía oscilan entre el 20 % y el 70 %⁽⁶⁾, relacionado a causas comprendidas entre: la presentación tardía, el abandono de la terapia, la coexistencia de condiciones debilitantes como desnutrición e infecciones, cuidados paliativos y de apoyo subóptimos, sistemas de prestación de atención médica ineficientes⁽⁷⁾.

Para hacerle frente a estas disparidades expertos señalan planes de acción que involucren la promoción del diagnóstico temprano; programas de formación para el desarrollo de capacidades, programas eficaces de atención del cáncer infantil⁽⁵⁾ requiriendo esfuerzos sostenidos entre los diferentes actores, colaboraciones públicas y privadas⁽⁸⁾ para maximizar el impacto de dichos programas⁽⁴⁾. Tanto en las neoplasias hematopoyéticas como los tumores sólidos el diagnóstico oportuno representa ventajas como: tratamientos menos tóxicos y más cortos en duración, menos eventos adversos, menor tasa de abandono, mayor tasa de remisión, menos complicaciones a largo plazo por el uso de quimioterapia y/o radioterapia.

Algunas iniciativas exitosas han tenido como objetivo dotar a los proveedores de atención primaria de salud de un mayor conocimiento sobre cómo identificar, brindar atención y derivar de manera oportuna y adecuada a los pacientes que puedan tener cáncer⁽⁹⁾. De esta manera la implementación de los conocimientos preliminares adquiridos a partir de la capacitación conducen a una vía por la cual los proveedores de salud pueden participar en los esfuerzos para diagnosticar el cáncer de una forma más temprana. Lo que representaría una manera de aprovechar la plataforma de atención primaria para fortalecer los sistemas de salud y utilizar de manera más eficiente los recursos limitados en los países de ingresos bajos y medianos⁽¹⁰⁾.

“Solamente pensando en el cáncer, constantemente alertas de la posibilidad de neoplasia, sumado a un cuidadoso examen físico, debida atención a los síntomas, con estudios bien dirigidos se tendrán los mejores chances de hacer un diagnóstico temprano y por consiguiente un tratamiento más prometedor”⁽¹⁾.

Bibliografía

1. Duron KA, Delgado C, Medina R. Cancer Pediátrico en Honduras. *Honduras Pediátrica*. 1963;1(2):7-15.
2. Ntacyabukura B. Childhood Cancer Early Detection Training Program for Primary Healthcare Providers. *J Glob Oncol*. octubre de 2018;4(Supplement 2):135s-135s.
3. Zabih W, Thota AB, Mbah G, Freccero P, Gupta S, Denburg AE. Interventions to improve early detection of childhood cancer in low- and middle-income countries: A systematic review. *Pediatr Blood Cancer*. diciembre de 2020;67(12):e28761.
4. Slone JS, Ishigami E, Mehta PS. Pediatric Cancer Recognition Training in Botswana. *Glob Pediatr Health*. 14 de marzo de 2016;3:2333794X16635002.
5. Afungchwi GM, Hesseling PB, Kouya F, Enow SA, Kruger M. The outcome and cost of a capacity-building training programme on the early recognition and referral of childhood cancer for healthcare workers in North-West Cameroon. *Nurs Open*. noviembre de 2020;7(6):2029-38.
6. Chantada G, Lam CG, Howard SC. Optimizing outcomes for children with non-Hodgkin lymphoma in low- and middle-income countries by early correct diagnosis, reducing toxic death and preventing abandonment. *Br J Haematol*. 2019;185(6):1125-35.
7. Rodriguez-Galindo C, Friedrich P, Alcasabas P, Antillon F, Banavali S, Castillo L, et al. Toward the Cure of All Children With Cancer Through Collaborative Efforts: Pediatric Oncology As a Global Challenge. *J Clin Oncol*. 20 de septiembre de 2015;33(27):3065-73.
8. Cotache-Condor C, Rice HE, Schroeder K, Staton C, Majaliwa E, Tang S, et al. Delays in cancer care for children in low-income and middle-income countries: development of a composite vulnerability index. *Lancet Glob Health*. Abril de 2023;11(4):e505-15.
9. Tapela NM, Peluso MJ, Kohler RE, Setlhako II, Botebele K, Gabegwe K, et al. A Step Toward Timely Referral and Early Diagnosis of Cancer: Implementation and Impact on Knowledge of a Primary Care-Based Training Program in Botswana. *Front Oncol*. 29 de mayo de 2018;8:187.
10. Qu LG, Brand NR, Chao A, Ilbawi AM. Interventions Addressing Barriers to Delayed Cancer Diagnosis in Low- and Middle-Income Countries: A Systematic Review. *The Oncologist*. Septiembre de 2020;25(9):e1382-95.

Mortalidad Neonatal y en Menores de Cinco Años

Hospital Dr. Enrique Aguilar Cerrato, Intibucá, una Revisión de 9 Años

Neonatal and Child Mortality in Hospital Enrique Aguilar Cerrato, Intibuca, a 9 Years Review

Deysi Daniela Ramírez Alvarado* , Patricia Yadira García Vásquez** ,

*Médico Especialista en Pediatría, Hospital Enrique Aguilar Cerrato.

** MSc Epidemiología, Jefe departamento de Epidemiología, Hospital Enrique Aguilar Cerrato

RESUMEN

Introducción: La disminución de la mortalidad neonatal y en menores de 5 años es parte de los Objetivos de Desarrollo Sostenible para el año 2030, identificándose a nivel mundial según las estimaciones de la Organización Mundial de la Salud (OMS), en 2018 murieron unos 5,3 millones de menores de cinco años. Entre 1990 y 2018 la Tasa Mortalidad Infantil (TMI) y Tasa de Mortalidad Neonatal (TMN) se redujeron a nivel mundial.

Objetivos: Determinar la Tasa de Mortalidad Neonatal (TMN) y Tasa de Mortalidad Infantil (TMI) y tasa de mortalidad en menores de 5 años que fallecieron en el Hospital Dr. Enrique Aguilar Cerrato, entre el periodo del 1 de enero de 2012 al 31 de diciembre de 2021, además, determinar las causas de muerte registradas y describir el tipo de anomalías congénitas encontradas como causa de mortalidad durante el periodo de estudio.

Métodos: Estudio de tipo descriptivo y retrospectivo, muestreo por conveniencia, se tomaron todas las defunciones encontradas durante el periodo a medir, registradas en la Unidad de Estadística de la Subdirección de Gestión de la Información del hospital, desde el año 2012 al 2021, en las edades de 0-28 días, 1 mes a 4 años 11 meses y 29 días en el hospital del periodo mencionado.

Resultados: Se obtuvo una TMN de 4.82 por cada 1,000 nacidos vivos; TMI de 1.32 por cada 1,000 nacidos vivos y una tasa de

mortalidad en menores de 5 años de 0.72 por cada 1,000 nacidos vivos, además, se encontró como causa básica de muerte en neonatos: Prematurez en un 21.68% (62/286), Asfixia con 12.59% (36/286) y Sepsis Neonatal en 11.54% (33/286); en menores de 5 años como causa básica Neumonía con 14.69% (42/286), cabe mencionar que por anomalías congénitas hubo 6.99% (20/286) en el periodo neonatal. Se encontró que la sospecha de cardiopatía congénita es una de las anomalías congénitas de amplia mortalidad en las defunciones ocurridas en el periodo a medir, seguido de las malformaciones del tubo neural.

Conclusión: Se debe incentivar a realizar este tipo de investigaciones, para que se pueda contar con datos epidemiológicos por departamentos y tener referencias nacionales. Sugerir a la institución a realizar tamizaje neonatal de cardiopatías congénitas.

Palabras Claves: Mortalidad Infantil, Mortalidad Neonatal, Recién Nacido, Anomalías congénitas

ABSTRACT

Introduction: Neonatal mortality and mortality in children under 5 years of age is part of the Sustainable Development Goals for the year 2030, being identified worldwide according to the estimates of the World Health Organization (WHO), in 2018 some 5.3 million died of children under five years of age. Between 1990 and 2018, the Infant Mortality Rate (IMR) and Neonatal Mortality Rate (NMR) decreased worldwide.

Objectives: Determine the Neonatal Mortality Rate (NMR) and Infant Mortality Rate (IMR) and mortality rate in children under 5 years of age (U5MR) who died at the Enrique Aguilar Cerrato Hospital, between the period of January 1 2012 to December 31 2021, in addition to determining

Correspondencia:

Dra. Deysi Daniela Ramírez Alvarado.

Dirección: Barrio Santa Cruz, ½ cuadra a la derecha de bodega Alexander, Jesús de Otoro, Intibucá. | Correo electrónico: ddrama144@gmail.com

Celular: (+504): 9936-5616

Médico Especialista en Pediatría, Hospital Enrique Aguilar Cerrato, Sala de Recién Nacidos y Pediatría.

Fecha de envío: 09 febrero 2023

Fecha de aceptación: 25 diciembre 2023

the registered causes of death and describing the type of congenital anomalies found and related to mortality during the study period.

Methods: descriptive and retrospective study, convenience sampling, all deaths found during the period to be measured, registered in the Statistics Unit of the Hospital Information Management Branch, from 2012 to 2021, were taken in the ages 0-28 days, 1 month to 4 years 11 months and 29 days in the hospital of the mentioned period.

Results: A NMR of 4.82 was obtained for every 1000 live births; IMR of 1.32 per 1,000 live births and a mortality rate in children under 5 years of age (U5MR) of 0.72 per 1,000 live births. We found the basic cause of died in newborn are Prematurity in 21.68% (62/286), Perinatal Asphyxia with 12.59% (36/286) and Neonatal Sepsis in 11.54% (33/286); in children under 5 years of age as the basic cause Pneumonia with 14.69% (42/286), it's important to mention by congenital anomalies died 6.99% (20/286) new born in this period. It was found that suspected congenital heart disease is the first cause to die in this period of time followed by neural tube malformations.

Conclusion: It should be encouraged to carry out this type of research, because we need epidemiological data by departments and national reference. Suggest in that hospital implement neonatal screening for congenital heart disease.

KeyWords: Infant Mortality, Neonatal Mortality, Newborn, Congenital Abnormalities

Introducción

La mortalidad neonatal e infantil es un fenómeno demográfico muy preocupante sobre todo en los países en desarrollo que ha atraído la atención de numerosas partes interesadas, incluidos quienes se encargan de formular las políticas e investigadores(1). Según las estimaciones de la Organización Mundial de la Salud (OMS), en 2018 murieron unos 5,3 millones de niños antes de cumplir cinco años. De acuerdo con UNICEF (Fondo de las Naciones Unidas para los Niños),

cada día mueren alrededor de 29,000 niños menores de cinco años, es decir, un promedio de 21 por minuto, principalmente por causas evitables. La mayoría de estas muertes ocurre en los países en desarrollo(2). Es así como la incidencia ajustada más alta ocurre en menores de 5 años, en especial en lactantes menores. En este grupo etario se observa la mayor mortalidad por sepsis, siendo atribuida como causa de muerte en el 75% de los fallecidos, superando con creces las enfermedades no transmisibles y politraumatismos(3).

A nivel mundial, para el período de tiempo comprendido entre 1990 y 2018 la Tasa Mortalidad Infantil (TMI) se redujo un 55.3 % y Tasa de Mortalidad Neonatal (TMN) un 51.7%. En América Latina y El Caribe en ese mismo periodo de tiempo la TMI pasó de 43.3 por 1,000 a 14.0 por 1,000 y la TMN de 22.5 por 1,000 a 9.1 por 1,000, lo que significó una mejora del 67.7 % y 59.8 %, respectivamente(2). A nivel mundial en cuanto a mortalidad, la proporción en que se redujo anualmente esa tasa, en promedio, pasó de un 1.8% de 1990 a 2000 a un 3.9% de 2000 a 2015(1). En cuanto a Mortalidad Neonatal se estima que en 2016 murieron 2,6 millones de niños en su primer mes de vida. "Cada día mueren unos 7,000 recién nacidos, lo que significa que el 46% de las muertes de menores de 5 años tienen lugar durante el periodo neonatal. La mayor parte de las defunciones de recién nacidos (75%) ocurren durante la primera semana de vida, y aproximadamente 1 millón de recién nacidos mueren en las 24 primeras horas de vida"(4). En 2018 en un estudio descriptivo en México se encontró que la causa principal de mortalidad en recién nacidos fue inmadurez extrema en 19%, seguida de asfixia neonatal con 13% , falla orgánica múltiple 8% y hemorragia pulmonar 6%(5). Se ha reportado que, además de la edad gestacional, otras condiciones que modifican el riesgo de muerte son el peso al nacer, el género masculino y las condiciones maternas, como la edad y/o el nivel de educación(6).

Las anomalías congénitas son consideradas problema de salud pública, siendo una de las

10 principales causas de mortalidad infantil con una incidencia a nivel mundial de 25-62/1,000 nacidos(7). Las anomalías congénitas (AC) son responsables directos o indirectos de una alta proporción de muertes perinatales e infantiles en un estudio realizado en 2017 en México se encontró el 3.1% de los recién nacidos con alguna AC falleció por una causa directa o indirectamente relacionada a la AC. En este sentido, a pesar de que en los últimos años, muchos de los factores causales de AC han sido identificados, la mayoría de ellos permanecen desconocidos, lo que ha dificultado la prevención de las mismas(8). Según UNICEF las principales causas de mortalidad infantil en 2016 fueron: complicaciones del parto prematuro (18%), neumonía (16%), complicaciones relacionadas con el parto (12%), diarrea (8%), sepsis neonatal (7%) y malaria (5%) en orden descendente(9). En cuanto a datos nacionales según la ENDESA 2011/2012 el 23 por ciento de los niños y niñas menores de 5 años sufre de desnutrición crónica, una cifra que asciende al 28.8% en zonas rurales y al 14.6% en zonas urbanas; en departamentos de predominio indígena como Intibucá y Lempira, esta proporción casi duplica la media (48.2% y 47.6%, respectivamente)(10). En cuanto a estadísticas departamentales, en un estudio publicado en 2018 se encontró que el porcentaje de neonatos fallecidos en Intibucá es de 37.5%. Las causas de muerte neonatal fueron: sepsis, prematuridad, asfixia, síndrome de aspiración meconial y malformaciones congénitas. Los principales factores encontrados asociados a mortalidad neonatal fueron madres de nivel educativo bajo, jóvenes con escasos recursos económicos, procedentes del área rural, escaso o nulo control prenatal, presencia de vaginosis, ruptura prematura de membranas y el bajo peso(11). Basados en epidemiología mundial y nacional se decidió investigar las diferentes tasas de mortalidad en menores de 5 años en los últimos 10 años en el hospital Dr. Enrique Aguilar Cerrato del departamento de Intibucá, así como las anomalías congénitas reportadas como causa de muerte en el periodo.

Metodología

Estudio de tipo descriptivo, retrospectivo sobre mortalidad en neonatos y menores de cinco años, con un universo constituido por 286 defunciones ocurridas en el Hospital Dr. Enrique Aguilar Cerrato de Intibucá en el periodo del 01 de enero de 2012 al 31 de diciembre de 2021. Se utilizaron los registros de defunciones de la Unidad de Estadística de la Subdirección de Gestión de la Información del hospital, defunciones ocurridas entre las edades de 0-28 días, 1 mes a 4 años 11 meses y 29 días en el hospital del periodo mencionado. El tipo de muestreo fue por conveniencia, se tomaron las 286 defunciones encontradas durante el periodo de estudio. Se procedió a realizar una base de datos en el paquete estadístico Microsoft Excel 2018 con todas las defunciones registradas en el periodo de estudio.

Para el análisis de los datos de tipo categóricos se procedió a mostrar las frecuencias absolutas, además de frecuencias relativas, representadas por la estimación de porcentajes por columnas, mediante estos porcentajes se procedió a determinar que dato que fue mayor en comparación con el resto de la información por cada variable en cada año de estudio. Para el análisis de los datos cuantitativos se calculan las tasas de mortalidad Neonatal e Infantil del periodo de estudio según literatura consultada(12).

El protocolo cuenta con aprobación por el Comité de Ética, Comité de Mortalidad de la institución y por la Dirección de Gestión Hospitalaria. Los investigadores cuentan con un certificado del Curso en línea Conducta Responsable en la Investigación de la plataforma The Global Health Network.

Resultados

Se encontró que el grupo de edad en la que ocurrió un mayor porcentaje de mortalidad fue en los neonatos en un 70.62% (202/286), seguido del grupo de edad de 1 mes – 11 meses 29 días, y de 1 a 2 años de edad. (Cuadro No.1) Un número considerable de las defunciones en neonatos ocurrió en las primeras 24 horas de vida (129/202).

Cuadro No. 1. Mortalidad neonatal y en menores de 5 años por grupo de edad, Hospital Dr. Enrique Aguilar Cerrato, del 1 de enero de 2012 al 31 de diciembre de 2021.

| Grupo de Edad | No. (n=286) | % |
|-----------------------------|-------------|--------------|
| Neonatos (0 - 28 días) | 202 | 70.63 |
| 1 mes - 11 meses 29 días | 54 | 18.88 |
| 1 - 2 años | 13 | 4.55 |
| 2 - 3 años | 10 | 3.50 |
| 3 - 4 años 11 meses 29 días | 7 | 2.45 |
| Total | 286 | 100.0 |

Fuente: Instrumento

La causa básica de la muerte en neonatos y menores de 5 años registrada fue Prematurez en un 21.68% (62/286), seguido de Asfixia con 12.59% (36/286) y Sepsis Neonatal en 11.54% (33/286); en menores de 5 años fue Neumonía con 10.84% (31/286), cabe mencionar que por Malformaciones congénitas hubo 6.99% (20/286). (Cuadro No.2)

Cuadro No. 2. Mortalidad neonatal e infantil por Causa básica de Muerte, Hospital Dr. Enrique Aguilar Cerrato, del 1 de enero de 2012 al 31 de diciembre de 2021.

| Grupo de Edad | Causa de Muerte | No. (n=286) | % |
|-----------------------------|-----------------------------------|-------------|-------|
| Neonatos (0 - 28 días) | Prematurez | 62 | 21.68 |
| | Asfixia neonatal | 36 | 12.59 |
| | Sepsis neonatal | 33 | 11.54 |
| | Malformaciones congénitas | 20 | 6.99 |
| | Neumonía | 17 | 5.94 |
| | Otros | 34 | 11.89 |
| | | | |
| 1 mes - 11 meses 29 días | Neumonía | 31 | 10.84 |
| | Shock séptico | 4 | 1.40 |
| | Sospecha de Cardiopatía congénita | 3 | 1.05 |
| | Otros | 16 | 5.59 |
| 1 - 2 años | Neumonía | 7 | 2.45 |
| | Otros | 6 | 2.10 |
| 2 - 3 años | Neumonía | 4 | 1.40 |
| | Otros | 6 | 2.10 |
| 3 - 4 años 11 meses 29 días | Politraumatismo | 2 | 0.70 |
| | Otros | 5 | 1.75 |

Fuente: Instrumento

Durante los años 2012-2013 y seguido de 2014 se registró el mayor porcentaje de muertes neonatales y en menores de 5 años, respecto al resto de años del periodo de estudio. Las muertes neonatales y en menores de 5 años ocurridas en el hospital, durante el periodo de estudio, procedían del municipio de Intibucá en un 31.47% (90/286), seguido de Yamaranguila y Jesús de Otoro, cabe mencionar que el hospital atiende población de departamentos aledaños y en los registros de defunciones se encontró un 2.10% (6/286) que procedían del departamento de La Paz.

Se obtuvo una tasa de mortalidad neonatal de 10.45 (37/3541*1000) en el año 2013, siendo la tasa más alta en el periodo de estudio, seguido del año 2012 y 2014, al calcular por año; así mismo, se calcula una tasa para el periodo de estudio, obteniendo un valor de 4.82 (201/41737*1000). (Gráfico No. 1.)

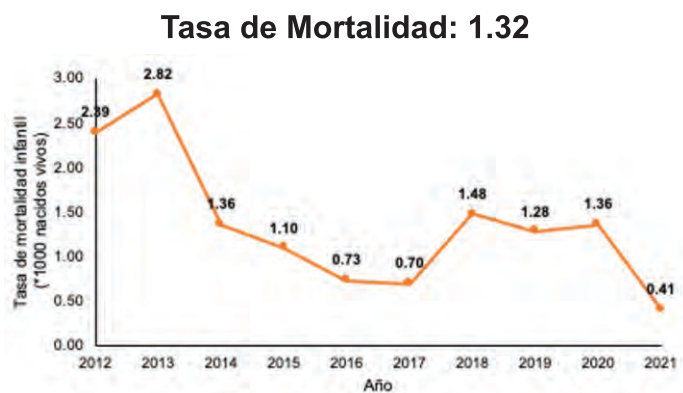
Gráfico No. 1. Tasa de Mortalidad Neonatal por año, Hospital Dr. Enrique Aguilar Cerrato, del 1 de enero de 2012 al 31 de diciembre de 2021.



Fuente: Instrumento elaboración propia.

Se calculó una tasa de mortalidad infantil (1 mes a 11 meses y 29 días) de 2.82 (10/3541*1000) en el año 2013, siendo la tasa más alta en el periodo de estudio, seguido del año 2012 y 2018, al calcular por año; así mismo se calcula una tasa para el periodo de estudio, obteniendo un valor de 1.32 (55/41737*1000). (Gráfico No. 2.)

Gráfico No. 2. Tasa de Mortalidad Infantil por año, Hospital Dr. Enrique Aguilar Cerrato, del 1 de enero de 2012 al 31 de diciembre de 2021.



Fuente: Instrumento elaboración propia.

Además una tasa de mortalidad en menores de 5 años de 1.22 ($6/4922 \times 1000$) en el año 2021, siendo la tasa más alta en el periodo de estudio, seguido del año 2019 y 2012, al calcular por año; así mismo se calcula una tasa para el periodo de estudio, obteniendo un valor de 0.72 ($30/41737 \times 1000$).

Se encontró que la Sospecha de Cardiopatía congénita, es una de las anomalías congénitas reportada como causa de muerte en las defunciones ocurridas en el periodo a medir, seguido de las anomalías del tubo neural. (Cuadro No.3)

Cuadro No. 3. Anomalías Congénitas con amplia mortalidad, Hospital Dr. Enrique Aguilar Cerrato, del 1 de enero de 2012 al 31 de diciembre de 2021.

| Orden | Diagnóstico Anomalías Congénitas relacionadas con mortalidad | No. |
|-------|--|-----|
| 1. | Sospecha de Cardiopatía congénita | 22 |
| 2. | Malformaciones del tubo neural | 8 |
| 3. | Malformaciones de la vía aérea | 3 |
| 4. | Trisomías | 4 |
| 5. | Otras Malformaciones no clasificadas | 5 |

Fuente: Instrumento

Discusión

La TMN en el periodo de estudio fue de 4.82; en el año 2013 fue de 10.45, la tasa más alta en el periodo de estudio, seguido del año 2012 y 2014 al calcular por año; mayor a lo reportado en el Manual Metodológico de Indicadores Médicos del Instituto Mexicano del Seguro Social, donde a nivel mexicano en el 2012 y 2013 fue de 9.4 por cada 1,000 nacidos vivos(5). De forma global menor a lo que se reporta en América Latina y el Caribe entre 1990 y 2018 con una TMN 9.1 por cada 1,000 nacidos vivos(2). En el 2020 se observa una alza con una TMN de 5.9 cabe mencionar que hubo defunciones por prematuridad (8), asfixia neonatal (5), sepsis (2) y neumonía (2).

En cuanto a TMI fue de 1.32 en el periodo de estudio, obteniendo un valor global más baja que la reportada por ENDESA 2019 que estiman 11 por cada 1,000 nacidos vivos, lo cual representa el 65% de la mortalidad infantil. La tasa de mortalidad en menores de 5 años para el periodo de estudio fue de 0.72, donde se observó una tasa más alta para el año 2021 obteniendo una tasa de 1.22, un valor menor y muy diferente a lo que se reporta en el último quinquenio por ENDESA 2019 de 21 muertes por cada 1000 nacidos(13).

De acuerdo a los grupos de edad, se encontró que en los neonatos ocurrió un mayor porcentaje de mortalidad, seguido del grupo de edad de 1 mes – 11 meses 29 días, y de 1 a 2 años de edad, muy similar a lo encontrado por Fernández en México para el 2011, en el que se reporta que un alto porcentaje de las muertes ocurrieron en el periodo neonatal(14). Como causa básica de la muerte en neonatos fue Prematuridad, seguido de Asfixia y Sepsis Neonatal, y en menores de 5 años fue Neumonía, muy similares a lo encontrado en literaturas mexicanas por Pérez-Díaz en 2018 en causas de muerte neonatal fueron inmadurez extrema, asfixia neonatal, falla orgánica múltiple(5). Además un número considerable de las defunciones en neonatos ocurrió en las primeras 24 horas de vida (129/202) según nuestro estudio atribuido a que la prematuridad es la principal causa básica de muerte.

En nuestro hospital se registró un mayor porcentaje de muertes en neonatos y en menores de 5 años durante los años 2012-2013 respectivamente, seguido de 2014, respecto al resto del periodo en estudio, demostrando una desigualdad en la reducción de mortalidad durante el periodo en estudio; muy distinto a lo encontrado por Bossio en un estudio en Argentina entre 1980 y 2017 en el que se demostró un descenso total en el periodo en estudio(2). Las muertes ocurridas en el hospital en neonatos y en menores de 5 años, durante el periodo en estudio, procedían en orden de frecuencia del municipio de Intibucá seguido de Yamaranguila y Jesús de Otoro, áreas tanto urbanas como rurales, similar a nuestro estudio Gómez-Martínez encuentra que la variable procedencia no tiene una asociación significativa con la mortalidad(15). En cuanto a la causa identificada de muerte en menores de 5 años se registró neumonía; Agudelo menciona que en Latinoamérica y el Caribe hay una alta incidencia de neumonía en niños menores de 5 años; siendo más alta en los niños menores de 2 años (1.412 por 100.000) que en los mayores de 2 a 6 años (539 por cada 100.000) y una cuarta parte de estos requieren hospitalización(16). Se encontró que la sospecha de cardiopatía congénita, es una de las anomalías congénitas más registradas en las causas de muerte en las defunciones ocurridas en el periodo de estudio, seguido de las anomalías del tubo neural; en Costa Rica, para el año 2010 los defectos congénitos representaron 35% de las muertes infantiles, y de ellos, las malformaciones del sistema circulatorio especialmente las cardiopatías congénitas como las más frecuentes del país, sino que también el primer lugar como causa de mortalidad por defectos congénitos a nivel mundial(17). Entre las limitantes del estudio, nos encontramos con falta de registros de mortalidad y causas básicas de muerte a nivel nacional para poder establecer discusiones con poblaciones similares a la nuestra.

Conclusiones y recomendaciones

Se concluye que se debe de incentivar a realizar este tipo de investigaciones para contar con datos epidemiológicos reales de cada departamento y que las políticas de salud pública sean dirigidas a la prevención de estas patologías identificadas como principales causas de mortalidad y a disminuir la tasa de mortalidad neonatal en los años venideros en nuestro hospital, como también implementar programa de detección temprana de malformaciones congénitas en especial cardiopatías; ya que son las de mayor frecuencia relacionadas con mortalidad, contando con pruebas de tamizaje al recién nacido.

Agradecimientos

Unidad de Estadística de la Subdirección de Gestión de la Información del Hospital Enrique Aguilar Cerrato, por su contribución.

Bibliografía

1. A. Dhrifi. Gastos en salud, crecimiento económico y mortalidad infantil: antecedentes de países desarrollados y en desarrollo. *Rev CEPAL* 2018;125: p72-96.
2. Bossio JC, Sanchis I, Herrero MB, Armando GA, Arias SJ. Mortalidad infantil y desigualdades sociales en Argentina, 1980-2017. *Rev Panam Salud Publica*. 2020;44 (127) <https://doi.org/10.26633/RPSP.2020.127>
3. F. Rubio Carga de enfermedad de sepsis en el lactante menor. Un gran desafío multidisciplinario para Latinoamérica. *Rev Chil Pediatr*. 2020;91(4):492-494. DOI: 10.32641/rchped.v91i4.2281
4. Saltos Intriago, J. J., Barberan Carranza, A. C., Ludeña Mendoza, C. C., Jara Muñoz, M. M., Lema Ulloa, Z. L., & Villalva Chalén, K. M. (2020). Alternativas de cuidado para evitar la mortalidad neonatal. *RECIMUNDO*, 3(4), 271-290. [https://doi.org/10.26820/recimundo/3.4\).diciembre.2019.271-290](https://doi.org/10.26820/recimundo/3.4).diciembre.2019.271-290)
5. Pérez-Díaz R, Rosas-Lozano AL, Islas-Ruz FG, Baltazar- Merino RN, Mata-Miranda MP. Estudio descriptivo de la mortalidad neonatal en un Hospital Institucional. *Acta Pediatr Mex*. 2018;39(1):23-32.
6. Lona Reyes JC, Pérez Ramírez RO, Llamas Ramos L, et al. Mortalidad neonatal y factores asociados en recién nacidos internados en una Unidad de Cuidados Neonatales. *Arch Argent Pediatr* 2018;116(1):42-48.
7. Márquez-González, R.M., et al. Malformaciones congénitas: vision epidemiologica 2012-2015 en terapia intensiva neonatal/Congenital malformations: epidemiologic overview 2012-2015 at the pediatric intensive care unit. *Revista Medica MD*.2018;9(3): 227
8. Calderón-Alvarado AB, Rojas-Villegas MS, Dehesa-López E. Prevalencia de malformaciones congénitas detectadas al nacimiento en un hospital de segundo nivel en Sinaloa. *Acta Pediatr Mex*. 2017;38(6):363-370.
9. UNICEF Fondo de las Naciones Unidas para los Niños. Mortalidad infantil: ¿qué hay detrás de los datos? 2019 [Consultado 10 Oct 2022] Disponible en <https://www.unicef.es/blog/mortalidad-infantil-que-hay-detras-de-los-datos>
10. UNICEF Fondo de las Naciones Unidas para los Niños. Primera Infancia. Desarrollo Integral del Niño. 2019 [Consultado 10 Oct 2022] Disponible en <https://www.unicef.org/honduras/que-hacemos/primera-infancia>
11. L Santos, G Martínez, R Meza, D Valencia, J Manchamé. FACTORES ASOCIADOS A MORTALIDAD NEONATAL EN LOS HOSPITALES DE SANTA BÁRBARA E INTIBUCÁ. *EUCS, UNAH-VS*. 2019; 6(1): 6-12
12. Centros para el Control y prevención de enfermedades (CDC). Toolkt encuestas de salud reproductiva. 2011 [Consultado 10 Oct 2022] Disponible en: https://www.cdc.gov/Spanish/EncuestasSR/AnalisisE/aeindcom_TMI.html#:~:text=La%20tasa%20de%20mortalidad%20infantil,un%20a%C3%B1o%20multiplicado%20por%20mil.
13. Encuesta Nacional de Demografía y Salud (ENDESA) y la Encuesta de Indicadores Múltiples por Conglomerados (MICS). 2019. [Consultado 10 Oct 2022] Disponible en <https://www.inec.gov.hk/V3/imagdoc/2021/10/mortalidad-infantil.pdf>
14. Fernández S, Martínez A, Viguri R. Evolución reciente de la mortalidad neonatal y postneonatal en México, 1990-2011. *Bol Med Hosp Infant Mex* 2013;70(3):265-267
15. Gómez-Martínez F, Ruiz-Piedra AM, Gibert-Lamadrid MP. Factores de riesgo asociados a la mortalidad infantil por desnutrición. *Hospital General de Benguela, Angola. Health Care & Global Health*.2022;6(1):13-20.
16. Agudelo B. Neumonía adquirida en la comunidad en Pediatría; Latinoamérica. *Neumol Pediatr* 2013; 8 (2): 51-52.
17. Barboza-Arguello MP, Benavides-Lara A, Umaña L, Vargas-Leitón B. Mortalidad infantil por defectos congénitos en Costa Rica, 1981-2010. *Rev Panam Salud Publica*. 2013;34(5):304-311.

Ictus Isquémico en lactante secundario a Trombofilia por Déficit de Proteína C: Reporte de caso

Ischemic Stroke in an infant secondary to Protein C

Deficiency Thrombophilia: Case Report

Dulce María Vargas Zepeda* , José Antonio Samra Vásquez** 

*Médico General, Clínica Médica San Antonio, Tegucigalpa, Honduras

**Médico Especialista en Pediatría, Hospital Escuela, Tegucigalpa, Honduras

RESUMEN

Antecedentes: La proteína C es una proteína plasmática que activada, inhibe la formación del coágulo favoreciendo la fibrinólisis. Es un factor clave en la regulación de la coagulación, sintetizado en el hígado, dependiente de la vitamina K. El déficit puede ser congénito o adquirido, el tratamiento consiste en administrar plasma fresco congelado o concentrado purificado. La resonancia magnética nuclear es la técnica de elección para detectar eventos isquémicos.

Descripción de Caso Clínico: Se presenta caso clínico de lactante menor, referido por presentar un status convulsivo secundario a una sospecha de Meningitis, sin embargo con estudios de imagen; TAC e IRM, se reportó un evento isquémico de tálamo, ganglios basales y cápsula interna; la causa desencadenante se determinó fue a un déficit de Proteína C, como tratamiento inicial se brindó terapia antitrombotico con Enoxaparina y posteriormente transfusiones de Plasma Fresco Congelado y anticonvulsivantes, presentando mejoría a su egreso.

Conclusión: Los casos asociados a deficiencia de proteína C son poco frecuentes en nuestro medio, este reporte es el primero publicado en la literatura hondureña y contribuye a engrosar la lista de los más de 320 pacientes informados en el mundo, además, recalcar la importancia de estudiar a los pacientes con sospecha de hipercoagulabilidad primaria.

Palabras clave: Deficiencia de Proteína C, Trombofilia, reporte de caso.

ABSTRACT

Background: Protein C is a plasma protein that is activated, inhibits the formation of clots favoring fibrinolysis. It is a key factor in the regulation of coagulation, synthesized in the liver, dependent on vitamin K. The deficit can be congenital or acquired, treatment consists of administering fresh frozen plasma or purified concentrate. Nuclear magnetic resonance is the technique of choice for detecting ischemic events.

Clinical Case Description: Clinical case of infant referred to present a convulsive status secondary to a suspicion of meningitis, however with imaging studies; CT and MRI, an ischemic event of thalamus, basal ganglia and internal capsule was reported; the cause was determined to be a Protein C deficiency, as an initial treatment was given antithrombotic therapy with enoxaparin and subsequently transfusions of Fresh Frozen Plasma and anticonvulsants, presenting improvement to its output

Conclusion: Cases associated with protein C deficiency are rare in our environment, this report is the first published in the Honduran literature and contributes to engrossing the list of more than 320 informed patients in the world, In addition, stress the importance of studying patients with suspected primary hypercoagulability.

Correspondencia:

Dulce María Vargas Zepeda, Médico General,
Clínica Médica San Antonio, Tegucigalpa, Honduras.
Correo: vargasdulce12@yahoo.com
Celular: 3268-1471

Fecha de envío: 26 julio 2022

Fecha de aceptación: 05 septiembre 2023

Keywords: Protein C deficiency, Thrombophilia, case report.

Introducción

La activación del sistema de la coagulación implica que en forma simultánea se activen los mecanismos contrarreguladores lo cual permite un control adecuado del proceso de hemostasia y previene la extensión inadecuada del trombo. Entre estos mecanismos están los denominados anticoagulantes naturales como el inhibidor de la vía del factor tisular, la proteína C de la coagulación, la proteína S y la antitrombina. La proteína C de la coagulación junto con el cofactor, la proteína S, inhiben los factores Va y VIIIa. Este sistema de la proteína C de la coagulación/ proteína S es regulado por la interacción de la trombina con la trombomodulina (1).

El déficit congénito de cualquiera de los anticoagulantes naturales establece un desequilibrio y predispone a la enfermedad tromboembólica venosa (ETEV) (1). Se debe sospechar el estado de hipercoagulabilidad primaria o trombofilia heredada cuando está presente al menos una de las siguientes características: ETEV a edad temprana (menos de 50 años), episodios repetidos, ocurrencia en sitios anatómicos inusuales o historia familiar positiva de trombosis (2).

La deficiencia de la proteína C de la coagulación está asociada con predisposición a la trombosis debido a que se produce generación no regulada de fibrina porque está disminuida la inactivación de los factores Va y VIIIa, que son dos procoagulantes esenciales en la cascada de la coagulación (3-5). Se realizó revisión de literatura en los buscadores, sin evidencia de publicaciones en nuestro país.

Presentación de Caso

Lactante menor de 6 meses de vida, procedente de Intibucá, madre de 21 años de edad, primigesta, embarazo a término, presentó infección por COVID-19 sin complicaciones y una infección del tracto urinario en el primer trimestre, nació vía parto sin complicaciones, fue hospitalizado por 48 horas por taquipnea transitoria del recién, alimentado con lactancia materna exclusiva, con crecimiento y desarrollo

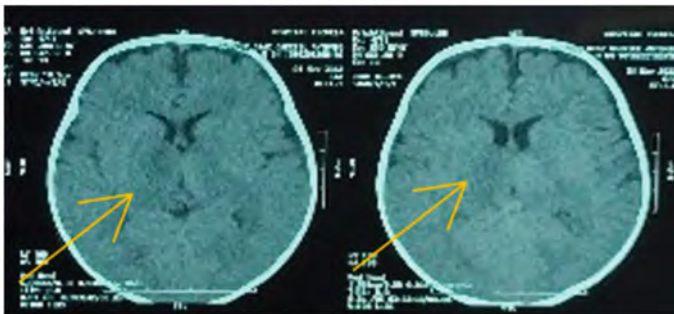
adecuado según su edad, además de un esquema de vacunación completo. Referido del hospital de 2do nivel, por historia de convulsiones de 3 días de evolución focalizadas en hemicuerpo derecho hipertónicas, con mirada fija, sialorrea, sin relajación de esfínteres, de aproximadamente 2 minutos de duración, cediendo con uso de diazepam. Acompañado de fiebre de igual evolución, no cuantificada pero subjetivamente elevada, intermitente, atenuada con acetaminofén y medios físicos. Además, un cuadro respiratorio de vía aérea superior, caracterizada por tos húmeda, rinorrea hialina sin aumento de trabajo respiratorio. Inicialmente manejado en ese centro con Ceftriaxona, dexametasona (dosis única), Fenitoina dosis de carga y dosis de mantenimiento. No se realizó punción lumbar por postura de descerebración, rigidez generalizada y fontanelas tensas, en sospecha de neuroinfección, por lo que se remitió a un centro de 3er nivel; recibiendo con T: 36.4°C, FC: 176lpm, FR: 44 rpm, saturación 98%, peso 5.9 kg y talla de 64cm.

Realizan en hospital de referencia hemograma que reportó glóbulos blancos de 10,210, hemoglobina de 9.0g/dL, hematocrito de 27.3%, Plaquetas de 678,000, PCR: Negativa, TP: 12 segundos, TTP: 37 segundos, Glicemia de 130mg/dL, TGO de 31, TGP de 29, EGH no patológico.

En el momento de la evaluación presenta múltiples episodios convulsivos sin recuperación del estado de alerta, caracterizadas por movimientos tónicos, con mirada fija, espasticidad generalizada en posición de sandifer, con relajación de esfínteres, sin datos de hipoperfusión, requirió intubación endotraqueal e ingreso a la unidad de cuidados intensivos pediátricos Continuando tratamiento con anticonvulsivantes descritos arriba.

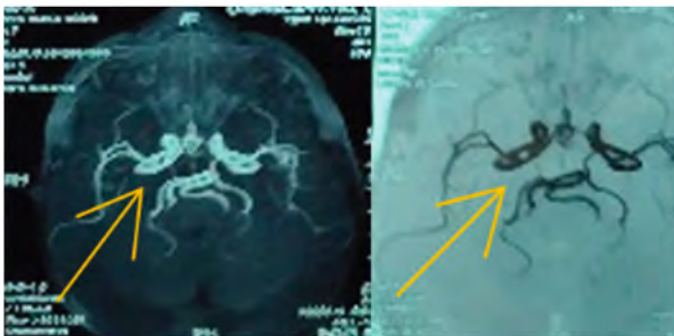
Se realizó a su ingreso Tomografía Axial Computarizada (TAC) Cerebral simple sin alteración en ese momento, se realizó punción lumbar, reportando un aspecto transparente en cristal de roca, cero células por campo, no se reportó glucosa, ni proteínas. Permaneció cuatro días en ventilación mecánica invasiva,

se realizó extubación de forma programada sin complicaciones. Posteriormente a su evaluación por neurología pediátrica se realizó control de TAC cerebral observándose evento isquémico de ganglios basales, tálamo y cápsula interna derecha, (Ver imagen No.1). Clínicamente presentó hemiparesia derecha, espasticidad e hiperreflexia generalizada, sin eventos convulsivos, se amplió estudios de imagen y se realizó angioresonancia cerebral, (Ver imagen No.2).



Fuente: Expediente clínico.

Imagen 1. Tomografía Axial Computarizada. En la imagen axial de tomografía computarizada se observa una lesión hipodensa en los ganglios basales derechos con leve efecto de masa en el asta frontal ipsilateral que afecta al núcleo caudado, lenticular, brazos anterior y posterior de la cápsula interna.



Fuente: Expediente clínico.

Imagen 2. Angioresonancia Cerebral. Estudio vascular por angioresonancia magnética realizado durante la etapa aguda del padecimiento, muestra un defecto de llenado irregular en el calibre y forma de ganglios basales, sin compromiso de la circulación distal.

Se realizó dímero-D, 1.42 mg/L (elevado para valor de referencia), requiriendo inicio de Enoxaparina a dosis terapéutica y niveles de proteína C con un valor de 52.9% (disminuida). Fue evaluado por el servicio de hematología, quienes, ante déficit de Proteína C y cuadro clínico, consideró diagnóstico de Trombofilia Congénita Secundaria a Deficiencia de Proteína C, indicó transfusiones de plasma fresco congelado por tres días con posteriores controles, mejorando niveles de proteína C a 78.7% y disminuyendo dímero D a 0.7 mg/L. Fue egresado con Levetiracetam y ácido valproico. A nivel neurológico paciente presentó regresión del desarrollo con incapacidad del sostén cefálico, sedestación y hemiparesia. Limitaciones: no contaban con niveles de Proteína S y Antitrombina III.

Discusión

La proteína C de la coagulación se sintetiza en el hígado y circula en el plasma como un zimógeno con actividad proteasa de serina; para su activación requiere proteólisis por la trombina unida a la trombomodulina y aceleración adicional por el receptor de la proteína C endotelial de la coagulación (6). La proteína C de la coagulación activada es una potente enzima anticoagulante que regula las vías de la coagulación mediante la inactivación proteolítica e irreversible de los factores Va y VIIIa. Por lo tanto, la deficiencia del zimógeno de la proteína C de la coagulación puede disminuir la inhibición de la generación de trombina y contribuir a la hipercoagulabilidad (7,8).

Los estudios efectuados en poblaciones de mayoría caucásica mostraron que la deficiencia de la proteína C de la coagulación se encuentra en el 0,2-0,8% de los individuos sanos, en el 3.1-5% de los pacientes con trombosis venosa y en el 5,7% de los pacientes con historia familiar (7). Se reportó un caso similar en Seúl, por Hui Yui et al., donde presentan el caso de paciente diestra de 10 años fue trasladada desde un hospital externo con debilidad en el lado derecho durante 11 horas. Al examen neurológico, las extremidades superior e inferior derechas

estaban flácidas, paralizadas y arrefléticas y no se pudo obtener una respuesta plantar. Se obtuvo una resonancia magnética cerebral urgente 5 horas después de la presentación y mostró restricción de la difusión en la corona radiata izquierda y la cápsula interna, también asociado a deficiencia de proteína C y S. (8)

Un estudio prospectivo realizado en Buenos Aires Argentina en 1999 sobre Trastornos pretrombóticos en niños con accidente cerebrovascular isquémico arterial y trombosis sinovenosa (TSV) por Boundel M. et al, desde mayo de 1992 hasta abril de 1997, 30 niños consecutivos con ictus isquémico agudo y 10 niños con TSV fueron atendidos en una sola institución. Se realizó una evaluación hemostática a todos los niños. La evaluación incluyó los siguientes ensayos: proteína C, proteína S, antitrombina, plasminógeno, resistencia a la proteína C activada, mutación del factor V Leiden y detección de anticuerpos antifosfolípidos. Se determinó que un 30% de la población presentó ictus isquémico agudo por deficiencia hereditaria de proteína S, 2 pacientes; deficiencia hereditaria de proteína C, 1 paciente; deficiencia adquirida de antitrombina, 2 pacientes; anticuerpos antifosfolípidos, 3 pacientes; y anticuerpos antifosfolípidos y deficiencia de plasminógeno, 1 paciente y en 5 niños (50%) con TSV (deficiencia hereditaria de proteína S, 1 paciente; deficiencia adquirida de antitrombina, 3 pacientes; y anticuerpos antifosfolípidos, 1 paciente). (9)

Sin embargo, en un estudio realizado por Cardona et al de 105 pacientes, 93 de ellos con trombosis y 12 familiares asintomáticos, encontraron que la deficiencia funcional o antigénica de proteína C de la coagulación estaba presente en el 24% de los pacientes, situación que contrasta con un estudio similar realizado por Martinez-Perez A et al en el cual al evaluar 102 pacientes solo se encontró deficiencia funcional de la proteína C de la coagulación en el 5% y deficiencia antigénica en el 1% (10,11). En Honduras actualmente no existen estudios similares en pacientes y familiares que indiquen este tipo de coagulopatía ya que es infrecuente

su diagnóstico clínico y laboratorio.

La deficiencia heredada tipo I de la proteína C de la coagulación se caracteriza por la reducción paralela de su actividad anticoagulante y de su nivel sérico, demostradas por pruebas antigénicas, mientras que en la deficiencia tipo II hay moléculas circulantes disfuncionales por lo que su nivel plasmático es normal, pero está disminuida su actividad biológica anticoagulante (12, 13).

La presentación clínica más frecuente de la deficiencia de proteína C de la coagulación es la trombosis venosa en sitios inusuales como los vasos cerebrales y mesentéricos. Por el contrario, la trombosis arterial se considera infrecuente, aunque hay casos informados de enfermedad cerebrovascular y de otros eventos arteriales oclusivos (14, 15).

Conclusiones

El déficit congénito de proteína C con o sin tromboembolismo puede afectar a los recién nacidos o lactantes como en este caso, implica un desafío diagnóstico para el médico tratante y es necesario conocer los cuidados y las bases de su tratamiento, deben ser tratados por un hematólogo debido a la compleja interacción de los componentes hemostáticos, fibrinolíticos y anticoagulantes que da lugar al adecuado proceso de reparación de los tejidos. Debido a la importancia de estas proteínas anticoagulantes para el mantenimiento del equilibrio del sistema hemostático, su diagnóstico diferencial debe estar presente aun cuando su deficiencia es poco frecuente, pues constituye una causa importante de predisposición en la aparición de eventos tromboembólicos, a fin de prevenir las secuelas que pueden originar una discapacidad de grado variable o incluso la muerte.

Bibliografía

1. Dinarvand P, Moser KA. Protein C deficiency. Arch Pathol Lab Med [Internet]. 2019; 143(10):1281–5. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30702334/>
2. Majid Z, Tahir F, Ahmed J, Bin Arif T, Haq A. Protein C deficiency as a risk factor for stroke in young adults: A review. Cureus [Internet]. 2020, 12(3). Disponible en: <http://dx.doi.org/10.7759/cureus.7472>
3. Li X, Li X, Li X, Zhuang Y, Kang L, Ju X. Genotypic and phenotypic character of Chinese neonates with congenital protein C deficiency: a case report and literature review. Thromb J [Internet]. 2019; 17(1). Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1186/s12959-019-0208-6>
4. Zhang Z, Yang Z, Chen M, Li Y. Compound heterozygous protein C deficiency with pulmonary embolism caused by a novel PROC gene mutation: Case report and literature review. Medicine (Baltimore) [Internet]. 2022; 101(42): e31221. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1097/md.00000000000031221>
5. Ghassemi F, Abdi F, Esfahani M. Ophthalmic manifestations of congenital protein C deficiency: a case report and mini review. BMC Ophthalmol [Internet]. 2020;20(1). Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1186/s12886-020-01424-x>
6. Sakamoto A, Ishiguro A, Fukuda A, Sakamoto S, Suenobu S-I, Matsumoto T, et al. Liver transplantation for congenital protein C deficiency with initial poor graft function: a case report with literature review. Int J Hematol [Internet]. 2021; 114(1):141–5. Disponible en : <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33638034/>
7. Pengo V. Interaction between antiphospholipid antibodies and protein C anticoagulant pathway: A narrative review. Semin Thromb Hemost [Internet]. 2022; 48(08):971–7. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35021251/>
8. Yu H, Zhang Y, Wei T, Luo W, Liu B. Childhood stroke associated with protein C and S deficiency. CNS Neurosci Ther. 2024 Apr;30(4): e14479. doi: 10.1111/cns.14479. Epub 2023 Sep 21. PMID: 37732533; PMCID: PMC11017398.
9. Bonduel M, Sciuccati G, Hepner M, Torres AF, Pieroni G, Frontroth JP. Trastornos pretrombóticos en niños con accidente cerebrovascular isquémico arterial y trombosis sinovenosa. Arch Neurol. 1999;56(8):967–971. doi:10.1001/archneur.56.8.967
10. Hincapié Rubio LM, Estrada Bedoya GA, Gómez Paz DF, Saldarriaga Rivera LM. Protein C and S deficiency as a cause of mesenteric thrombosis: Differential diagnosis of systemic vasculitis. Rev Colomb Reumatol (Engl Ed) [Internet]. 2019;26(4):276–9. Disponible en : <http://dx.doi.org/10.1016/j.rcreue.2018.10.009>
11. Massache C, Figueroa A, Illescas P, Quiñonez E, Riera C. Deficiencia congénita de proteína C. Hematol Méx 2021; 22 (4): 213-217.
12. Theran león JS, Dulcey Sarmiento LA, Parra Rincón CA, Lobo Paternina MC, Estévez Silva T, Jimenez Casadiego DA, et al. Déficit Combinado de Proteína C y S de la Coagulación en Paciente Joven como Causa de Enfermedad Cerebrovascular Isquémica, a Propósito de 1 caso Clínico. Ciencia Latina [Internet].2023;7(5):4212–20. Disponible en: <https://ciencialatina.org/index.php/cienciala/article/view/8024Wypasek>
13. Wypasek E, Potaczek DP, Klajmon A, Zúñiga A, Undas A. Five new mutations in the PROS1 gene associated with protein S deficiency in Polish patients screened for thrombophilia: efficacy of direct oral anticoagulant treatment. Pol Arch Med Wewn [Internet]. 2021 [cited 2024 Sep 2];131(9). Disponible en : <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34533296/>
14. Brouns SLN, Tullemans BME, Bulato C, Perrella G, Campello E, Spiezia L, van Geffen JP, Kuijpers MJE, van Oerle R, Spronk HMH, van der Meijden PEJ, Simioni

P, Heemskerk JWM. Protein C or Protein S deficiency associates with paradoxically impaired platelet-dependent thrombus and fibrin formation under flow. *Res Pract Thromb Haemost*. 2022 Feb;6(2) e12678. doi:10.1002/rth2.12678. PMID: 35284776; PMCID: PMC8900581.

15. Ichiyama M, Inoue H, Ochiai M, Ishimura M, Shiraishi A, Fujiyoshi J, et al. Diagnostic challenge of the newborn patients with heritable protein C deficiency. *J Perinatol* [Internet]. 2019, 39(2):212–9. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30353081/>

Adrenoleucodistrofia Cerebral En Un Escolar: Reporte de caso

Cerebral Adrenoleukodystrophy In A School Age Child: Case report

Alejandra Mazariegos*  , Lesby Espinoza**  ,

*Especialista en Pediatría. Hospital María, Especialidades Pediátricas. Hospital Escuela.

**Subespecialista en Endocrinología Pediátrica. Hospital María, Especialidades Pediátricas.
Instituto Hondureño de Seguridad Social.

RESUMEN

Antecedentes: Los trastornos peroxisomales son un grupo heterogéneo de errores innatos del metabolismo y la adrenoleucodistrofia ligada al cromosoma X (X-ALD) es uno de los más comunes, con una incidencia de 1:17,000 hombres.

Descripción de Caso Clínico: Escolar masculino de 7 años, acude a su primera evaluación con historia de 3 meses de cambio de coloración generalizada. Al examen físico con hiperpigmentación generalizada. Se sospechó insuficiencia suprarrenal primaria, se confirmó con niveles de cortisol y ACTH y se inició esteroides. Posteriormente presenta deterioro neurológico progresivo, y se plantea la posibilidad diagnóstica de X-ALD, se realizó resonancia magnética cerebral y niveles de ácidos grasos de cadena muy larga con lo que se confirmó el diagnóstico.

Conclusión: La X-ALD cerebral rápidamente progresiva, es poco frecuente y debe sospecharse ante la presencia de signos clínicos de insuficiencia suprarrenal y afectación de las capacidades neurológicas. Se debe confirmar con estudios de laboratorio, resonancia magnética y determinación de niveles de ácidos grasos de cadena muy larga. Es importante el diagnóstico temprano para brindar tratamiento oportuno como ser esteroides y trasplante de células hematopoyéticas.

Palabras clave: adrenoleucodistrofia, células hematopoyéticas, insuficiencia adrenal, peroxisomas.

ABSTRACT

Background: Peroxisomal disorders are a heterogeneous group of inborn errors of metabolism, and X-linked adrenoleukodystrophy (X-ALD) is one of the most common, with an incidence of 1:17,000 men.

Clinical Case Description: 7-year-old male schoolboy. At the time of your first consultation, 3-month history of generalized discoloration "is turning black." Generalized hyperpigmentation on physical examination. Primary adrenal insufficiency was suspected, confirmed with cortisol and ACTH levels, and steroids were started. Subsequently, he presented progressive neurological deterioration, and the diagnostic possibility of X-ALD was raised, brain MRI and very long-chain fatty acid levels were performed, confirming the diagnosis.

Conclusion: Rapidly progressive cerebral X-ALD is rare and should be suspected in the presence of clinical signs of adrenal insufficiency and affectation of neurological capacities. It should be confirmed with laboratory studies, magnetic resonance imaging, and determination of fatty acid levels of very long chain. Early diagnosis is important to provide timely treatment such as steroids and hematopoietic cell transplantation.

Key words adrenoleukodystrophy, adrenal insufficiency, hematopoietic cells, peroxisomes.

Introducción

Los trastornos peroxisomales son un grupo heterogéneo de errores innatos del metabolismo(1) y la adrenoleucodistrofia ligada al cromosoma X (X-ALD) es uno de los trastornos más comunes con una incidencia mínima de 1 en 17,000 hombres.(2,3)

Correspondencia:

Dra. Alejandra Mazariegos
Hospital María de Especialidades Pediátricas., Tegucigalpa, Francisco Morazán
Teléfono: +504 9894-0761 | Correo: alemazariogs.am@gmail.com

Fecha de envío: 30 de Julio 2023 | Fecha de aceptación: 4 de Noviembre 2023

Es una condición que no tiene presentación neonatal. ALD es causada por la deficiencia de una proteína transportadora para la transferencia de ácidos grasos de cadena muy larga a los peroxisomas. Este transportador está codificado por el gen del miembro D 1 de la subfamilia D (ABCD) de unión al trifosfato de adenosina (ATP). (4,1) En la glándula suprarrenal, los ácidos grasos anormales de cadena muy larga pueden alterar directamente la función celular al inhibir los efectos de la hormona adrenocorticotrópica (ACTH) en las células adrenocorticales o indirectamente iniciar una respuesta autoinmune. En casi todos los casos, se produce una insuficiencia adrenocortical, junto con defectos neurológicos degenerativos irreversibles. (1)

La ALD se clasifica en tres fenotipos:

1. Los síntomas en la forma cerebral infantil de ALD suelen estar presentes en la primera década de vida, pero rara vez antes de los tres años de edad. Este trastorno tiene un inicio insidioso con problemas de comportamiento inespecíficos y, por lo tanto, generalmente no se diagnostica antes de que se desarrollen síntomas neurológicos irreversibles y progresivos. (3)
2. La adrenomieloneuropatía (AMN), la forma más común de ALD, generalmente se manifiesta en la edad adulta temprana en los hombres y se caracteriza por neuropatía periférica progresiva y deterioro de la función suprarrenal. (3)
3. La mayoría de las mujeres portadoras presentan síntomas neurológicos similares a los AMN, después de los 40 años de edad. (3)

En aproximadamente el 60% de los pacientes varones con X-ALD, se produce una desmielinización cerebral inflamatoria rápidamente progresiva independiente de la AMN. El inicio de la inflamación es más frecuente en niños (35 a 40 %), antes del inicio de la AMN, y menos frecuente (20 %) en adolescentes o adultos.

La desmielinización inflamatoria comienza más a menudo en la línea media del cuerpo calloso y progresa hacia el exterior como una lesión simétrica y confluyente en ambos hemisferios. Desde el punto de vista clínico, esto coincide con un declive neurológico progresivo, que lleva a un estado vegetativo o muerte dentro de 3 a 5 años. (5) Por consideraciones fisiopatológicas, es importante tener en cuenta que la inflamación aguda solo se observa en el sistema nervioso central (SNC) y no en otros tejidos de pacientes con X-ALD. (5)

Por lo general, cuando se sospecha un diagnóstico de X-ALD en base a la presentación clínica o anomalías en las imágenes de resonancia magnética, se realizan pruebas bioquímicas para niveles elevados de ácidos grasos de cadena muy larga (VLCFA) en plasma. El parámetro de diagnóstico utilizado con más frecuencia es la concentración de C26:0 total (ácido graso saturado con 26 átomos de carbono) después de la hidrólisis. (6) El trasplante de células madre hematopoyéticas o la corrección genética ex vivo de células madre hematopoyéticas autólogas pueden detener la inflamación en etapas tempranas y, por lo tanto, proporcionar un tratamiento eficaz para la forma inflamatoria de X-ALD. (5)

El objetivo de presentar el caso clínico es conocer las características clínicas de Insuficiencia Adrenal primaria y de X-ALD e incrementar conocimientos sobre cómo hacer diagnóstico clínico, de laboratorio y de imagen para derivar oportunamente a los servicios correspondientes ya que la Insuficiencia Adrenal puede ser la manifestación inicial de X-ALD.

Presentación de Caso

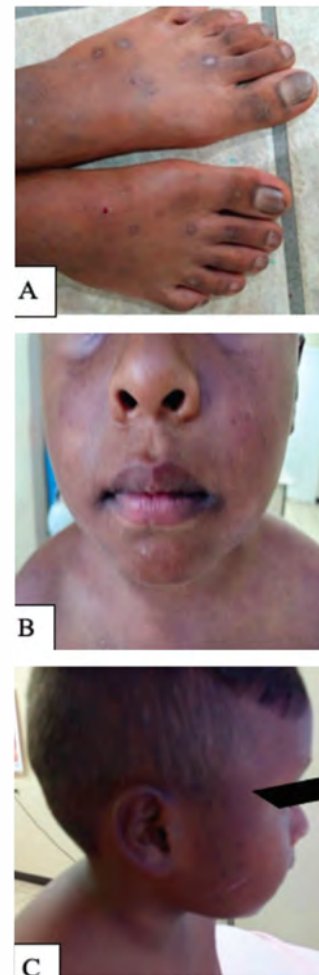
Paciente masculino de 7 años de edad, escolar, procedente de Tegucigalpa, Honduras. Sin antecedentes personales patológicos. Infección por SARS-COV-2 cuatro meses previos al inicio de su enfermedad. La madre con antecedente de marcha en genu valgo e hiperreflexia de 4 años de evolución, sin realizarse estudios.

En su primera consulta historia de 3 meses de presentar cambio de coloración generalizada “se esta poniendo negro”, acompañado de astenia e hiporexia. Niega frío, sudoración y debilidad generalizada. Al examen físico con hiperpigmentación generalizada, línea hiperpigmentada en encías, en escroto, en nudillos y uñas achocolatadas (Ver imagen No.1), se sospecha Insuficiencia Suprarrenal Primaria y se solicitan niveles de cortisol que reportan 1.16 µg/dl (6.70-22.66) y ACTH:>1250 pg/ml (ND-46 pg/ml) confirmando diagnóstico y se inició prednisolona en base a hidrocortisona 15 mg/m²/día. En el seguimiento sin presentar signos de crisis adrenal, muy activo y buen rendimiento escolar. Tres meses después presenta esotropía de ojo derecho, pupilas isocóricas normorreactivas, fondo de ojo normal, no diplopía, no nistagmus, marcha en genu valgo. Se solicita IRM cerebral que describe: afectación homogénea, simétrica bilateral de la sustancia blanca de la región occipital que por su patrón homogéneo sugiere leucodistrofia. Se identifica afectación puntiforme y periférica del mesencefalo, algunas áreas del talamo principalmente hacia el lado izquierdo. También hiperintensidades de distribución difusa bilobar de características secuelas. Fue evaluado por neurología: a la exploración ataxia y dismetría con afección de predominio izquierdo, esotropía de ojo derecho por probable afección mesencefálica. IRM cerebral con imágenes características de desmielinización simétrica occipital periventricular, con afección mesencefálica y datos de atrofia subcortical (Ver imagen No.2).

Se solicitan niveles de ácidos grasos de cadena muy larga (VLCFA) y electroencefalograma (EEG). En el seguimiento 3 meses después deterioro neurológico progresivo, pérdida del equilibrio, pérdida de la audición y disminución de la agudeza visual probable origen central, nistagmus horizontal del ojo derecho y en fase demencial. Con resultados de VLCFA: Phytanic Acid: 7.26 µmol/L (0.38-5.04µmol/L), Pristanic Acid: 1.09 µmol/L (0.11-0.43 µmol/L), Tetracosanoic, C24:0 143.28µmol/L (32.1-71.9

µmol/L), Hexacosanoic, C26:0 10.07 µmol/L (0.35-1.22 µmol/L), Ratio C24/C22: 2.07 (0.74-1.02), Ratio C26/C22: 0.15 (0.006-0.02), todos los resultados con cifras elevadas y consistentes con el diagnóstico de X-ALD. EEG normal lo que descarta compromiso cortical cerebral o crisis epilépticas. En evaluación por Audiología describen: hipoacusia y en audiometría a intensidades máximas sin ninguna respuesta concluyendo en Hipoacusia Central secundario a Adrenoleucodistrofia. En su última cita es evaluado por neurología por tetraparesia espástica, con trastorno del sueño, incapacidad para deglución solo se alimenta por sonda orogástrica ya que la familia no acepta la gastrostomía. Se indica melatonina, baclofeno. Se envía a cuidados paliativos.

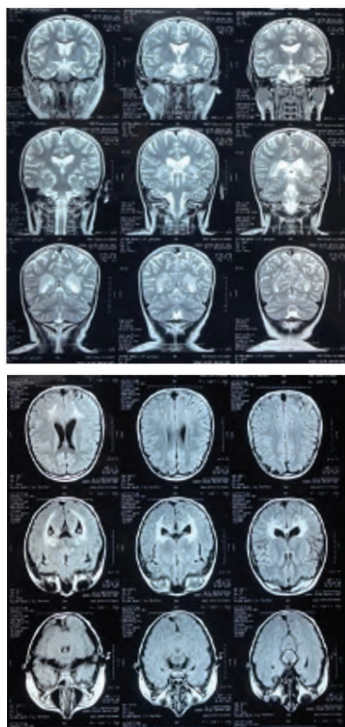
Imagen 1. Características clínicas del paciente



Se observa: A) uñas achocolatadas, B) hiperpigmentación de labios, C) hiperpigmentación generalizada.

Fuente: expediente clínico.

Imagen 2. IRM Cerebral en masculino de 7 años de edad.



Se observa: A) afectación homogénea, simétrica bilateral de la sustancia blanca de la región occipital, B) afectación puntiforme y periférica del mesencefalo, algunas áreas del tálamo principalmente hacia el lado izquierdo.

Fuente: Expediente Clínico.

Discusión

La adrenoleucodistrofia es un raro trastorno metabólico peroxisomal ligado al cromosoma X que afecta aproximadamente a 1 de cada 17,000 nacimientos. La enfermedad resulta de mutaciones en el gen ABCD1, que codifica la proteína ALD de la membrana peroxisomal (7). Se caracteriza por alteración de la beta-oxidación peroxisomal de ácidos grasos de cadena muy larga (VLCFA; $\geq C22$) acumulándose en todos los tejidos, incluyendo la sustancia blanca del cerebro, médula espinal y corteza suprarrenal. En la actualidad aún no están dilucidadas las bases moleculares para la heterogeneidad clínica de la X-ADL. No existe una correlación genotipo-fenotipo general. (8) En nuestro paciente se pudo realizar medición de VLCFA encontrándose todos los niveles elevados y confirmando el diagnóstico.

En la forma cerebral infantil, los primeros síntomas se manifiestan en niños varones entre los 4 y los 8 años y, más raramente, en

adolescentes y adultos. En general, comienzan con trastornos del comportamiento y del rendimiento escolar, y se instaure rápidamente una tetraparesia espástica con afectación bulbar y pérdida de habilidades adquiridas seguida de una falta de coordinación, deterioro visual y auditivo, que progresa a un estado vegetativo con un desenlace fatal y devastador en pocos años (3-5 años). (9) Este paciente presentó deterioro neurológico rápido y progresivo, pérdida de la visión, de la audición, pérdida del habla, pérdida del reflejo de deglución, incapacidad de la marcha y posteriormente tetraparesia espástica.

En una evaluación prospectiva de la función suprarrenal en una cohorte de 49 niños neurológicamente presintomáticos (rango de edad de 5 meses a 13 años), el 80 % ya tenía evidencia bioquímica de insuficiencia suprarrenal clínicamente silenciosa en el momento del diagnóstico de ALD. El niño más pequeño con insuficiencia suprarrenal clínicamente silente tenía 5 meses de edad. La insuficiencia suprarrenal primaria es una característica destacada de la ALD y se caracteriza por niveles elevados de ACTH y niveles bajos de cortisol. Los pacientes con ALD tienen hiperpigmentación, como se ve en todos los individuos con insuficiencia suprarrenal primaria, debido a los altos niveles de ACTH. (10) Clínicamente compatible con el caso clínico expuesto, hiperpigmentación generalizada más niveles bajos de cortisol e elevación de ACTH. Entre el 80 y 85% de los pacientes con ALD se convertirán al fenotipo esperado de desmielinización inflamatoria rápida. El realce del contraste en el sitio de la lesión es el sello distintivo de la enfermedad inflamatoria activa, indicativa de la alteración de la barrera hematoencefálica y la translocación de leucocitos en el cerebro. (11)

Las características radiológicas típicas en la forma cerebral infantil de la X-ALD se han descrito como desmielinización de la sustancia blanca occipital bilateral que se extiende a través del esplenio del cuerpo calloso y

progresivamente afecta a regiones externas y anteriores, lo que le confiere un aspecto en alas de mariposa en la IRM cerebral. (12) El reporte de IRM cerebral de nuestro paciente describe afectación homogénea, simétrica bilateral de la sustancia blanca de la región occipital, observando el realce del contraste en el sitio de la lesión, con aspecto en alas de mariposa.

En un estudio por Kemper Alex R., et als. En Estados Unidos casi aproximadamente 4 millones de recién nacidos se sometieron a exámenes de detección dentro de los primeros días de vida, a través del tamiz neonatal para una amplia variedad de afecciones, incluyendo la ALD con el objetivo de mejorar los resultados de salud a través de la detección temprana. (14) En nuestro país tenemos esa limitante, ya que el tamizaje neonatal, realizado exclusivamente en el Instituto Hondureño de Seguridad Social solo es para la detección de 5 enfermedades. Los estudios para este tipo de enfermedades solo se realizan de manera particular enviando las muestras al extranjero lo que retrasa la confirmación diagnóstica.

El objetivo del tratamiento de la adrenoleucodistrofia cerebral es detener la progresión de la enfermedad de la forma más rápida y segura posible, previniendo así el desarrollo de deficiencias irreversibles que comprometen la capacidad de funcionar de forma independiente. Esta descrito que el trasplante de células madre hematopoyéticas (TPH) realizado en las primeras etapas de la enfermedad es beneficioso. (13) El resultado del procedimiento realizado en una etapa temprana de la enfermedad cerebral, definida como pocas lesiones en la IRM cerebral (10) tiene una supervivencia a 5 años > 90%, pero cuando hay déficit neurológico extenso la supervivencia a los 5 años es menor al 60 %. En nuestro país no contamos con trasplante de células hematopoyéticas, por lo que el manejo brindado a este paciente fue para la Insuficiencia Adrenal Primaria y sintomático por parte del servicio de neurología y cuidados paliativos.

Conclusión

Se presenta caso clínico de paciente con ALD cerebral rápidamente progresiva, con historia familiar de madre con alteración de la marcha (en genu valgo) que podría ser portadora de la enfermedad que por múltiples razones no se le han realizado estudios. Paciente con enfermedad rápidamente progresiva a quien solo se le pudo ofrecer el tratamiento con esteroides y cuidados paliativos ya que no contamos con trasplante de células hematopoyéticas. Es importante conocer la clínica para referirlo oportunamente y brindar tratamiento de forma temprana.

Bibliografía

1. Kim Mimi S, MD, MSc. Geffner Mitchel E, MD. Hoppin Alison G, MD. Causes of primary adrenal insufficiency in children. UpToDate, Aug 2023.
2. Fujitani Naoki, Saito Masayoshi, Akashi Tomoya, et al. Detection of Characteristic Phosphatidylcholine Containing Very Long Chain Fatty Acids in Cerebrospinal Fluid from Patients with X-Linked Adrenoleukodystrophy. *Biol. Pharm. Bull.* Vol. 45 N.11, 1725-1727 (2022).
3. Matern Dietrich, MD, PhD, FACMG. Hahn Sihoun, MD, PhD. TePas Elizabeth MD, MS. Newborn screening for inborn errors of metabolism. UpToDate. May 30, 2023.
4. Wanders JA Ronald, PhD. Patterson Marc C, MD, FRACP. Firth Helen V, DM, FRCP, FMedSci. Peroxisomal disorders. UpToDate. Aug 2023.
5. Berger J., Forss-Petter S., Eichler F.S. Pathophysiology of X-linked adrenoleukodystrophy. *ScienceDirect*. Volume 98, March 2014, Pages 135-142.
6. Wiesinger Christoph, Eichler Florian S and Berger Johannes. The genetic landscape of X-linked adrenoleukodystrophy: inheritance, mutations, modifier genes, and diagnosis. *Appl Clin Genet*. 2015; 8: 109-121. Published online 2015 May 2.
7. Raymond Gerald V., Aubourg Patrick, Paker Asif. Survival and Functional Outcomes in Boys with Cerebral Adrenoleukodystrophy with and without Hematopoietic Stem Cell Transplantation. *Biology of Blood and Marrow Transplantation*. Volume 25, Issue 3, March 2019, Pages 538-548.
8. Posada Bustos Sebastián, Charry Lopez Marco Luciano, Espinosa Garcia Eugenia. Adrenoleucodistrofia ligada a X: Un caso de presentación aguda cerebral infantil. *Scielo Chile. Andes pediátr*. 2021;92 (4):602-608.
9. López Ubeda Lic. Marta, Muñoz Dr. Antonio de Arriba, Ferrer Lozano Lic. Marta. Adrenoleucodistrofia ligada al X: presentación de tres casos. Importancia del diagnóstico precoz. *Arch Argent Pediatr* 2017;115(5):e279-e281.
10. Kemp Stephan, Irene C. Huffnagel Irene C., Linthorst Gabor E. et al. Adrenoleukodystrophy – neuroendocrine pathogenesis and redefinition of natural history. *Nature Reviews|Endocrinology*. October 2016|Volume 12.
11. Afonso P. Liberato Afonso P., MD, Mallack Eric J., MD and Eichler Florian S., MD. MRI brain lesions in asymptomatic boys with X-linked adrenoleukodystrophy. *American Academy of Neurology. Neurology*. 2019 Apr 9; 92(15): e1698-e1708.
12. Ulate-Campos A., Petanás-Argemí J., Rebollo-Polo M. et al. Adrenoleucodistrofia ligada al X con patrón radiológico atípico. *REV NEUROL* 2018;66:237-240. Vol. 66, N. 07.
13. Eichler Florian, M.D., Duncan Christine, M.D., Musolino Patricia L., M.D et al. Hematopoietic Stem-Cell Gene Therapy for Cerebral Adrenoleukodystrophy. *The new england journal of medicine*. *N Engl J Med* 2017; 377:1630-8.
14. Kemper Alex R., MD, MPH, Brosco Jeffrey, MD, PhD, Anne Marie Comeau Anne Marie, PhD et al. Newborn screening for X-linked adrenoleukodystrophy: evidence summary and advisory committee recommendation. *Genetics in Medicine*. Volume 19, Issue 1, January 2017, Pages 121-126.

Quemadura Solar y Asociación con Cáncer de Piel

Sunburn and association with skin cancer

Gustavo Adolfo Lizardo-Castro* , Perla Iris Vásquez-Hernández** 

* Pediatra, Sub-especialista en Dermatología Pediátrica, Facultad de Ciencias Médicas (FCM), Universidad Nacional Autónoma de Honduras (UNAH), Departamento de Pediatría; Hospital Escuela, Servicio de Dermatología, Tegucigalpa, Honduras.

** Médico Residente Segundo Año del Posgrado de Dermatología; FCM, UNAH, Tegucigalpa, Honduras.

Masculino, 23 años, sano, fototipo III, previa aplicación de bronceador que incluye FPS4, permaneció bajo el sol a nivel del mar, de las 11:00am a 2:00pm, presentando eritema y sensibilidad en áreas expuestas, intensificándose 48 horas después (Figura A, B), y descamación a los 5 días (Figura C, D), con posterior resolución. Utilizó compresas frías, emolientes, mometasona tópica y deflazacort 30 mg/día por 3 días.

La quemadura solar es efecto inmediato de una exposición solar excesiva, siendo más frecuente en gente de piel clara, por tener menor protección melánica. Los niños son particularmente vulnerables, sobretodo los menores de 3 años, por tener un estrato córneo más delgado y menor concentración de melanina, por lo que, es mayor el daño ocasionado por la radiación ultravioleta B. El eritema y dolor al palpar la piel se inicia dentro de las primeras 4 horas, alcanzando un pico a las 24 y declina a partir de las 72 horas. En exposiciones intensas, se produce edema y formación de ampollas (quemadura de segundo grado). La descamación ocurre entre 2-7 días. Se considera que el daño de la radiación ultravioleta en la piel quemada, es una combinación de efectos directos sobre el ADN, generación de especies reactivas de oxígeno, mediadores inflamatorios y presencia de neutrófilos y linfocitos T. El daño ocasionado es acumulativo e irreversible, por lo que

frecuentes quemaduras solares en la niñez y su asociación genética con cáncer de piel en adultos, ha sido documentado como un efecto a largo plazo. Se recomienda enfáticamente prevenir quemaduras solares, evitando el sol de 10:00am-4pm, utilizar fotoprotección apropiada (vestimenta, bloqueadores solares), y no exposición solar de niños menores de 6 meses. El tratamiento consiste en compresas frías, emolientes y corticosteroides tópicos. En casos severos agregar antiinflamatorios orales, no esteroideos (ácido acetil salicílico o indometacina), o esteroideos (controversial).

Correspondencia:

Dr. Gustavo Lizardo

Celular: (504) 9995-6882 | Correo: glizardoc@yahoo.com,

Fecha de envío: 27 febrero 2024

Fecha de aceptación: 24 mayo 2024



INSTRUCCIONES PARA PRESENTACIÓN DE MANUSCRITOS

La Revista Honduras Pediátrica es el órgano oficial de difusión y comunicación científica de la Asociación Pediátrica Hondureña (www.pediatricahonduras.org). Fundada en 1963 patrocinado por el Patronato Nacional de la Infancia (PANI) avalado por la Asociación de Pediatría.

Honduras Pediátrica es una publicación Semestral, publicando dos números al año: Número 1 (enero - junio) y Número 2 (julio - diciembre) que difunde el contenido científico basado en los lineamientos de ética y calidad de las publicaciones. En general sigue las pautas marcadas en la revistas biomédicas, elaboradas por el Comité Internacional de Directores de Revistas Médicas (ICMJE) las cuales se encuentran disponible en www.icmje.org.

1. Misión, Visión, Alcance

Misión

Documentar y difundir el conocimiento médico científico derivado de las investigaciones originales, en el campo pediátrico de nuestro país, con la finalidad que dichos resultados, sean de utilidad teórica y práctica, con validez ética y científica, destacando la labor, esfuerzo y compromiso con la niñez de Honduras.

Visión

Ser el medio de divulgación científica pediátrico en todas sus especializaciones, expandiendo el conocimiento y experiencia a través de publicaciones que lleguen a todos aquellos involucrados en la atención directa al paciente pediátrico y que sirvan de aporte a nuestra práctica diaria y motiven a la educación médica continua y a la investigación.

Con el objetivo de recopilar y organizar toda la producción científica que surge como resultado de la práctica clínica, diagnóstica y terapéutica relacionada a la población pediátrica, llevado a acabo en los diferentes niveles de atención y centros de formación de nuestro país, para estructurarla dentro de una publicación de alto nivel científico, que se encuentre al alcance de todos los interesados en mejorar su práctica pediátrica diaria, con un enfoque actualizado, ético e investigativo.

Alcance

Honduras Pediátrica contempla la difusión de investigaciones médicas, presentadas bajo la modalidad de: artículos originales, presentación de caso(s) clínico(s) o reporte de caso (s), revisión bibliográfica, anatomía patológica, imágenes en pediatría, retos diagnósticos, algoritmos de abordaje en subespecialidades pediátricas, y temas de interés general de los problemas que inciden sobre la población infantil. De manera que la información sea accesible a los diferentes niveles de atención en salud, y grados académicos como estudiantes, así como especialista o subespecialista.

2. Contenido

La Revista Honduras Pediátrica se reservara todos los derechos legales de reproducción del contenido. Los manuscritos se reciben en el entendido de que son originales e inéditos; que no han sido publicados parcial o totalmente ni sometidos para publicación a ningún otro medio y que no lo serán sin autorización escrita del Comité Editorial de la Revista.

Los temas publicados en esta revista, son interés puramente pediátrico en el cual involucran las diferentes subespecialidades pediátricas incluidas alergia, inmunología, hemato-oncología, infectología, cirugía, oftalmología, cardiología, nefrología, patología, radiología, otorrinolaringología, neurología, neonatología, urgencias, cuidado intensivos, gastroenterología, dermatología, neurología, genética, endocrinología, neurocirugía y otras afines a la atención de la salud pediátrica. Resultado de estas investigaciones inéditas cualitativas o cuantitativas en las categorías de: artículos originales, presentación de casos clínicos o reporte de caso, revisión bibliográfica, imagen en la práctica clínica, reto diagnóstico, algoritmo de abordaje diagnóstico y terapéutico. Asimismo, la información concerniente a reuniones, Congreso Nacionales e Internacionales ligados a Pediatría que sean avalados por la Asociación Pediátrica, siendo esta sección regulada por el Comité editorial y la Junta Directiva. Todo este procesamiento se genera sin costo alguno para la inclusión de la información.

2.1 Principios Éticos

La selección del material propuesto para publicación se basa en los siguientes criterios generales: idoneidad del tema para la Revista, solidez científica, coherencia del diseño (planteamiento lógico del problema y plan para lograr el objetivo del estudio), originalidad, actualidad y aplicabilidad de la información; con acatamiento de las normas de ética de la investigación y publicación recomendadas por el Committee on Publication Ethics (COPE, <http://publicationethics.org/>).

Todos los autores que se mencionen en los manuscritos deben haber hecho una contribución científica significativa, de acuerdo las guías detalladas de autoría que brinda el International Committee of Medical Journal Editors (ICMJE), <http://www.icmje.org/recommendations/browse/roles-and-responsibilities/defining-the-role-of-authors-and-contributors.html>.

3. Envío del Manuscrito

El manuscrito final deberá presentarse con las siguientes especificaciones en la primera página:

- Especificar tipo de artículo.
- Todo manuscrito deberá de ser elaborado en una sola columna, en formato MS Word, en letra Arial 12 y 1.5 de interlineado, en tamaño carta.
- **El Título** deberá incluir el nombre del artículo en español e inglés; seguido de los nombres y apellidos del autor(es); describiendo grado o cargo, departamento e institución en que trabaja, identificados por asteriscos (*).
- **El Autor corresponsal** deberá enviar el manuscrito a la dirección vía electrónica revistahonduraspediatrica@gmail.com, donde se acusará de recibo y deberá incluir su respectiva carta de solicitud de publicación con la declaración de autoría y conflicto de interés si existiera. Además, debe brindar información de contacto (dirección, correo electrónico y número telefónico para su correspondencia).

- Cada autor deberá de contar y proporcionar en el manuscrito su respectivo identificador de autor, denominado ORCID (Open Research and Contributor ID), de no contar con él, lo puede adquirir de manera gratuita a través de la pagina https://orcid.org_y_adjuntarlo.

En la segunda página de su trabajo final deberá adjuntar:

Resumen/Abstract

Debe ser conciso y aportar el máximo de información posible sobre el contenido del trabajo y sus conclusiones más importantes. Siendo la síntesis del artículo no debe exceder de 350 palabras para artículos originales, para revisión 250 palabras y para reporte de caso no exceder de 200 palabras, además de ser escrito en inglés y español. Ver la sección 3.1.

Palabras claves: se deben colocar al final del resumen, utilizándose mínimo 3, y máximo 10 palabras claves o frases cortas que capten los temas principales del artículo, escrita tanto en inglés como español, en orden alfabético, separadas por coma o punto y coma, tomando en consideración el uso de los descriptores en ciencias de la salud (DeCS), disponible en <https://decs.bvsalud.org/E/homepageee.htm>. Para especificación por artículo ver sección 3.1. Aquellos artículos que no cumplan con las Instrucciones para Autores serán devueltos con observaciones específicas. Todo artículo que cumpla con las Instrucciones para Autores será registrado para iniciar su proceso editorial.

3.1 Tipos de Artículos

Deberán ser dirigidos según su categoría, se desglosa a continuación cada una de las características respectivas:

3.1.1 Artículo Original:

Los cuales podrían tratarse de Investigaciones clínicas, observacionales, revisiones sistemáticas, meta-análisis y otros. Estos no deben excederse más de 3500 palabras (excluyendo título, autores, resumen, palabras clave, bibliografía, cuadros y figuras) y se debe presentar según el siguiente formato:

- Título: máximo 15 palabras, en español e inglés, ver sección 3.
- Autores e Instituciones: nombre del autor (es), grado académico, nombre completo del centro de trabajo, ver sección 3.
- Resumen: máximo 350 palabras (excluyendo palabras claves), en español e inglés, incluyendo las siguientes secciones objetivos, métodos, resultados y conclusiones.
- Palabras claves: 3 a 10 palabras, ver sección 3.
- Introducción: se debe redactar en un máximo de tres a cuatro párrafos, además de brindar información sobre el problema a investigar; así como su justificación. Con uso de las referencias pertinentes, no debe contener cuadros ni figuras.
- Metodología: debe redactarse en tiempo pasado. Esta sección debe explicar de manera detallada el tipo de estudio realizado, tiempo de duración del mismo, lugar donde se realizó, describir claramente la selección y características de la muestra, las técnicas, procedimientos, equipos, fármacos y otras herramientas utilizadas; de forma que permita a otros investigadores reproducir la experiencia. Así mismo, se deberán incluir los métodos estadísticos utilizados y especificar los aspectos éticos observados durante la investigación como el consentimiento informado de los sujetos que participaron en el estudio de requerirlo. Se podrán usar referencias bibliográficas pertinentes.
- Resultados: debe redactarse en tiempo pasado. Se presentarán los hallazgos más importantes de la investigación realizada, utilizando de preferencia la forma expositiva y sólo cuando sea estrictamente necesario los cuadros, figuras o ilustraciones. No debe repetirse en el texto lo que se afirma en las ilustraciones, cuadros o figuras. Los resultados no deben expresar interpretaciones, valoraciones, juicios o afirmaciones, ni utilizar expresiones verbales como estimaciones cuantitativas (raro, la mayoría, ocasionalmente, a menudo) en sustitución de los valores numéricos. En cuanto a gráficos, figuras y tablas no exceder de 5 en total. Ver sección 4
- Discusión: es útil comenzar la discusión resumiendo brevemente los principales resultados y explorando sus posibles mecanismos o explicaciones, y redactarse en tiempo pasado. Debe destacarse el significado y la aplicación práctica de los resultados, las limitaciones y las recomendaciones para futuras investigaciones. Se debe enfatizar en aquellos aspectos nuevos e importantes del estudio y en las conclusiones que se deriven de ellos. Podrán incluirse recomendaciones cuando sea oportuno y considerar especial interés la discusión de estudios previos publicados en el país por lo que se sugiere revisar y citar la literatura nacional o regional relevante relacionada con el tema con el propósito de respaldar la idea central que se está discutiendo. Se debe evitar que la discusión se convierta solamente en una revisión bibliográfica y que se repitan los conceptos que aparecieron en otras secciones.
- Conclusiones/Recomendaciones: pueden incluirse de ser oportuno por los autores, enfatizando la aplicación de los resultados y los aspectos de interés para futuras investigaciones.
- Agradecimientos: dirigida a la contribución de personas o instituciones, sea: apoyo técnico, financiero o intelectual que no implique autoría.
- Bibliografía: debe contener de 15 a 20 referencias como mínimo, con una antigüedad no menor de 10 años, ver sección 6.

3.1.2 Artículo para Presentación de Caso(s) Clínico(s) ó Reporte de Caso (s).

No debe de exceder de 3000 palabras (excluyendo título, autores, resumen, palabras clave, bibliografía, cuadros y figuras) y debe contener el siguiente formato:

- Título: máximo 15 palabras, debe incluir la frase “Reporte de caso”, en español e inglés, resto ver sección 3.
- Autores e Instituciones: nombre del autor(es), grado académico, nombre completo del centro de trabajo, ver sección 3.
- Resumen: máximo 200 palabras (excluyendo palabras claves), en español e inglés, incluyendo las siguientes secciones: antecedentes (además de incorporar porque es único y su contribución al ámbito científico), descripción del caso clínico (síntomas y signos clínicos relevantes) y conclusiones (aportación del caso).
- Palabras claves: 2 a 5 palabras, que identifiquen diagnóstico o intervenciones incluyendo “reporte de caso”.
- Introducción: se debe redactar en 1 o 2 párrafo, resumiendo los antecedentes y haciendo referencia a la literatura médica pertinente.
- Presentación de caso: debe contener datos generales, antecedentes familiares/personales, principales síntomas/signos examen físico relevante, abordaje diagnóstico, intervenciones y desenlace.
- Discusión: debe de redactarse en tiempo pasado además de ir orientado en comparar la literatura tanto nacional como internacional sobre el caso expuesto, se debe enfatizar en aspectos nuevos y de importancia referente al tema.
- Conclusiones/Recomendaciones: este apartado se debe incluir, comentarios o recomendaciones sobre la solución del caso, particularidades científicas y concluir clarificando los aspectos discutibles y destacando el mensaje que debe quedar al final.
- Figuras, tablas o gráficos: máximo 3, ver sección 4.
- Agradecimientos: dirigida a la contribución de personas o instituciones, sea: apoyo

técnico, financiero o intelectual que no implique autoría.

- Bibliografía: debe contener de 6 a 10 referencias con una antigüedad no menor de 10 años, ver sección 6.

Recomendamos revisar las guías CARE para redactar un reporte de caso, disponible en <https://www.equator-network.org/reporting-guidelines/care/>

3.1.3 Artículos de Revisión Bibliográfica:

No exceder más de 5000 palabras, (excluyendo título, autores, resumen, palabras clave, bibliografía, cuadros y figuras) debe contener el siguiente formato:

- Título: máximo 15 palabras, en español e inglés, ver sección 3.
- Autores e Instituciones: nombre del autor(es), grado académico, nombre completo del centro de trabajo, ver sección 3.
- Resumen: máximo 250 palabras (excluyendo palabras claves), en español e inglés, incluyendo las siguientes secciones antecedentes, objetivos, metodología, aspectos destacados y conclusiones.
- Palabras claves: 3 a 10 palabras, ver sección 3.
- Introducción: esta sección debe establecer de forma precisa el tema en revisión (concepto, importancia, frecuencia) y la manera en la que se va a discutir en el artículo. Incluyendo los objetivos que describan la finalidad por la cual se llevó a cabo la revisión.
- Metodología: especificar el proceso de selección, estrategia de búsqueda y base de datos utilizada, proceso de recolección de datos, además de especificar los criterios de inclusión y exclusión que se tomaron en cuenta para la selección de la literatura.

- Resultados: debe describir los resultados del proceso de selección y búsqueda que se incluyeron en la revisión.
- Discusión: proveer la interpretación general de los resultados, además de la opinión del autor(es), limitaciones e implicaciones para la práctica, políticas y futuras investigaciones.
- Figuras, tablas o gráficos: máximo 3-4, ver sección 4.
- Agradecimientos: dirigida a la contribución de personas o instituciones, sea: apoyo técnico, financiero o intelectual que no implique autoría.
- Bibliografía: debe contener de 25 a 40 referencias, ver sección 6.

Recomendamos revisar las guías PRISMA para redacción de artículos de revisión bibliográfica, disponible en http://www.prisma-statement.org/documents/PRISMA_2020_checklist.pdf

3.1.4 Anatomía Patológica en Pediatría: se puede presentar como un artículo de presentación de caso o reporte de caso, ver sección 3.1.2.

3.1.5 Imágenes en Pediatría: este ítem contendrá una imagen de interés y relevancia desde el punto de vista clínico o radiológico de una entidad Pediátrica. Deberá incluir información necesaria para interpretar la imagen e incluir datos clínicos. Máximo 300 palabras. No requiere bibliografía.

3.1.6 Retos Diagnósticos: este apartado será destinado a enfermedades de difícil diagnóstico o de desafío para el médico, con poca frecuencia de presentación, pero que es importante reconocerlas con precisión. Serán casos clínicos cortos con datos claves (historia clínica exploración física e incluyendo imágenes). Su presentación será sin exceder 350 palabras, de igual forma se puede dar opciones de respuesta para el lector y así mismo poder responder a dicho reto, enviando su sospecha diagnóstica a

revistahonduraspediatrica@gmail.com, debe incluir 5 referencias bibliográficas, ver sección 6.

3.1.7 Algoritmos de Abordaje en sub-especialidades en Pediatría:

- Título: máximo 15 palabras, en español e inglés, ver sección 3.
- Autores e Instituciones: nombre del autor(es), grado académico, nombre completo del centro de trabajo, ver sección 3.
- Contenido: se referirá a abordajes esquematizados, utilizando señalizaciones que resalten los aspectos de interés o guías breves (máximo 2 páginas) de temas especializados con el objetivo de divulgar la información de sub-especialidades pediátricas de interés en el grupo científico y para toma de decisiones durante la práctica clínica en todos los niveles de atención.
- Debe contener al menos 3 referencias bibliográficas. Ver sección 6.

4. Figuras, Gráficos y Tablas

4.1 Figuras

Cada figura deberá estar citadas en el texto, numerarse según orden de aparición e indicar el origen de la misma y descripción de la misma, si lo requiere. Deberá ser formato JPEG, PNG ó TIFF con una resolución no menor de 300 dpi. No deberá incluir datos personales que permitan identificar a los participantes o a los pacientes en cuestión. Si una figura ha sido publicada previamente, identifique la fuente original y presente el permiso escrito del titular de los derechos para reproducirla.

4.2 Tablas

Deberán de contar con título breve y claro, ser enumerados según orden de aparición, y la fuente debe estar claramente descrita al pie de la tabla, debe ser exportada con el software original. En el encabezado de cada columna debe incluir la unidad de medida (porcentaje, tasa, etc.) y un título corto abreviado. Las explicaciones, abreviaturas se deben colocar en notas a pie de tabla, no en su título, use símbolos para explicar

la información si es necesario, por ejemplo, caracteres alfanuméricos o símbolos tales como *, +, ‡, §. Si utiliza datos de otra fuente publicada o no debe obtener el permiso y citarla.

4.3 Gráficos

Deberán de contar con título breve y claro, ser enumerados según orden de aparición, y la fuente debe estar claramente descrita al pie del gráfico, debe ser exportado con el software original. Si utiliza datos de otra fuente publicada o no, debe obtener el permiso y citarla.

5. Proceso Editorial

5.1 Primer paso - Evaluación Comité Editorial.

Los manuscritos recibidos serán sometidos a una primera evaluación por el Comité Editorial, tomando en cuanto lo siguiente: la temática del artículo, ortografía, redacción y haber cumplido con los todos los requisitos indicadas en las instrucciones de autores anteriormente descritas. Si el manuscrito no lograr estos puntos, será devuelto al autor para una nueva corrección y de continuar el proceso reenviarlo y ser sometido a una 2da evaluación por el comité. Pero de contar con todos los ítems en su primera revisión pasa al siguiente paso de revisión por pares.

5.2 Segundo Paso - Revisión por Pares

Los manuscritos aceptados continúan al paso de revisión por pares, donde según la temática del manuscrito se identificarán del listado de revisores asociados a aquel o aquellos que se estiman más calificados y se enviara a 1 ó 2 especialistas. Se empleará el sistema estandarizado internacionalmente de evaluación por pares con «doble ciego» (doble-blind) que garantiza el anonimato de los autores del manuscrito y de los revisores de los mismos. De acuerdo al informe objetivo de los revisores, a través de una matriz evaluadora, con criterios de objetividad, razonamiento, lógica y experticia, siguiendo las pautas como CARE, PRISMA, y otras que se encuentran disponibles en <https://www.equator-network.org>, así mismo los revisores podrán hacer observaciones o correcciones a texto libre. El lapso entre el registro de un manuscrito y la respuesta por

[parte de los revisores será de 4 semanas.](#)

Se atenderá a la calificación del manuscrito de tres maneras:

- **Aceptado sin Revisión:** el manuscrito en su versión original como lo envió la primera vez el autor(es) es aceptado y publicado.
- **Aceptación Condicionada:** el manuscrito es devuelto al autor con las correcciones y/o aclaraciones sugeridas por los revisores. El autor(es) tienen la obligación de realizar dichas correcciones en un lapso no mayor a 2 semanas y reenviarlo para su segunda revisión.
- **Rechazado:** el manuscrito es devuelto al autor con las observaciones de los revisores para que el autor, si así lo decide, haga las correcciones y someta su manuscrito a otra revista. No se aceptarán manuscrito corregidos que hayan sido rechazados.

Se recuerda que, de no cumplir con los tiempos establecidos, en automático el manuscrito se dará de baja del proceso y se considerará como un nuevo proceso. De requerir mayor tiempo tanto para los revisores y/o autor(es) debe ser comunicado vía electrónica al comité editorial. De igual forma si el revisor (es) durante el proceso de evaluación identifican una mala conducta como ser plagio, falsificación, entre otros, el Comité Editorial aplicará los procedimientos recomendados por el Committee on Publication Ethics, descritos en esta publicación, <http://publicationethics.org/files/Spanish%20%281%29.pdf>

5.3 Tercer Paso - Comité Editorial, Redacción/Diagramación y Publicación

Al ser aceptado el manuscrito por la revisión por pares, nuevamente es evaluado por el Comité Editorial, el cual se reserva el derecho de publicación, en cuanto edición, texto y espacio disponible en la revista. De igual forma debe ser evaluado por el comité de redacción, para posteriormente incorporase al área de diagramación donde se unifica la información y por último impresión y de manera digital en las bases electrónicas ligadas a la revista.

6. Guía para Elaboración de Referencias Bibliográficas

Las referencias bibliográficas citadas en el texto, se identificarán en forma consecutiva mediante números arábigos entre paréntesis en el orden que están mencionados en el texto sin utilizar superíndice, basados en la Normativa Vancouver de acuerdo a la National Library of Medicine (NLM).

Si son más de dos referencias en orden consecutivo, los números deberán de separarse por comas, no será necesario escribirlas en orden alfabético y deben colocarse después de la puntuación.

Los títulos de la revistas, deben abreviarse de acuerdo a lo señalado según la lista anual publicada en el Index Medicus, accediendo a: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/nlmcatalog/journals>.

Ejemplos de Referencias Bibliográficas:

1. Libro:

1.1 Las citas de libros se indicarán en este orden:

- Autor(es). Título del libro. Edición. Lugar de publicación Editorial; año.

Ej: Bell J. Doing your research project. 5th. ed. Maidenhead: Open University Press; 2005.

1.2 Los capítulos de libro, se indicaran en este orden:

- Autor(es)* del capítulo. Título del capítulo. En Director/Coordinador/Editor del libro. Título del libro. Edición. Lugar de publicación: Editorial; año. página inicial-final del capítulo.

* En Autores: se incluyen un máximo de 3 autores, si son más de tres, se debe enunciar a los 3 primeros autores seguido posteriormente de la expresión et al.

Ej: Franklin AW. Management of the problem. En: Smith SM, editor. The maltreatment of children. Lancaster: MTP; 2002. p. 83-95.

2. Artículos de Revistas se indicaran en este orden:

- Autor(es)*. Título del artículo. Abreviatura internacional de la revista. año; volumen (número): página inicial-final del artículo.

Ej: Pérez-Díaz L. El glaucoma: un problema de salud mundial por su frecuencia y evolución hacia la ceguera. Medisan. 2014; 18 (2): p.10-15.

* En Autores: se incluyen un máximo de 6 autores, si son más de seis, se debe enunciar a los 6 primeros autores seguido posteriormente de la expresión et al.

Ej: Bartholmai BJ, Raghunath S, Karwoski RA, Moua T, Rajagopalan S, Maldonado F. et al. Quantitative computed tomography imaging of interstitial lung diseases. J Thorac Imaging 2013;28(5):298-307.

3. PIMD (PubMed Identifier)/DOI (Digital Object Identifier): estos números de identificación bibliográfica son opcionales, se pueden añadir si lo conocemos:

Ej: Alfonso F, Bermejo J, Segovia J. Revista Española de Cardiología 2004: Actividad, difusión internacional e impacto científico. Rev Esp Cardiol. 2004; 57(12): 1245-9. DOI 10.1157/13069873.

4. Artículos con el contenido de una conferencia:

- Autor(es) de la comunicación/ponencia. Título de la comunicación/ ponencia. En: título oficial del Congreso. Lugar de Publicación: editorial; año. Página inicial-final de la comunicación/ponencia.

Ej: Anderson JC. Current status of chorion villus biopsy. Paper presented at: APSB 1986. Proceedings of the 4th Congress of the Australian Perinatal Society, Mothers and Babies; 1986 Sep 8-10; Queensland, Australian. Berlin: Springer; 1986. p. 182-191.

5. Tesis:

- Autor. Título de la tesis [tesis doctoral]*. Lugar de publicación: Editorial; año.

Ej: Muñiz García J. Estudio transversal de los factores de riesgo cardiovascular en población infantil del medio rural gallego [tesis doctoral]. Santiago: Servicio de Publicaciones e Intercambio Científico, Universidad de de Santiago de Chile; 1996.

Para ampliar el listado de otros formatos y sus respectivos ejemplos, se recomienda que visite el sitio: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK7282/>, https://www.nlm.nih.gov/bsd/uniform_requirements.html.

6. Recursos en internet:

- Sitios Web: Autor/es. Título [Internet]. Lugar de publicación: Editor; Fecha de publicación [actualizado; consultado]. Disponible en: dirección electrónica.

Ej: Biblioteca Virtual en Salud [Internet] Sao Paulo: Bireme; 1998 [consultado 16 sept 2019] Disponible en: <http://regional.bvsalud.org/php/index.php>

- Libros: Autores. Título [Internet]. Lugar: Editor; año [revisión; consultado]. Disponible en: url.

Ej: Richardson ML. Approaches to differential diagnosis in musculoskeletal imaging [Internet]. Seattle (WA): University of Washington School of Medicine; 2007-2008 [revised 2007-2008; cited 2009 Mar 29]. Available from: <http://www.rad.washington.edu/mskbook/index.html>

- Artículos de revistas en internet: Autor. Título. Nombre de la revista abreviado [Internet] año [consultado]; volumen (número): páginas o indicador de extensión. Disponible en:.....

Ej: Abood S. Quality of improvement initiative in nursing homes. Am J Nurs [Internet]. 2002 [Consultado 22 Nov 2012]; 102(6). Disponible en: <http://www.nursingworld.org>.

- Artículo con DOI: Autor(es) del artículo. Título del artículo. Título de la revista. Fecha de publicación [fecha de acceso]; volumen (número): páginas. Localización. DOI.

Ej: Gomez-Torres MJ, Ten J, Girela JL, Romero J, Bernabeu R, De Juan J. Sperm immobilized before intracytoplasmic sperm injection undergo ultrastructural damage and acrosomal disruption. FertilSteril 2007 Sep [citado Julio 31 2013];88(3):702-704. Disponible en <http://dx.doi.org/10.1016/j.fertnstert.2006.12.063>

Anexos

ANEXO 1.

Requisitos de Extensión según artículo

| Tipo de Artículo | Maximode Palabras | Maximode Figuras, gráficos y/o tablas | Bibliografía* |
|--|-------------------|---------------------------------------|---------------|
| Original | 3500 | 5 | 15- 20 |
| Presentación de Caso ó Reporte de Caso | 3000 | 3 | 6-10 |
| Revisión Bibliográfica | 5000 | 3-4 | 25-40 |
| Imagenes en Pediatría | 300 | 1 | No aplica |
| Reto Diagnóstico | 350 | 2 | 5 |

*Siendo esta el numero mínimo requerido

ANEXO 2.

CARTA DE AUTORIA

Mediante el presente documento, los autores que suscriben el manuscrito, manifiestan que el mismo ya ha sido leído y aprobado por todos y cada uno de ellos para ser enviado a la Revista Honduras Pediátrica.

Así mismo, los derechos de publicación del artículo serán cedidos en calidad de EXCLUSIVIDAD a la Revista Honduras Pediátrica y constatamos que el contenido del artículo corresponde a material no publicado previamente.

Autorizamos también la divulgación del mismo en la versión impresa, así como en la electrónica de Honduras Pediátrica con protección a sus derechos de autor.

Título del Artículo _____

Nombre de los Autores/firma

ANEXO 3.**DECLARACIÓN DE CONFLICTO DE INTERESES FINANCIEROS**

Las actividades que pueden generar conflicto de intereses son aquellas en las que el juicio profesional sobre un interés primario, como la seguridad de los pacientes o la validez de la investigación, puede estar afectado por otro interés secundario, como el beneficio financiero, promoción personal o profesional.

En este sentido, he leído y comprendo el código de declaración de conflicto de intereses. En el siguiente documento declaro los intereses con la industria de la salud y aquellas situaciones que podrían afectar mis actuaciones dentro del proceso al que he sido invitado a participar.

Esta declaración hace recuento de los vínculos y posibles intereses directos e indirectos durante los últimos dos años.

Tipos de conflicto:

Financiero: cuando el individuo tiene participación en una empresa, organización o equivalente, que se relaciona directamente (como socio, accionista, propietario, empleado) o indirectamente (como proveedor, asesor o consultor) con las actividades para las cuales fue convocado o requerido. Ejemplo: recibir remuneración por dictar conferencias o asesorar en aspectos específicos, se considera un potencial conflicto de intereses financiero.

Pertenencia: derechos de propiedad intelectual o industrial que estén directamente relacionados con las temáticas o actividades a abordar. Ejemplo: tener la autoría de invenciones y/o ser dueño de patentes.

Familiar: cuando alguno de los familiares hasta cuarto grado de consanguinidad, segundo de afinidad, primero civil, o quien esté ligado por matrimonio o unión permanente, estén relacionados de manera directa o indirecta en los aspectos financieros o de pertenencia, con las actividades y temáticas a desarrollar.

ANEXO 4.

**DECLARACIÓN DE CONFLICTO DE INTERESES FINANCIEROS,
DE PERTENENCIA O FAMILIARES**

Conflicto de intereses: _____

¿Existe alguna otra circunstancia que pudiera afectar su objetividad o independencia o que afecte la percepción de los demás de su objetividad o independencia? (Describa las circunstancias. Si no existen, escriba ninguna).

Nombre de los Autores/firma

| | |
|-------|-------|
| _____ | _____ |
| _____ | _____ |
| _____ | _____ |
| _____ | _____ |

La Revista Honduras Pediátrica es el órgano oficial de difusión y comunicación científica de la Asociación Pediátrica Hondureña (www.pediatriahonduras.org). Fundada en 1963, en la ciudad de Tegucigalpa, M.D.C., Honduras, CA.

Honduras Pediátrica (ISSN 1998-7307 versión impresa) (ISSN 0018-4535 versión electrónica) es una publicación semestral editada en la ciudad de Tegucigalpa, M.D.C., Honduras.



Los artículos y materiales publicados están regulados por la Licencia Creative Commons 4.0 Internacional (CC BY-NC-ND 4.0) <https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/deed.es>

La Dirección de la Revista Honduras Pediátrica tiene la firme convicción de garantizar la calidad científica del contenido. La Revista y la Asociación Pediátrica de Honduras no se responsabilizan por errores o consecuencias relacionadas con el uso de la información contenida en dicha publicación. Las opiniones expresadas en los artículos publicados son responsabilidad de los autores y no necesariamente reflejan los criterios de la Revista o de la Asociación Pediátrica de Honduras. Ninguna publicidad comercial publicada conlleva una recomendación o aprobación por parte de la Revista o de la Asociación Pediátrica de Honduras.