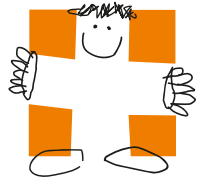




REVISTA PEDIÁTRICA

Elizalde



ÓRGANO DE DIFUSIÓN DE LA ASOCIACIÓN DE PROFESIONALES DEL HOSPITAL GENERAL DE NIÑOS PEDRO DE ELIZALDE



Reflexiones sobre el XIII Congreso Internacional de Infectología Pediátrica y Vacunas.

Neurotoxicidad diafragmática asociada a vincristina en un paciente con linfoma de Hodgkin:
Reporte de un caso

Cardiopatías Congénitas Acianóticas - Parte 1

Bronquiolitis

Impresión 3D en cardiopatías congénitas. Experiencia en un Hospital pediátrico
del Gobierno de la Ciudad de Buenos Aires.

Efectos de la cirugía de reafirmación de género sobre la disforia de género en niños y adolescentes transgénero



Revista del Hospital General de Niños Pedro de Elizalde

Vol 15 N° 1 Año 2024

ISSN 1853-1563

Esta revista es propiedad de la Asociación de Profesionales del Hospital General de Niños Pedro de Elizalde

Montes de Oca 40

1270 - Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina

asociacion.profesionales.hp@gmail.com

www.apelizalde.org

Editor

Fernando Torres

Editor Honorario

Raquel E. Wainsztein

Editores Asociados

Jeanette Balbaryski

Gustavo Debaisi

Paula Domínguez

Raúl Gómez Traverso

Gastón Bellia Munzón

Javier Potasznik

Alejandra Pringe

Secretaría

Andrea Mermolja

Diseño y Diagramación

Sandra Serbiano | Javier Tursi

sandraserbiano@gmail.com

javiertursi@gmail.com

Asociación de Profesionales Hospital Pedro de Elizalde

PRESIDENTE

Gustavo Debaisi

VICEPRESIDENTE

Rosana Vaccaro

SECRETARIA GENERAL

Jeanette Balbaryski

TESORERO

Carolina Davenport

SECRETARIO CIENTÍFICO

Paula Domínguez

SECRETARIA DE PRENSA

Marianela Palmieri

SEC. RELACIONES INSTIT.

Alejandra Franchello

SECRETARIO ACTAS

Fernando Torres

REVISOR CUENTAS 1

María Eugenia Andrés

REVISOR CUENTAS 2

Mariana Bonillo

VOCAL N° 1

Julio Biancolini

VOCAL N° 2

Roxana Fernández

VOCAL N° 3

Lucrecia Agostini

Publicación semestral.

Los artículos de esta revista no pueden ser reproducidos total o parcialmente, sin el permiso escrito de la Asociación de Profesionales del Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

La Dirección no se responsabiliza por los conceptos vertidos en los trabajos y notas publicadas, las que tienen su autor responsable.



EDITORIAL

Reflexiones sobre el XIII Congreso Internacional de Infectología Pediátrica y Vacunas

Ximena Juárez

REPORTE DE CASOS

Neurotoxicidad diafragmática asociada a vincristina en un paciente con linfoma de Hodgkin: Reporte de un caso

Julieta Míguez Arrúa, María Luz Rodríguez, Karina Gómez, Gabriela Martínez, Karina D'Aloi

PEDIATRÍA AL DÍA

Cardiopatías congénitas acianóticas - Parte 1

María Fernanda Biancolini

Bronquiolitis

María Carolina Davenport, Mariela Cecilia López

ARTÍCULO ESPECIAL

Impresión 3D en cardiopatías congénitas. Experiencia en un Hospital pediátrico del Gobierno de la Ciudad de Buenos Aires.

Emanuel Alberto Ozcoidi, Inés Martínez, Adelia Márquez, Jesús Damsky Barbosa

REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA

Efectos de la cirugía de reafirmación de género sobre la disforia de género en niños y adolescentes transgénero

Agostina Strappa

Reflexiones sobre el XIII Congreso Internacional de Infectología Pediátrica y Vacunas

Entre el 17 y el 19 de abril se llevó a cabo en Buenos Aires el XIII Congreso Internacional de Infectología Pediátrica y Vacunas dependiente de la Sociedad Argentina de Infectología Pediátrica (SADIP). Este evento ha sido un punto de encuentro de importancia para más de 1500 profesionales de la salud dedicados a la protección y promoción de la salud infantil.

El evento facilitó la creación de nuevas redes de colaboración internacional. La presencia de expertos de diversos países permitió una enriquecedora diversidad de perspectivas y abrió puertas a futuros proyectos de investigación conjunta. Tuvimos el privilegio de recibir a la Dra. Pranita Tamma, reconocida internacionalmente por su contribución a la infectología pediátrica y al manejo de microorganismos multirresistentes, que, junto con destacados especialistas regionales, aportaron su conocimiento y experiencia, enriqueciendo significativamente las discusiones y presentaciones del congreso. Estas colaboraciones son esenciales para enfrentar los desafíos globales de la infectología pediátrica y mejorar los resultados en salud a nivel mundial.

Uno de los puntos destacados del congreso fue la inclusión de un día de pre - congreso que ofreció talleres interactivos enfocados a resolver dudas frecuentes en vacunas e infecciones habituales en pediatría. Esto permitió a los participantes profundizar en temas cruciales y prácticos, promoviendo

un aprendizaje dinámico y participativo. Durante el congreso se abordaron tópicos de importancia, tales como tuberculosis, infecciones reemergentes (Chikungunya, virus HTLV), y perinatales. También se discutieron aspectos del cuidado de la salud, incluyendo controversias en el manejo de pacientes inmunocomprometidos y programas de uso racional de antimicrobianos (PROA). Además, se presentaron novedades en el tratamiento de patógenos respiratorios habituales. Otra actividad destacada fue la articulación de mesas inter - societarias con la Sociedad Argentina de Vacunología y Epidemiología (SAVE), la Sociedad Latinoamericana de Infectología Pediátrica (SLIPE), y la Sociedad Argentina de Infectología (SADI). Tratándose dudas frecuentes sobre vacunas, problemáticas de salud del cono sur y desafíos relacionados con infecciones multirresistentes.

El congreso recibió más de 1200 trabajos libres. Se entregaron dos premios a los mejores trabajos libres, y dos premios a los mejores trabajos con enfoque en métodos rápidos de diagnóstico.

El XIII Congreso Internacional de Infectología Pediátrica y Vacunas nos dejó con un renovado estímulo para continuar avanzando contra las enfermedades infecciosas en la infancia. Los conocimientos adquiridos y los vínculos establecidos probablemente sirvan como pilares para el desarrollo de nuevas estrategias y soluciones innovadoras.

Dra. Ximena Juárez
Presidente del Congreso

Neurotoxicidad diafragmática asociada a vincristina en un paciente con linfoma de Hodgkin: Reporte de un caso

Julieta Miguez Arrúa¹, María Luz Rodríguez², Karina Gómez², Gabriela Martínez¹, Karina D'Aloí¹

Resumen

La vincristina (VCR) es un citostático que se utiliza para tratar diversas neoplasias. La neurotoxicidad se observa en el 10-100% de los pacientes. Se describe el caso de un adolescente con parálisis diafragmática asociada a VCR con diagnóstico de Linfoma de Hodgkin recaído y asma. En su tercer ciclo de quimioterapia presenta temblor, dolor y debilidad de miembros, dificultad respiratoria y enuresis. Se confirma parálisis diafragmática bilateral, suspendiéndose la VCR. Resuelve los síntomas en 164 días, requiriendo rehabilitación. *Conclusión.* Existen pocos reportes de parálisis diafragmática por VCR. El asma resultó ser un distractor para el diagnóstico temprano.

Abstract

Vincristine (VCR) is a cytostatic used to treat a variety of neoplasms. Neurotoxicity is observed in 10-100% of patients. We describe the case of an adolescent with diaphragmatic paralysis associated with VCR, with relapsed Hodgkin's lymphoma and asthma. In his third cycle of chemotherapy he presented tremor, pain and weakness of limbs, respiratory difficulty and enuresis. Bilateral

diaphragmatic paralysis was confirmed and VCR was suspended. Symptoms resolved in 164 days, requiring rehabilitation. Conclusion. There are few reports of diaphragmatic paralysis due to CRV. Asthma proved to be a distractor for early diagnosis.

Introducción

El uso de VCR está ampliamente extendido en oncología. Esta droga inhibe la formación del huso mitótico, induciendo a la apoptosis. La neurotoxicidad Inducida por Vincristina (NIV) se presenta habitualmente como neuropatía periférica, con una prevalencia de 10 a 100 %¹.

El uso de VCR se ve limitado por la toxicidad severa y no por las dosis acumuladas². En la Tabla 1 se presentan las manifestaciones más frecuentemente reportadas de NIV.

En un trabajo retrospectivo de 2023 se reportó un 34 % de incidencia de NIV. La neuropatía autonómica afectó a adultos y niños sin diferencias significativas, y la afectación craneal fue más frecuente en pediatría³.

En adultos, el ajuste de dosis y la suspensión de la VCR depende de la severidad de la neurotoxicidad (Tabla 2).

¹ Servicio Hematología y Oncología Infantil Hospital General de Niños Pedro de Elizalde

² Servicio Cuidados Paliativos Hospital General de Niños Pedro de Elizalde

Correspondencia: Dra. Julieta Miguez Arrua. julie.mma151@gmail.com

Trabajo recibido el 8 abril 2024 y aprobado el 22 abril 2024

Tabla 1. Manifestaciones de neurotoxicidad inducida por vincristina

Tipo	Sitio de daño	Síntomas
Neuropatía sensorial	Nervio sensorial	Parestesia en forma de entumecimiento, hormigueo, dificultades en la palestesia y termoalgesia, dolor.
Neuropatía motora	Nervio motor	Debilidad motora, dificultad para la marcha, calambres, reflejos tendinosos debilitados, trastornos de la motricidad fina.
Neuropatía autonómica	Nervio autonómico	Constipación, íleo, retención urinaria, incontinencia, hipotensión.
Neuropatía óptica	II par craneal	Visión borrosa, discromatopsias, ceguera transitoria/permanente.
Parálisis de nervio oculomotor	III par craneal	Ptois, oftalmoplejía.
Parálisis del nervio abducens	VI par craneal	Ptois, estrabismo, diplopía.
Parálisis de nervio facial	VII par craneal	Limitación de los movimientos de la cara y masticadores.
Parálisis del nervio acústico	VIII par craneal	Pérdida auditiva.
Ototoxicidad	Cóclea	Disminución de las frecuencias y de la supresión de amplitudes contralaterales.
Parálisis del nervio hipogloso	XII par craneal	Pérdida de los movimientos de la lengua
Parálisis de cuerdas vocales	Nervio laríngeo	Estridor, tos persistente, distrés respiratorio
Encefalopatía posterior reversible	Disfunción cerebral	Desorientación, hemiplejía, afasia global, convulsiones
Síndrome de secreción inadecuada de hormona antidiurética	Edema axonal cerebral	Hiponatremia, convulsiones, trastornos mentales

 Modificado de "Aspects of vincristine-induced neuropathy in hematologic malignancies: a systematic review".⁽²⁾

Tabla 2: Ajuste de dosis de vincristina según tipo de neuropatía

Neuropatía	Dosis de vincristina
Arreflexia	100%
Dificultad para colocar botones o escribir	67%
Neuropatía motora moderada	50%
Neuropatía sensorial severa	Omitir

Adaptado de BC Cancer Drug Manual⁴.

El objetivo de este trabajo es reportar un caso de parálisis diafragmática asociada NIV en un paciente con diagnóstico de Linfoma de Hodgkin recaído (LH Rec).

Descripción del caso

Paciente masculino de 15 años con diagnóstico de LH Rec estadio IV B (compromiso supra e infradiafragmático, esplénico, lesión pulmonar y fiebre) en noviembre de 2021. Realizó tratamiento según Protocolo GATLA EHP-2012 para alto riesgo: 2 ciclos OEPA (Vincristina, Etopósido, Prednisona, Doxorubicina), 4 ciclos COPDAC (Ciclofosfamida, Vincristina, Prednisona, Dacarbazina) y radioterapia en sitios inicialmente comprometidos.

Como antecedentes, a los 2 años fue diagnosticado de LH y recibió 6 ciclos AVBD (Doxorubicina, Vincristina, Bleomicina, Dacarbazina). Durante el tratamiento de la recaída se diagnosticó tuberculosis latente y fue tratado con moxifloxacina. Además, presentaba asma

bronquial en tratamiento con budesonide.

Durante el tratamiento de la recaída, luego de recibir 3 dosis de VCR presentó exacerbación de los síntomas de asma por lo cual se indicó montelukast y salmeterol/fluticasona, con aceptable respuesta, pero sin resolución completa del cuadro, retrasando 3 semanas la continuación del tratamiento quimioterápico.

Luego de finalizar el primer ciclo COPDAC y habiendo recibido 8 dosis de VCR, el paciente presentó temblor fino en reposo de manos, dolor y debilidad en miembros inferiores (Toxicidad Grado II según CTCAE v5.0), por lo que se inició tratamiento con morfina y gabapentin (Tabla 3).

Tabla 3: Grados de toxicidad por vincristina

Neuropatía periférica sensitiva y motora	
Grado 1	Asintomático. Diagnóstico clínico u observacional únicamente.
Grado 2	Síntomas moderados. Limitación de las actividades diarias. Requiere intervención.
Grado 3	Síntomas severos. Limitación de las actividades diarias de autocuidado.
Grado 4	Consecuencias que ponen en riesgo la vida, requerimiento de intervención inmediata.
Grado 5	Muerte

Modificado de Common Terminology Criteria for Adverse Events (CTCAE) Version 5.0

Durante los controles posteriores el paciente presentó empeoramiento del cuadro respiratorio, agregándose episodios de nicturia e incontinencia urinaria diurna; describía pérdidas de escaso volumen de orina sin pujo o urgencia miccional previa durante las actividades habituales. Presentaba, además, empeoramiento del temblor de las manos, dolor y debilidad de miembros inferiores. Ante esta clínica y la persistencia del cuadro respiratorio se sospechó progresión de la NIV.

Se realizaron los siguientes estudios complementarios:

- Ecografía pre y post miccional, volumen premiccional 134 ml, postmiccional 8 ml.
- Ecografía diafragmática: hemidiafragmas íntegros y sin motilidad detectable al momento del estudio, despegamiento pleural costofrénico de 20 mm.
- Resonancia magnética nuclear con gadolinio de columna completa: sin lesiones.

Se asumió el cuadro como NIV Grado IV (tetraparesia, temblor fino de reposo de ambas manos, nicturia e incontinencia urinaria, parálisis diafragmática bilateral). Se decidió suspender el tratamiento con VCR. Se optimizó el tratamiento con gabapentín, amitriptilina y morfina para manejo del dolor e inició kinesioterapia respiratoria.

El control ecográfico diafragmático realizado a los 28 días presentaba mejoría, con resolución de la parálisis del hemidiafragma derecho y leve disminución de la motilidad del izquierdo.

En la evolución, presentó mejoría progresiva de los síntomas hasta su resolución ad integrum. Resolvió primero los síntomas urinarios, luego los respiratorios y en último lugar el temblor fino, el dolor y la debilidad. El tiempo completo de recuperación desde el primer síntoma de NIV constatado fue de 164 días. Finalizó el tratamiento en agosto de 2022, sin secuelas.

Discusión y conclusiones

Los alcaloides de la vinca incluyen a la vincristina, la vinblastina y el vinorelbine. Todos inducen neuropatía sensorial y motora, aunque es la VCR la que ocasiona la neurotoxicidad más severa, posiblemente debido a las diferencias en la potencia de las drogas y la afinidad en el sitio de unión. Si bien para vinblastina y vinorelbine la limitante es la mielotoxicidad, para la VCR es la severidad de la neurotoxicidad⁵.

Aunque el dolor neuropático está ampliamente reportado en pacientes que reciben VCR, existen pocos casos en la literatura sobre parálisis diafragmática. En 2007, Gilliland describe a un hombre de 76 años con diagnóstico de linfoma de células grandes B que 18 días luego del primer bloque con VCR es internado por un cuadro de disnea asociado a parálisis hemidiafragmática izquierda que persistió 5 meses luego del cuadro inicial, y no resolvió al momento de la publicación del caso⁶. Dhingra, describe en 2013 a una paciente de 4 años con diagnóstico de leucemia linfoblástica aguda y desnutrición severa que luego de la cuarta dosis de vincristina es ingresada por taquipnea; se constató elevación del hemidiafragma derecho por radiografía, con confirmación del cuadro neuropático por electromiografía; la paciente fue tratada con piridoxina y piridostigmina, con mejoría parcial, sin resolución completa al momento del reporte⁷. Stevens, reporta en 2014 a un paciente de 77 años con linfoma de célula grandes B con antecedente de 4 años antes del diagnóstico de neuropatía periférica idiopática, con parálisis diafragmática bilateral luego del cuarto bloque de quimioterapia con VCR⁸. En todos los casos reportados se suspendió la administración de VCR, y en uno se decidió el completo cese del tratamiento quimioterápico. Todos los pacientes requirieron sostén clínico, y en una se decidió por tratamiento farmacológico. No hubo fallecidos. Ninguno de los casos reportados asoció parálisis diafragmática bilateral con dolor neuropático de miembros inferiores, temblor fino de reposo de manos y/o enuresis. En el caso del paciente descrito el antecedente del asma bronquial resultó ser un distractor a la hora de pensar en toxicidad por VCR y no resulta posible definir si el primer síntoma respiratorio, diagnosticado 20 días antes de la aparición del resto de la clínica como una exacerbación asmática, correspondió o no a toxicidad por la droga o simplemente a un cuadro respiratorio en un paciente hiperreactivo. Ante la aparición de la debilidad de miembros inferiores, el temblor y la enuresis en contexto de falta de resolución del cuadro respiratorio la posible toxicidad por VCR se hizo evidente.

Es importante reportar estos casos para reconocer las formas de presentación infrecuentes de NIV, lo que podría evitar su progreso, disminuyendo la morbilidad.

Agradecimientos

Se agradece la asistencia al personal de los Servicios involucrados en el cuidado del paciente: Hematología y Oncología Infantil, Cuidados Paliativos, Neumonología, Diagnóstico por imágenes, Kinesiología, Neurología, Urología.

Bibliografía

1. Gilchrist LS, Marais L, Tanner L. Comparison of two chemotherapy-induced peripheral neuropathy measurement approaches in children. *Support Care Cancer* 2014; 22(2): 359–366.
2. Madsen M, Due H, Ejkskjær N, et al. Aspects of vincristine-induced neuropathy in hematologic malignancies: a systematic review. *Cancer Chemother Pharmacol* 2019 Sep; 84(3): 471-485.
3. Alwhaibi A, Alshamrani A, Alenazi M, et al. Vincristine-Induced Neuropathy in Patients Diagnosed with Solid and Hematological Malignancies: The Role of Dose Rounding. *J Clin Med*. 2023 Aug 31;12(17):5662.
4. Lobert S, Vulevic B, Correia J. Interaction of vinca Alkaloids with Tubulin: A Comparison of Vinblastine, Vincristine, and Vinorelbine. *Biochemistry* 1996; May 28; 35(21): 6806-14.
5. Joseph M Connors MD. BC Cancer Agency Lymphoma Tumour Group. Personal Communication. 18 March 2004
6. Gilliland P, Holguin M. Phrenic nerve paralysis due to vincristine. *Leuk Lymphoma*. 2007; 48(12): 2452-3.
7. Dhingra D, Sethi G, Mantan M. Unilateral Phrenic Nerve Palsy: A Rare Manifestation of Vincristine Neurotoxicity. *Indian J Pediatr* 2014; 81, 957–958.
8. Stevens W, Sporn P. Bilateral Diaphragm Weakness after Chemotherapy for Lymphoma. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine* 2014: 189(7): 12.

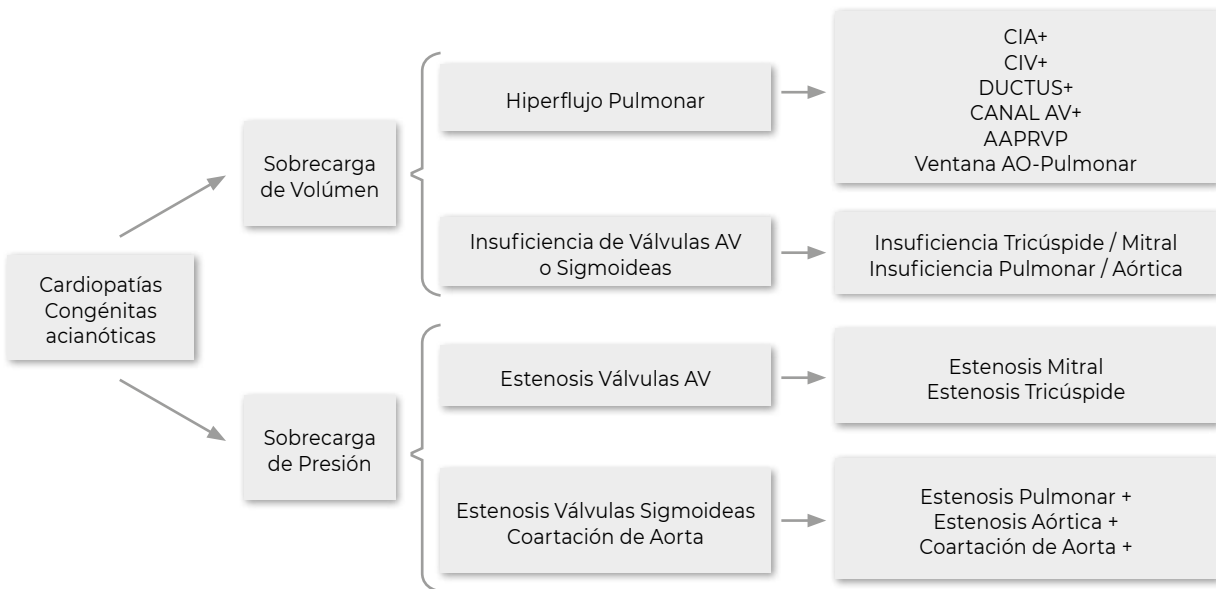
Cardiopatías congénitas acianóticas - Parte 1

María Fernanda Biancolini¹

Las cardiopatías congénitas se presentan en el 1% de los recién nacidos vivos, y hasta en un 45% están asociadas a otras malformaciones congénitas. Tienen una etiología multifactorial que incluye factores genéticos y ambientales.

Se las puede clasificar en 2 grandes grupos: cianóticas y acianóticas. Dentro de este segundo grupo podemos dividir las en patologías con sobrecarga de volúmen y sobrecarga de presión según su fisiopatología. Ver Figura 1 y 2.

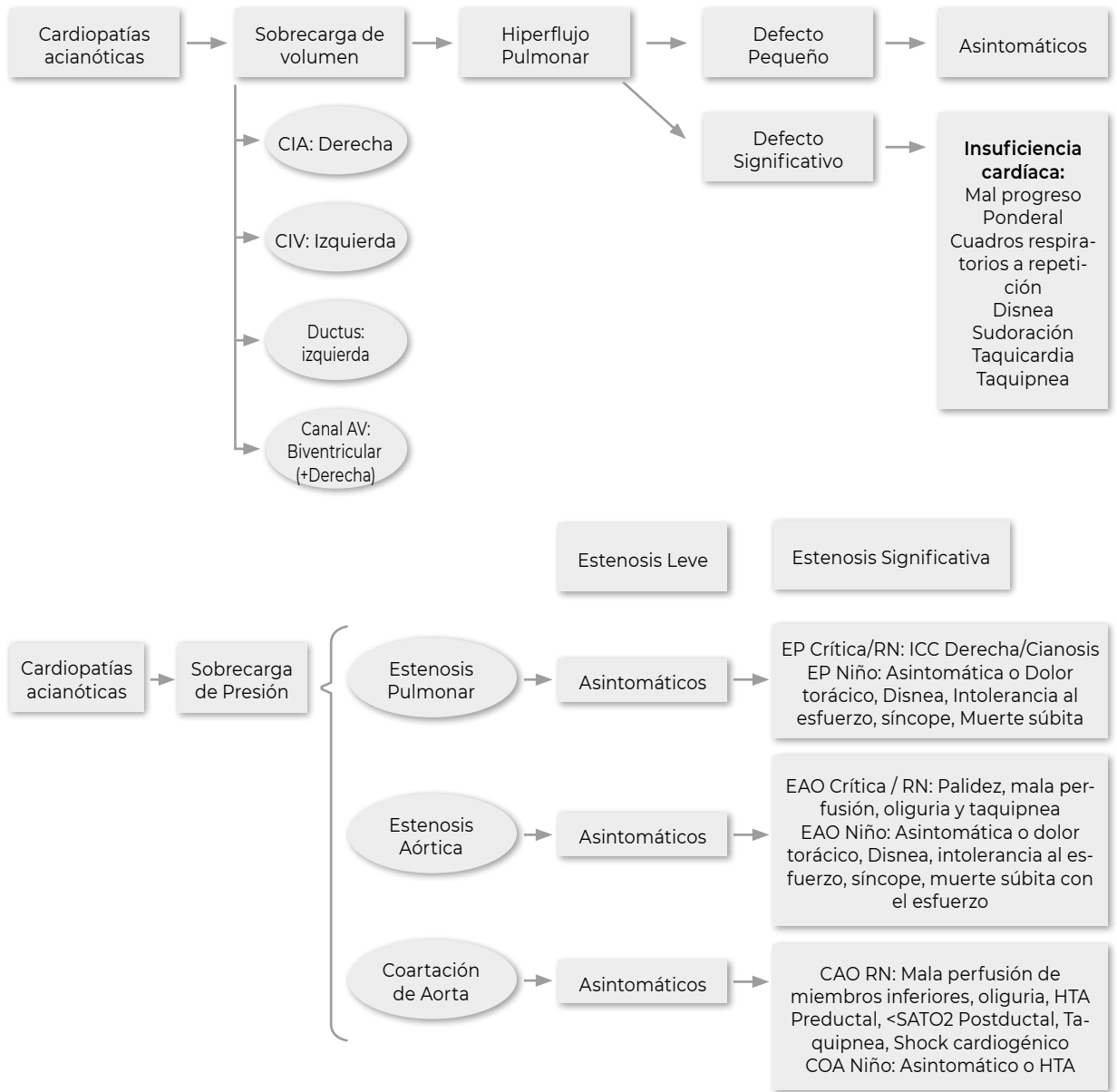
Figura 1. Cardiopatías acianóticas, clasificación según fisiopatología.



CIA: comunicación interauricular, **CIV:** comunicación interventricular, **AV:** auriculoventricular, **APRV:** anomalía parcial del retorno venoso pulmonar, **AO:** aórtica.

¹ Médica especialista en Cardiología infantil y fetal
Departamento de Cardiología, Hospital General de Niños Pedro de Elizalde

Figura 2. Cardiopatías acianóticas, repercusión clínica.



CIA: comunicación interauricular, **CIV:** comunicación interventricular, **AV:** aurículoventricular, **EP:** estenosis pulmonar, **RN:** recién nacido, **ICC:** insuficiencia cardíaca congestiva, **EAO:** estenosis aórtica, **COA:** coartación de aorta, **SATO2:** saturación de oxígeno.

Comunicación interventricular (CIV)

La comunicación interventricular es la cardiopatía congénita más frecuente, si excluimos la válvula aórtica bicúspide. La prevalencia de las CIV es aproximadamente 4 de 1000 recién nacidos vivos.

Se define como un defecto en el tabique interventricular que permite la comunicación entre ambos ventrículos. Estos defectos pueden encontrarse de forma aislada o estar asociados a cardiopatías más complejas (tetralogía de Fallot, canal aurículoventricular, transposición de grandes arterias, etc).

Fisiopatología

La repercusión del defecto depende de dos factores principales: el tamaño del defecto y la relación entre las resistencias vasculares sistémicas y pulmonares (RVP).

El tamaño del defecto se expresa en relación con el anillo aórtico: pequeño ($<1/2$ del anillo), mediano ($1/2-2/3$ del anillo) y grande ($> 2/3$ del anillo).

En condiciones normales, el volumen de flujo de sangre en la circulación pulmonar (Q_p) es similar al volumen de sangre en la circulación sistémica (Q_s) y su cociente (Q_p/Q_s) es $1/1$. En caso de un cortocircuito intracardíaco será >1 , tanto mayor cuanto más flujo de sangre pase a través del defecto. La sangre tiende a fluir hacia el circuito que ofrece menor resistencia que luego del nacimiento suele ser el circuito pulmonar.

Las RVP están elevadas en el recién nacido, y se reducen progresivamente en las primeras semanas, disminuyendo la presión en el ventrículo derecho (VD) y aumentando el pasaje de sangre a través del defecto (cortocircuito) de izquierda a derecha. La sangre oxigenada del circuito izquierdo pasa por la CIV y se mezcla con sangre desoxigenada del circuito derecho. Esto determina un aumento del flujo al pulmón y aumento del retorno venoso pulmonar a la aurícula izquierda (AI) y al ventrículo izquierdo (VI). La sobrecarga de volumen conlleva la dilatación progresiva de las cavidades izquierdas y la puesta en marcha de mecanismos compensatorios para evitar la disfunción cardíaca.

En las CIV pequeñas y restrictivas, el cortocircuito de izquierda a derecha es escaso, por lo que la presión en el VD es normal y las RVP también son normales.

Si la CIV es mediana, el cortocircuito es mayor,

pero, aunque la presión en el VD puede estar elevada, es inferior a la sistémica y las RVP no suelen estar elevadas.

En las CIV grandes, la presión de VD es igual al del VI y es la relación entre las resistencias de la circulación sistémica y la RVP la que condiciona la situación hemodinámica. En etapas tempranas hay hiperflujo pulmonar importante, la respuesta natural de la vasculatura pulmonar es aumentar las presiones para defenderse del aumento de flujo. En forma sostenida, esto puede generar una remodelación de la vasculatura pulmonar con aumento de las RVP que pueden aumentar la presión pulmonar y hasta invertir el cortocircuito a través de la CIV siendo en este caso de derecha a izquierda y generando cianosis por mezcla de sangre desoxigenada del lado derecho con la oxigenada del lado izquierdo. Esto se conoce como síndrome de Eisenmenger.

Anatomía y clasificación

Las CIVs se clasifican según su ubicación en el tabique:

CIVs perimembranosas (membranosas o infracristales): es la localización más frecuente (75-80%). El septum membranoso es una zona adyacente a la válvula aórtica, por debajo de la misma y del velo septal de la válvula tricúspide. Con frecuencia se extienden a porciones próximas del septum muscular. Pueden cerrarse parcial o completamente por el tejido accesorio de la válvula tricúspide. En ocasiones puede estar involucrada alguna de las valvas de la válvula aórtica en el mecanismo de cierre con riesgo de lesión de la valva o generando insuficiencia aórtica.

CIVs musculares: suponen el 5-20%. Según su localización hablaremos de CIVs musculares apicales (las más frecuentes), medioventriculares y altas. Pueden ser múltiples ("en queso suizo").

CIVs subpulmonares (infundibulares, conales, supracristales o subarteriales doblemente relacionadas): constituyen el 5-7%. Se localizan en el septum infundibular (en el tracto de salida del VD), por debajo de la válvula pulmonar. Generalmente asocian prolapso de alguna de las valvas de la válvula aórtica (con o sin insuficiencia aórtica). Rara vez cierran espontáneamente.

CIVs del tracto de entrada (posteriores): representan el 5-8%. Se localizan entre anillo tricúspideo y las inserciones de la válvula tricúspide

en la pared de VD y septum (posterior e inferior a la CIV perimembranosa). Suelen ser grandes y no cierran espontáneamente.

Historia natural y presentación clínica

La clínica va a depender del tamaño del defecto y de su asociación con otros defectos cardíacos.

CIVs pequeñas: Los pacientes suelen estar asintomáticos. Se detecta un soplo en las primeras semanas de vida (habitualmente a los 2-10 días de vida, que es cuando se inicia el descenso de las presiones pulmonares). No suelen presentar afección pondoestatural ni tener predisposición a cuadros respiratorios.

CIVs moderadas-grandes: Las manifestaciones clínicas se pueden iniciar en las primeras semanas de vida, con síntomas de insuficiencia cardíaca (taquipnea, escasa ganancia ponderal, sudoración y fatiga con la alimentación, taquicardia). Tienen predisposición a presentar cuadros respiratorios a repetición.

Los defectos perimembranosos y musculares pueden reducir su tamaño con el tiempo y cerrarse espontáneamente en los primeros años de vida. Se estima que hasta en el 30-35% de las CIVs se produce el cierre espontáneo, sobre todo en las musculares (por hipertrofia del músculo alrededor del defecto). Algunas CIVs perimembranosas se cierran por aposición del tejido redundante de la válvula tricúspide que reduce el tamaño del defecto. El pronóstico de las CIVs pequeñas es excelente, permaneciendo asintomáticas hasta el 95% en el seguimiento.

En las CIVs de mediano tamaño es importante el seguimiento en los 6 primeros meses donde el riesgo de desarrollar insuficiencia cardíaca es mayor.

Los pacientes con CIVs grandes suelen requerir intervención en el primer año de vida. Si no son corregidas, pueden evolucionar al desarrollo de enfermedad vascular pulmonar, con inversión del cortocircuito que conduce a la aparición de cianosis y síndrome de Eisenmenger.

Diagnóstico

A. Exámen cardiovascular

CIVs pequeñas: Es un soplo holosistólico y de gran intensidad (III-IV/VI) (porque existe un gradiente de presión continuo durante toda la sístole), y se puede acompañar de frémito

a la palpación precordial. En algunas CIV muy pequeñas, el soplo puede ser menos intenso y se puede acortar (protomesosistólico), por obliteración del defecto al final de la sístole

CIV moderadas-grandes: El latido precordial es hiperdinámico a la palpación y el soplo es holosistólico, de intensidad III/VI. El segundo ruido está desdoblado (con el componente pulmonar aumentado) y puede escucharse un retumbo diastólico apical (aumento del flujo de sangre que pasa a través de la válvula mitral). En las CIVs grandes, el soplo puede no estar presente (a medida que se igualan las presiones en ambos ventrículos, y no se genera cortocircuito). Si se produce hipertensión pulmonar (HP), el 2º ruido será único y más fuerte.

B. Electrocardiograma

Es normal en las CIVs pequeñas. En las CIVs de mayor tamaño pueden provocar ondas P anchas (dilatación aurícula izquierda), y ondas R altas en I, II, III, aVL, V5 o V6 y ondas S altas en V1 o V2 (dilatación ventricular izquierda). Otro signo característico son las ondas Q profundas (más de 4-5 mm) en precordiales izquierdas. En las CIVs grandes, se observa sobrecarga biventricular. Si se desarrolla HP, al crecimiento biventricular se le añade la hipertrofia del VD (R altas en V1).

C. Radiografía de tórax

Es normal en las CIVs pequeñas. Si el tamaño del defecto es grande, podemos encontrar aumento de la trama vascular pulmonar, cardiomegalia (a expensas de cavidades izquierdas con elongación de la punta y aumento de compás bronquial) y arteria pulmonar dilatada (con arco medio saliente).

D. Ecocardiograma Doppler

Es la herramienta de elección ante la sospecha de CIV tanto para su diagnóstico como para su seguimiento. La evaluación ecocardiográfica debe incluir su localización, número, tamaño, características anatómicas y del cortocircuito, y su repercusión hemodinámica (dilatación de cavidades izquierdas, hiperflujo en venas pulmonares, aumento de velocidad en la arteria pulmonar). También nos permite estimar la presión pulmonar en forma indirecta.

En caso de repercusión hemodinámica, es la herramienta fundamental para definir

las características del defecto y poder determinar la mejor estrategia para la reparación del mismo, en forma quirúrgica o por vía percutánea.

Además, la ecocardiografía detectará la presencia de malformaciones asociadas y de afectación de estructuras adyacentes a la lesión como: el prolapso de las valvas aórticas que genere insuficiencia aórtica, el defecto tipo Gerbode (flujo de la CIV que se dirige del VI a la aurícula derecha), la obstrucción en VD (tipo doble cámara, en el caso de CIVs restrictivas) lo que genera obstrucción en el tracto de salida VD, entre otros, que pueden precisar intervención quirúrgica a largo plazo.

E. Resonancia Magnética

Puede ser útil en defectos cardíacos complejos si la ecocardiografía no es concluyente.

F. Cateterismo cardíaco

Actualmente no se utiliza de rutina ya que la ecocardiografía Doppler permite obviar el estudio hemodinámico. Se utiliza para medir las RVP en pacientes con sospecha de enfermedad vascular pulmonar, valoración preoperatoria en defectos amplios con sospecha de patología asociada, valoración de la respuesta a vasodilatadores pulmonares si la RVP están elevadas o para el cierre del defecto con dispositivo percutáneo.

Cuidados generales en los pacientes con CIV

- No es necesario restricción de la actividad física.
- Las guías actuales no recomiendan la profilaxis de endocarditis. Se recomienda control odontológico y el mantenimiento de correcta higiene oral para evitar predisposición a endocarditis bacteriana.
- Se recomienda dieta hiposódica en pacientes con repercusión hemodinámica.
- Se debe ser cuidadoso con el aporte extra de oxígeno y sólo ser utilizado en casos de requerimientos del mismo por su efecto vasodilatador pulmonar.
- El seguimiento conjunto con el pediatra de cabecera es fundamental para conocer la evolución clínica del paciente.
- En pacientes con datos de repercusión hemodinámica se realizará vacunación antigripal anual (en > 6 meses) y tratamiento estacional del VRS (en < 2 años).

Tratamiento

El manejo de la CIV depende de numerosos factores (repercusión hemodinámica, desarrollo de lesiones asociadas, posibilidad de cierre espontáneo y dificultad previsible de cierre). Las opciones de manejo terapéutico son las siguientes:

Actitud expectante: en pacientes asintomáticos y sin repercusión hemodinámica con o sin posibilidad de cierre espontáneo o en pacientes asintomáticos con leve repercusión hemodinámica y posibilidad de cierre espontáneo.

En niños con CIV pequeña o moderadas sin repercusión, se realizará un seguimiento al mes de vida (para valorar la caída de presiones pulmonares y síntomas de sobrecarga de volumen izquierdo) y posteriormente entre los 3 y 6 meses. Mantener actitud conservadora hasta los 12 meses de vida y posteriormente seguimiento cada 1 o 2 años.

Tratamiento médico: en pacientes sintomáticos con CIV moderada-grande con repercusión hemodinámica, los objetivos del tratamiento son el alivio de los síntomas de la insuficiencia cardíaca congestiva (ICC), mejorar el crecimiento ponderal y disminuir las interurrencias respiratorias.

Tratamiento de la ICC: diuréticos (furosemida y espirolactona) e inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina.

Soporte nutricional: suplementación con fórmulas hipercalóricas (ingesta calórica \geq 150 kcal/kg/día) y tratamiento de la anemia ferropénica si la hubiera.

Cierre del defecto: está indicado el cierre del defecto en pacientes sintomáticos (ICC) a pesar del tratamiento médico, pacientes asintomáticos con cortocircuito izquierda-derecha significativo y evidencia de sobrecarga sostenida de cavidades izquierdas, defectos moderados-grandes con HP reversible, insuficiencia aórtica, anomalías asociadas que requieran tratamiento quirúrgico.

Cierre Quirúrgico

- Cierre directo o con parche: es el tratamiento de elección. Se realiza bajo circulación extracorpórea y esternotomía.
- Banding de la arteria pulmonar: se reserva para pacientes con muy bajo peso o pacientes con defectos múltiples o apicales de difícil acceso.

La evolución postquirúrgica suele ser excelente. En el seguimiento postoperatorio, se

recomienda la profilaxis de endocarditis los 6 primeros meses tras la cirugía.

Ejercicio físico postcirugía: Sin limitaciones, aunque evitando golpes directos en esternotomía media el mes siguiente. Sin restricciones tras 3-6 meses de convalecencia.

Cierre por cateterismo

Especialmente útil para defectos musculares en los que el acceso quirúrgico puede ser complicado y en perimembranasas seleccionadas. La principal limitación técnica es el compromiso de estructuras próximas (nodo AV, válvulas AV y válvula aórtica).

Se puede considerar en las CIVs musculares con anatomía favorable en > 5 Kg de peso y en las CIVs perimembranasas con anatomía favorable en niños mayores.

La evolución pos-procedimiento suele ser excelente.

Ejercicio físico post-implante: Sin limitaciones, si la función ventricular es normal. Se recomienda evitar deportes de contacto por 3 a 6 meses.

Profilaxis de endocarditis: En los 6 meses posteriores al procedimiento y después sólo en caso de que persista cortocircuito residual.

Bibliografía

Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas y Asociación Española de Pediatría. *Cardiología Pediátrica Para Residentes de Pediatría*. 1era ed., Perin F, Rodríguez Vázquez del Rey M. y Carreras Blesa C. (editoras), 2023. Educatori ISBN: 978-84-121909-0-8.

Moss and Adams'. *Heart Disease In Infants, Children and Adolescents. Including The Fetus and Young Adults*. 10a ed., Shaddy RE, Penny D., Feltes TF, Cetta F, Mital S. (editores), 2022. Wolters Kluwer ISBN: 978-1-9751-16660-6.

Saxena A, Relan J, Agarwal R, Awasthy N, Azad S, Chakrabarty M, et al. Indian Guidelines For Indications And Timing Of Intervention For Common Congenital Heart Diseases: Revised And Update Consensus Statement Of The Working Group On Management Of Congenital Heart Diseases. *Ann Pediatr Card* 2019;12:254-86.

Sociedad Argentina de Cardiología. Consenso de Endocarditis Infecciosa / Versión Resumida. *Rev Argent Cardiol* 2016;84:507-514.

Sociedad Argentina de Cardiología. Recomendaciones para la participación en deportes competitivos en personas con anormalidades cardiovasculares. *Rev Argent Cardiol* 2013;81(3):1-63.

Bronquiolitis

María Carolina Davenport¹, Mariela Cecilia López²

Introducción

Se define como primer episodio de infección respiratoria aguda baja en el menor de 2 años, de etiología viral, expresado clínicamente por obstrucción de vías aéreas periféricas (tos, rales, y/o sibilancias).

Es más frecuente en lactantes, con mayor frecuencia entre los 3 y 5 meses de edad. Predomina en otoño - invierno.

El agente etiológico más frecuente es el Virus Sincicial Respiratorio (60-80%). Otros agentes virales, como rinovirus, parainfluenza, metapneumovirus, influenza, adenovirus, entero-

virus y bocavirus humano, también pueden causarla. Su prevalencia es de 24.000/100.000, y la mortalidad es de 1% en pacientes sin factores de riesgo.

Evaluación y diagnóstico

Al interrogatorio es importante valorar la presencia de factores de riesgo para infección respiratoria aguda. Su importancia se basa en la posibilidad de implementar medidas de control y/o prevención, así como identificar aquellos pacientes susceptibles de presentar formas graves o complicaciones. (Ver Tabla 1 y 2)

Tabla 1. Factores de riesgo para padecer infección respiratoria

Del huésped	Falta de lactancia materna
	Vacunación incompleta
	Prematuridad/bajo peso al nacer
	Desnutrición
Del medio	Hacinamiento
	Época invernal
	Asistencia a guardería y/o hermanos menores en edad escolar
	Madre analfabeta funcional
	Madre adolescente
	Contaminación ambiental
	Contaminación domiciliaria (tabaco, consumo de biomasa para calefacción o cocina)

¹ Médica especialista en Pediatría. Departamento de Medicina HGNPE

² Médica especialista en Neumonología Pediátrica. Departamento de Medicina HGNPE

Tabla 2. Factores de riesgo de infecciones respiratorias agudas bajas graves

Edad menor de 3 meses
 Inmunodeficiencias
 Cardiopatías congénitas
 Enfermedades pulmonares crónicas
 Prematuridad / bajo peso al nacer
 Desnutrición
 Alteraciones del neurodesarrollo (parálisis cerebral, enfermedades neuromusculares)

Tabla 1 y 2. Tomado de "Recomendaciones para el manejo de las infecciones respiratorias agudas bajas en menores de 2 años", Sociedad Argentina de Pediatría, 2021

Cuadro Clínico:

- Síntomas de infección respiratoria alta (1 a 3 días): rinorrea, tos, fiebre de escasa magnitud.
 - Síntomas de obstrucción de vías aéreas periféricas (3°- 7° día): tos, taquipnea, tiraje, sibilancias, espiración prolongada y rales subcrepitantes.
 - La tos puede persistir de dos a tres semanas.
 - Puede presentarse apnea en pacientes de menor edad.
 - La aparición de fiebre tardía debe hacer pensar en complicaciones bacterianas como otitis media y neumonía.
- La valoración de los pacientes usando la escala clínica de Tal modificada (Tabla 3) permite establecer categorías de gravedad que guardan cierta correlación con la saturación de O₂ (satO₂) del paciente, medida por oximetría de pulso. Su valoración debe realizarse estando el paciente afebril y sin llanto. Las categorías son:
- Leve: 4 puntos o menos (satO₂ ≥ 98%).
 - Moderada: 5 a 8 puntos (satO₂: 93% a 97%).
 - Grave: 9 puntos o más (satO₂ ≤ 92%).

Tabla 3. Puntaje Clínico de gravedad en la obstrucción bronquial (mod. de Tal y col.)

Puntaje	FC	FR < 6 meses	FR > 6 meses	Sibilancias	Uso de accesorios
0	< 120	< 40	< 30	No	No
1	120-140	40-55	30-45	Fin de espiración	Leve intercostal
2	140-160	55-70	45-60	Insp/Esp	Tiraje universal
3	>160	> 70	> 60	Sin estetoscopio	Tiraje+aleteo nasal

Considerar los siguientes signos de alarma en pacientes con bronquiolitis:

- Signos de aumento del esfuerzo respiratorio: tiraje en aumento, quejido, cabeceo, aleteo nasal.
- Signos de agotamiento (claudicación respiratoria inminente aguda): episodios reiterados de apnea o pausas respiratorias, expansión torácica escasa, respiración asincrónica tóraco-abdominal o respiración "en balancín", reducción del esfuerzo o disminución de la saturación.
- Signos de deterioro neurológico: llanto inconsolable, llanto débil, no sigue con la mirada, pierde fuerza muscular, disminuye la respuesta a estímulos.
- Signos de inestabilidad hemodinámica: palidez o cianosis, deterioro del sensorio, extremidades frías, tiempo de relleno capilar ≥ 3 segundos, pulsos periféricos débiles, hipotensión, bradicardia.

Exámenes Complementarios:

El diagnóstico de bronquiolitis es clínico, por lo que no son necesarios exámenes complementarios de rutina en los pacientes ambulatorios con bronquiolitis típica.

Se solicitará radiografía de tórax en el paciente que requiera internación, cuando se sospechen complicaciones (atelectasias, neumotórax, neumomediastino), ante duda diagnóstica (neumonía) o en el paciente que presente una evolución más prolongada de lo esperado (8 a 10 días). La radiografía puede ser normal o presentar un patrón radiológico típico de compromiso de la vía aérea (atrapamiento aéreo, engrosamiento peribronquial, infiltrados perihiliares bilaterales, atelectasias).

La medida de la saturación de oxígeno es útil para el monitoreo de la oxigenación aunque no es imprescindible para el seguimiento en pacientes de manejo ambulatorio.

Se solicitarán gases en sangre cuando se sospeche insuficiencia respiratoria.

Pesquisa etiológica: No es necesaria en pacientes asistidos ambulatoriamente, siendo de importancia en aquellos que requieran internación para evaluar medidas de aislamiento. La identificación viral se efectuará a partir de secreciones nasofaríngeas mediante inmunofluorescencia indirecta (IFI) o reacción en cadena de la polimerasa (PCR).

Tratamiento

• *Tratamiento de sostén*

Oxigenoterapia: El oxígeno es el único tratamiento que ha probado ser efectivo. Es broncodilatador, vasodilatador y disminuye el trabajo respiratorio. Los pacientes hospitalizados deben recibir oxigenoterapia para alcanzar $\text{satO}_2 > 94\%$.

Las cánulas nasales son los dispositivos recomendados, deben ser usadas con precaución ya que la congestión nasal puede impedir el adecuado flujo de oxígeno. El oxígeno debe administrarse humidificado y calentado con flujos superiores a 2 l/min. Se puede considerar el uso de cánula nasal de alto flujo (CNAF, ver Anexo) y la ventilación no invasiva (VNI) en aquellos pacientes que no responden al tratamiento.

Para su suspensión, serán necesarios valores estables de saturación $> 94\%$. En pacientes sin factores de riesgo y con evolución clínica favorable, podría considerarse la suspensión de la oxigenoterapia con saturaciones entre 92-94%.

Alimentación e hidratación: Siempre que sea posible, se conservará la lactancia materna. Se recomienda observar al niño durante la alimentación para evaluar la coordinación de los mecanismos succión-deglución-respiración y detectar riesgo de aspiración. Se sugiere administrar pequeños volúmenes de alimento con frecuencia.

En el paciente internado, la magnitud de la incapacidad ventilatoria puede hacer necesario fraccionar la alimentación o incluso, suspender el aporte oral cuando la frecuencia respiratoria supere las 60 respiraciones por minuto recurriendo al uso de sonda nasogástrica. Se utilizarán fórmulas lácteas según edad y estado nutricional. En cuadros más severos, con frecuencia respiratoria mayor a 80 por minuto, debe evaluarse la necesidad de hidratación parenteral, con aporte de agua y electrolitos según las necesidades de mantenimiento estandarizadas.

Antitérmicos: se utilizará paracetamol o ibuprofeno en dosis habituales.

Kinesioterapia: Mantener al paciente en posición semisentada, con cuello ligeramente extendido y narinas permeables mediante la aspiración de las secreciones. Se indicará kinesioterapia cuando el paciente presente

abundantes secreciones que puedan dar origen a atelectasias.

• **Tratamiento de la obstrucción bronquial**

Broncodilatadores: No está recomendado el empleo rutinario del salbutamol en el manejo de la bronquiolitis típica. Puede ser utilizado como prueba terapéutica en el manejo inicial, especialmente en lactantes mayores, o con antecedentes de atopía. Sin respuesta clínica (expresada por disminución de la frecuencia y/o el esfuerzo respiratorio), los broncodilatadores deberán suspenderse.

El salbutamol se utiliza por vía inhalatoria, con aerosol de dosis medida (1 dosis = 100 mg), 2 dosis (200 mg) cada 4 a 6 horas, utilizando aerocámara pediátrica con máscara facial. Se preferirá salbutamol en nebulización con oxígeno en casos de mayor gravedad (puntaje ≥ 9 puntos). En este caso la dosis sugerida es 0,15 a 0,25 mg/kg/dosis (de 1/2 a 1 gota/kg de la solución al 0,5%) en 3 ml de solución fisiológica, con la misma frecuencia que la utilizada con el aerosol de dosis medida.

Corticoides: No existe evidencia de que el uso de corticoides tenga algún efecto beneficioso en la bronquiolitis típica.

Tratamiento antiviral: Se recomienda tratamiento con oseltamivir en las primeras 48 horas de inicio de los síntomas en pacientes con infección respiratoria grave que requieran terapia intensiva y/o ARM, en pacientes internados con cuadros moderados que presenten factores de riesgo para desarrollar infección respiratoria aguda (Tabla 2) y en pacientes con identificación de virus influenza.

No hay evidencia suficiente que avale el uso de solución salina hipertónica, corticoides inhalados, anticolinérgicos, mucolíticos, anti-leucotrienos, solución fisiológica nebulizada y antibióticos.

Criterios de internación: Bronquiolitis grave (puntaje de Tal ≥ 9) o hipoxemia ($\text{satO}_2 < 92\%$), historia de apneas, cianosis, imposibilidad de alimentarse, presencia de un factor de riesgo para IRAB grave, presencia de dificultad respiratoria moderada que no mejora luego de un periodo de 2 horas de observación (bajar fiebre, verificar permeabilidad de fosas nasales).

Criterios de internación en la UTI: Incapacidad para mantener la saturación de oxígeno

$> 92\%$ a pesar de la oxigenoterapia en aumento, deterioro del estado respiratorio con signos de agotamiento (signos compatibles con claudicación respiratoria inminente aguda) y presencia de apneas.

Criterios de aislamiento en los pacientes internados: Las precauciones relacionadas con el contagio intranosocomial son de aislamiento respiratorio para los pacientes con adenovirus, e influenza, y de aislamiento de contacto para pacientes con virus sincicial respiratorio, rinovirus, metapneumovirus y parainfluenza.

Complicaciones

La mayoría de los pacientes con bronquiolitis, sin factores de riesgo, pueden ser manejados en el hogar y evolucionan favorablemente. Entre las eventuales complicaciones se encuentran: atelectasia, apnea, deshidratación, insuficiencia respiratoria aguda, paro cardiorrespiratorio (muerte) y escape aéreo (neumotórax, neumomediastino, enfisema subcutáneo), otitis media aguda. A largo plazo, atelectasias persistentes, sibilancias recurrentes y enfermedad pulmonar crónica post infecciosa.

Criterios de alta hospitalaria

A los pacientes que hubieran requerido hospitalización, se les otorgará el alta cuando presenten frecuencia respiratoria acorde a su edad, ingesta adecuada y estabilidad clínica con $\text{satO}_2 > 92\%$ respirando aire ambiente (luego de monitorizar durante 12 horas al mayor de 2 meses y 24 hs al menor). En el paciente con algún factor de riesgo se considerará egreso con $\text{satO}_2 > 94\%$.

Los cuidadores deben ser informados sobre la evolución de la bronquiolitis, los motivos de retorno, y contar con la posibilidad de seguimiento posterior.

Seguimiento

Los pacientes asistidos ambulatoriamente serán controlados diariamente las primeras 48 horas y luego de manera periódica, según la evolución, hasta el alta definitiva.

Los pacientes internados serán controlados a las 48 horas de su egreso hospitalario.

Anexo 1. Oxigenoterapia por cánula nasal de alto flujo (CNAF)

Las CNAF son sistemas abiertos que permiten entregar oxígeno, aire o una mezcla de ambos, a alto flujo y a temperatura y humedad relativa óptimas.

Se considerará su aplicación en los pacientes que presenten fracaso de la oxigenoterapia de bajo flujo luego de tres horas de iniciada, determinado por el aumento o persistencia de la taquicardia o taquipnea, por el aumento o persistencia del esfuerzo respiratorio o bien por saturación menor a 94%.

La eficacia de esta terapia se debe a los siguientes mecanismos: aumento del flujo y de la FiO_2 , acondicionamiento de la temperatura y la humedad del gas inspirado, lavado de los gases presentes en el espacio muerto anatómico de nasofaringe y rinofaringe y generación de presión positiva en la vía aérea.

En el Hospital General de Niños Pedro de Elizalde se dispone para su utilización el sistema de alto flujo humidificado Airvo 2® (Figura 1). Consiste en un humidificador con generador de flujo integrado que permite administrar al paciente oxigenoterapia de alto flujo a una temperatura (34-37°C) y humedad óptimas, a un flujo y FiO_2 programados.

El generador de flujo integrado permite entregar flujos entre 2 y 60 l/min (modo infantil: 2 a 25 l/min, modo adulto hasta 60 l/min). El oxígeno se toma desde el suministro de pared, y un analizador de oxígeno ultrasónico integrado asegura la administración de la FiO_2 deseada. El tubo respiratorio posee cables calentadores y sensor de temperatura del gas administrado integrado. Las tubuladuras que se utilizan son individuales, descartables y poseen un único tamaño.

Las cánulas nasales tienen diferentes presentaciones y se utilizan de acuerdo a la edad y peso del paciente, recordando que por tratarse de un sistema abierto no debe ocluir más del 50 % de las narinas. Los dispositivos son fácilmente aplicables. Este tratamiento permite a los pacientes comer, hablar y ser movilizados.

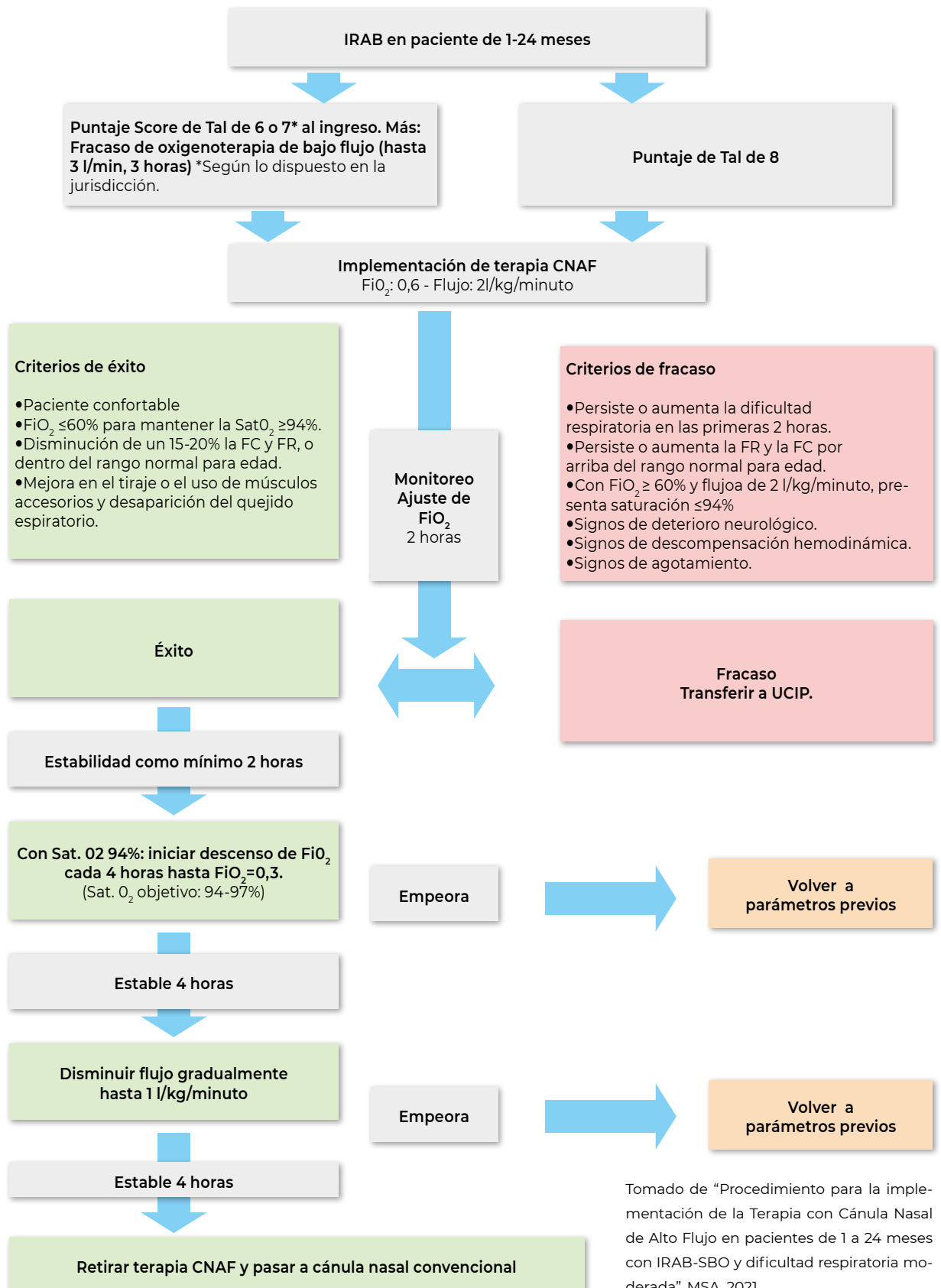
Son contraindicaciones para su aplicación: signos de claudicación respiratoria aguda, apneas, signos de inestabilidad hemodinámica (sepsis, shock, hipotensión), bradicardia extrema, convulsiones, deterio-

ro agudo del nivel de conciencia, neumotorax, enfermedad neuromuscular, fracturas faciales o de base de cráneo, traumatismo o cirugía de nasofaringe.

Figura 1. Dispositivo Airvo 2 con tubuladura y cánula de alto flujo.



Flujograma para la implementación de CNAF



Tomado de "Procedimiento para la implementación de la Terapia con Cánula Nasal de Alto Flujo en pacientes de 1 a 24 meses con IRAB-SBO y dificultad respiratoria moderada", MSA, 2021.

La oxigenoterapia de alto flujo se iniciará con una FiO_2 de 0,6 y un flujo de 2 l/kg/min. Durante las dos horas siguientes, se evaluarán los criterios de éxito o fracaso de la terapia instaurada.

Una vez transcurridas las primeras 2 horas de terapia con CNAF con criterios de éxito, se debe constatar la estabilidad clínica durante 2 horas más. Recién entonces se podrá comenzar la reducción de los parámetros. Se comenzará por reducir progresivamente la FiO_2 de 0,1 puntos, hasta valores cercanos a 0,3 manteniendo el flujo en 2 l/kg/min, asegurando que el paciente mantenga la saturación entre 94-97%. Si el paciente permanece estable, los descensos se podrían realizar cada 4 horas.

Si al reducir el aporte de oxígeno hasta un valor de FiO_2 cercano a 0,3 el paciente no muestra signos de dificultad respiratoria, ni disminución en la $SatO_2$ por debajo de 94%, se podrá reducir el flujo gradualmente de a 25% hasta llegar a 1 l/kg/min. Si el paciente presenta estabilidad clínica, se podrá suspender la terapia de CNAF.

En caso de empeoramiento clínico, disminución de la saturación de oxígeno o aumento del puntaje de Tal, se debe regresar inmediatamente a los parámetros anteriores de FiO_2 o de flujo, y reevaluar luego de 4 horas si es posible reducir los parámetros.

Evaluar para cada paciente, la necesidad de continuar oxigenoterapia de bajo flujo.

Bibliografía

1. Sociedad Argentina de Pediatría. Recomendaciones para el manejo de las infecciones respiratorias agudas bajas en menores de 2 años. Actualización 2021. Disponible en https://www.sap.org.ar/uploads/consensos/consensos_consenso-irab-2021-121.pdf
2. Kirolos A, Manti S, Blacow R, Tse G, Wilson T, Lister M, Cunningham S, Campbell A, Nair H, Reeves RM, Fernandes RM, Campbell H; RESCEU Investigators. A Systematic Review of Clinical Practice Guidelines for the Diagnosis and Management of Bronchiolitis. *J Infect Dis.* 2020 Oct 7;222(Suppl 7):S672-S679. doi: 10.1093/infdis/jiz240. Erratum in: *J Infect Dis.* 2020 Mar 16;221(7):1204. PMID: 31541233.
3. National Institute for Health and Care Excellence. Bronchiolitis: diagnosis and management of bronchiolitis in children, clinical guideline NG9. Actualización 2021. Disponible en <https://www.nice.org.uk/guidance/ng9>
4. Ministerio de Salud, Argentina. Procedimiento para la implementación de la Terapia con Cánula Nasal de Alto Flujo en pacientes de 1 a 24 meses con IRAB-SBO y dificultad respiratoria moderada. Manual de procedimiento. 2021. Disponible en <https://bancos.salud.gob.ar/recurso/manual-de-procedimiento-para-la-implementacion-de-la-terapia-con-canula-nasal-de-alto-flujo>
5. Manti S, Staiano A, Orfeo L, Midulla F, Marseglia GL, Ghizzi C, Zampogna S, Carnielli VP, Favilli S, Ruggieri M, Perri D, Di Mauro G, Gattinara GC, D'Avino A, Becherucci P, Prete A, Zampino G, Lanari M, Biban P, Manzoni P, Esposito S, Corsello G, Baraldi E. UPDATE - 2022 Italian guidelines on the management of bronchiolitis in infants. *Ital J Pediatr.* 2023 Feb 10;49(1):19. doi: 10.1186/s13052-022-01392-6. PMID: 36765418; PMCID: PMC9912214.
6. Ministerio de Salud, Gobierno de la Provincia de Buenos Aires. Recomendaciones en pediatría para la implementación de la terapia de alto flujo de oxígeno (TAFO) en contexto de COVID-19. 2020. Disponible en <https://portal-coronavirus.gba.gob.ar/sites/default/files/Recomendaciones%20en%20pediatr%C3%ADa%20para%20la%20implementaci%C3%B3n%20de%20la%20terapia%20de%20Alto%20Flujo%20de%20Ox%C3%ADgeno.pdf>

Impresión 3D en cardiopatías congénitas. Experiencia en un Hospital pediátrico del Gobierno de la Ciudad de Buenos Aires.

Emanuel Alberto Ozcoidi¹, Inés Martínez², Adelia Márquez², Jesús Damsky Barbosa³

Resumen

La impresión en 3D tiene más de tres décadas de existencia, el uso de modelos anatómicos aún se encuentra en una fase inicial de adopción. En nuestro servicio, la incorporación de los primeros modelos comenzó en 2020 a través de colaboraciones de empresas externas. La utilidad descrita en la bibliografía se extiende principalmente a la planificación quirúrgica de cardiopatías complejas, al diseño de parches y prótesis, así como a la simulación en la colocación de dispositivos endocavitarios.

El proceso de segmentación parte de la información contenida en una TC o RM cardíaca del paciente. Se analizan las imágenes bidimensionales y posteriormente se crean los modelos volumétricos mediante un software de código abierto (3D slicer). Se imprime el modelo con la impresora 3D, obteniéndose un "molde" tridimensional del corazón del paciente.

La segmentación de la imagen puede ser manual o automática y debe ser realizada por un profesional capacitado en el conocimiento anatómico necesario y con habilidades en procesamiento de imágenes.

Durante el año 2023 hemos realizado un total de 30 impresiones con distintos enfoques, modelos volumétricos sólidos de visualización externa, modelos huecos abiertos para localización de defectos y modelos huecos cerrados que permiten la navegación interna y la simulación en la colocación de prótesis.

Las reconstrucciones 3D y sus modelos impresos son herramientas de apoyo útiles al diagnóstico que deben ser incorporados en la práctica diaria.

Introducción

El servicio de cardiología infantil del Hospital General de Niños Pedro de Elizalde en la actualidad presta una atención anual aproximada de 13.000 consultas ambulatorias. Estas involucran intervenciones de alta complejidad con un alcance anual de 130-135 estudios hemodinámicos, y 60 ablaciones. En la atención conjunta e integrada con cirugía cardiovascular se realizan en promedio 100 cirugías cardiovasculares al año. Además de la experiencia clínica y quirúrgica acumulada, el uso de la tecnología aplicada a estudios como la ecocardiografía 2D y 3D, los estudios hemodinámicos, la tomografía computada, reconstrucciones 3D y la simulación digital, proporcionan un sólido respaldo en el proceso de toma de decisiones.

A pesar de que la tecnología de impresión en 3D tiene más de tres décadas de existencia, el uso de modelos anatómicos aún se encuentra en una fase inicial de adopción¹. En nuestro servicio, la incorporación de los primeros modelos comenzó en 2020 a través de colaboraciones empresas externas, en donde se trabajó sobre la reconstrucción de colaterales aortopulmonares en pacientes con Atresia Pulmonar con CIV a fin de planificar la mejor estrategia quirúrgica². Esta experiencia inicial fue presentada en el Congreso de la Sociedad Argentina de Cardiología en el 2022. Sin embargo, esta modalidad presentaba limitaciones en su implementación, lo que restringía la utilización del recurso. Por su parte, Lugones, jefe de la unidad de cardiovascular, en colaboración con ingenieros del Gobierno de la ciudad de Buenos Aires, desarrollaron un

¹ Instructor de Residentes del Hospital General de Niños Pedro de Elizalde

² Médico de Planta Servicio Cardiología del del Hospital General de Niños Pedro de Elizalde

³ Jefe del Servicio Cardiología del del Hospital General de Niños Pedro de Elizalde

Correspondencia: Emanuel Alberto Ozcoidi. Correo electrónico: emanuelozco@gmail.com

Trabajo recibido el 29 febrero 2024 y aprobado el 18 marzo 2024

molde mediante impresión 3D para la creación de válvulas aórticas protésicas. Esto fue publicado en el trabajo Carlson Hanse y col³. Posteriormente, en el año 2021, el servicio de cardiología de nuestro hospital recibió una donación de una impresora 3D TRIMAKER COSMOS 2, lo que marcó un cambio en la dinámica diaria que allanó el camino para una mayor integración y aprovechamiento de esta herramienta diagnóstica.

Implementación en la práctica diaria

Para aquellos que se inician en el uso de esta tecnología, surgen naturalmente dudas acerca de cómo implementarla, especialmente en países en vías de desarrollo, donde el costo de los materiales, los softwares y la necesidad de personal capacitado representan desafíos significativos. Además, las limitaciones tecnológicas existentes en las instituciones agregan otra capa de dificultad. A esto le podemos sumar el hecho de que, en la actualidad, la evidencia sobre el impacto real de esta práctica es limitada.

¿Qué nos aporta esta tecnología? La utilidad descrita en la bibliografía se extiende principalmente a la planificación quirúrgica de cardiopatías complejas, al diseño de parches y prótesis, así como a la simulación en la colocación de dispositivos endocavitarios⁴. Desde nuestro punto de vista, coincidimos con Townsend y Pietila en que la integración de nueva tecnología en la institución implica una curva de aprendizaje que no solo ayuda a construir conocimiento, eleva la calidad en la

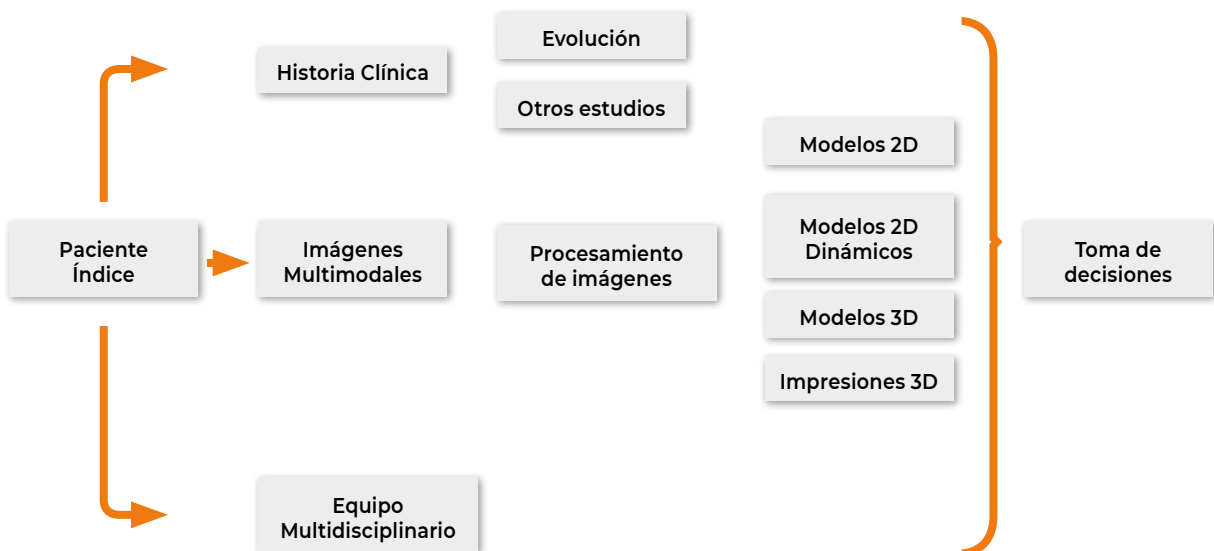
planificación y desarrollo de prácticas complejas, sino que también impulsa la innovación⁵.

Como herramienta didáctica, facilita la comprensión tanto de la anatomía 3D normal como patológica, lo que simplifica el entrenamiento de los profesionales de la salud⁶.

La posibilidad de realizar simulaciones de procedimientos médicos da a los profesionales la oportunidad de practicar y perfeccionar sus habilidades en un entorno controlado, lo que a su vez mejora la seguridad y eficacia de los tratamientos⁶.

¿Cómo lo llevamos adelante? En la práctica diaria la aplicación se lleva sobre resonancias y tomografías, aunque podría aplicarse sobre ecografías de adquisición 3D. Se parte de la información contenida en una TC o RM cardíaca del paciente. Se analizan las imágenes bidimensionales y posteriormente se crean los modelos volumétricos mediante un software de código abierto (3D slicer). Se imprime el modelo con la impresora 3D, obteniéndose un "molde" tridimensional del corazón del paciente. Estos modelos otorgan información más detallada de la anatomía particular de ese paciente, contribuyendo en la toma de decisiones al momento de discutir el abordaje terapéutico en forma interdisciplinaria entre cardiólogos clínicos, hemodinamistas, cirujanos cardiovasculares y otras especialidades intervinientes. (Figura 1). Finalmente, sobre los modelos pueden simularse las intervenciones decididas.

Figura 1. Procesos para la toma de decisiones



Creación del modelo: De la imagen a la pieza. Nuestro proceso comienza con la adquisición de imágenes de alta calidad en formato “digital imaging and communication in medicine” (DICOM) el cual lo hace adecuado para el pos procesamiento de imágenes. Las imágenes DICOM se importan luego a un software especializado (3D slicer, Mimics) de procesamiento de imágenes para así definir y seleccionar las regiones anatómicas de interés en un proceso llamado segmentación. La segmentación es seguida por la representación de volumen 3D y el modelado digital de estructuras específicas del paciente.

Los modelos anatómicos digitales tridimensionales se guardan en formatos de archivo de Lenguaje de Teselación Estándar o STereoLithography (stl)¹. Estos contienen información de malla de superficie de geometrías complejas adecuadas para la impresión, permitiendo llegar a la última etapa de laminación y formación del archivo tipo g-code. Un archivo g-code contiene en su interior toda la información que necesita la impresora 3D para realizar los movimientos que hace el cabezal y la cantidad de filamento que se necesita capa por capa para producir una pieza 3D.

En la figura 2 podemos observar los pasos del

proceso de transformación, desde el archivo dicom de una tomografía hasta la obtención del archivo g-code listo para imprimir.

Creación del volumen

Los algoritmos de segmentación pueden ser automáticos o semiautomáticos. Debido a la complejidad y variabilidad de intensidades en las imágenes de muestra, estos pueden no ser capaces de detectar específicamente los defectos y generar falsos positivos o falsos negativos.

Los modelos de extracción automática de volúmenes renderizados (generación de una imagen a partir de un modelo tridimensional), se obtienen mediante la extracción de filtros generados por el software del fabricante.

La segmentación manual requiere conocimientos para cubrir cualquier anomalía que un algoritmo automatizado no pueda detectar. Una de las técnicas de segmentación más comunes es la del umbral (thresholding). (Figura 3). El umbral define un ROI (zona de segmentación) en función de un rango de valores de intensidad. Cada voxel (unidad de definición de imagen) que tenga un valor de intensidad dentro del umbral se agrega al ROI.

Figura 2.

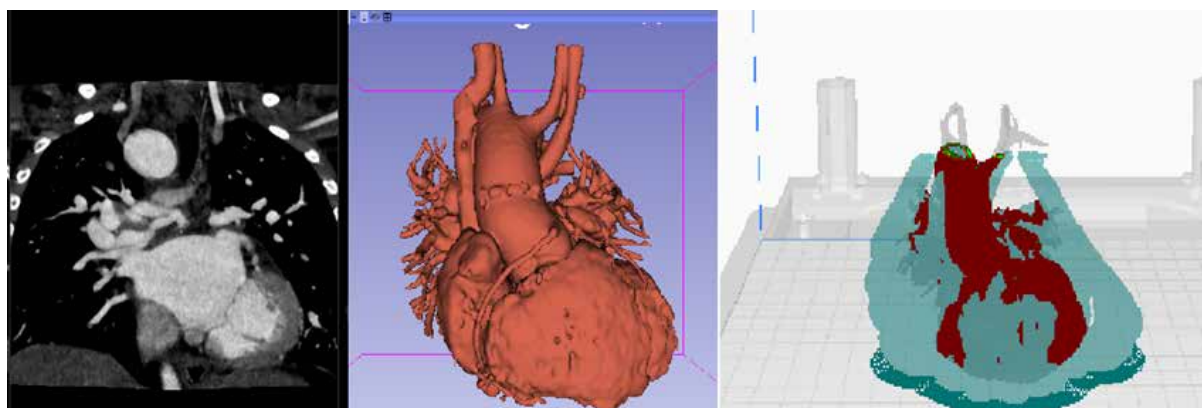


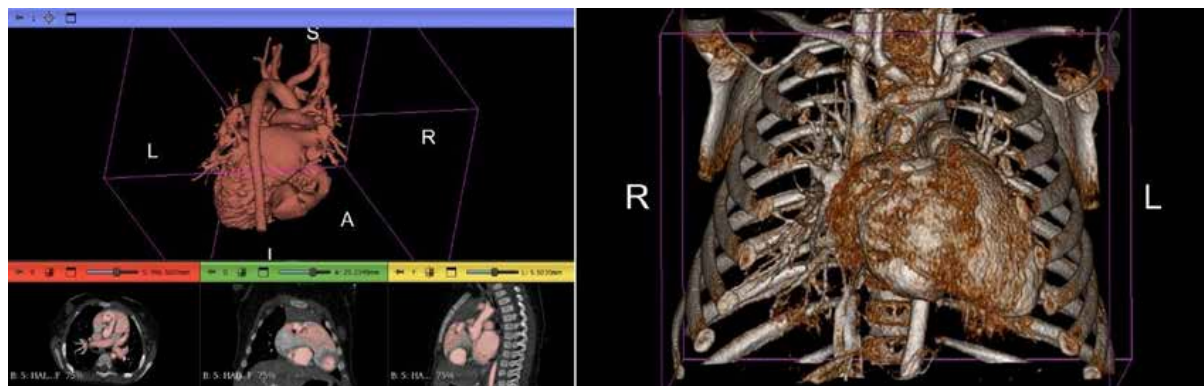
Figura 2 De izquierda a derecha observamos una imagen bidimensional coronal de un tórax obtenida de la reproducción de un archivo dicom. La imagen central corresponde a la reconstrucción 3D y creación de archivo stl. Por último a la derecha se observa la laminación de la pieza lista para ser impresa (archivo g-code)

Esta técnica es simple y eficiente al segmentar estructuras anatómicas homogéneas con alto contraste entre estructuras circundantes.

El proceso de segmentación debe ser realizado por un profesional capacitado en el conocimiento anatómico necesario y con habilidades en procesamiento de imágenes.

Típicamente, esto lo realiza un radiólogo, pero también puede ser realizado por un médico, ingeniero biomédico o tecnólogo de TC/RM.

Figura 3. Segmentación manual



Modelos realizados en el Hospital Pedro de Elizalde

Durante el año 2023 hemos realizado un total de 30 impresiones con distintos enfoques, modelos volumétricos sólidos de visualización externa, modelos huecos abiertos para localización de defectos y modelos huecos cerrados que permiten la navegación interna y la simulación en la colocación de prótesis. En la figura 4 podemos observar las distintas impresiones realizadas en sus variables.

En la imagen A se observa un modelo de corazón normal desde una vista posterior, hueco en su totalidad y de material transparente, el mismo permite realizar navegaciones internas, útiles para prácticas intervencionistas.

En los modelos B y D se observan sendos defectos interventriculares (asteriscos) en una Doble salida ventricular derecha (B) y en una atresia pulmonar con CIV (D). También pode-

mos observar patologías de los grandes vasos como un doble arco aórtico completo (C), y variantes de anomalías parciales del retorno venoso pulmonar, a vena cava superior (G), a vena cava inferior (F) y a aurícula derecha (E). En la imagen H se observa una vista superior de un corazón con defecto interventricular y el modelo del parche diseñado de manera digital. Por último, observamos la evaluación postoperatoria de un doble switch focalizado en las conexiones derechas (I).

La integración de esta tecnología nos abre las puertas a la implementación de distintos materiales de aplicaciones variables, ya sea en investigación, modelos académicos, materiales de simulación con texturas similares a los tejidos, o aquellos que sean radiolúcidos para la simulación de procedimientos radiodiagnósticos.

Figura 4. Modelos impresos en el hospital de niños Pedro de Elizalde.



Limitaciones

En la actualidad, para obtener segmentaciones confiables, se requiere partir de información obtenida de RMC o TC de 64 filas o más, debido a que los pacientes pediátricos manejan frecuencias cardíacas elevadas, lo que produce una gran movilidad de las estructuras a analizar. Es por ello que hasta el momen-

to hemos tenido que recurrir muchas veces a imágenes de TC y RMC obtenidas en otras instituciones, lo que ha limitado considerablemente el desarrollo de la técnica en nuestra institución. Algo similar nos ha ocurrido con la adquisición de imágenes a partir de ecocardiografía 3D, por carecer del software necesario para procesarlas.

Conclusión.

Las reconstrucciones 3D y sus modelos impresos son herramientas de apoyo útiles al diagnóstico que pueden ser incorporados en la práctica diaria a fin de mejorar la comprensión de las patologías y brindar fiabili-

dad a la realización de las intervenciones. Además, tiene el potencial de permitir la realización de simulacros terapéuticos sobre la pieza que emula el defecto anatómico específico del paciente, previo a su intervención efectiva.

Bibliografía

1. Sociedad Argentina de Pediatría. Recomendaciones para el manejo de las infecciones respiratorias agudas bajas en menores de 2 años. Actualización 2021. Disponible en https://www.sap.org.ar/uploads/consensos/consensos_consenso-irab-2021-121.pdf
2. Kirolos A, Manti S, Blacow R, Tse G, Wilson T, Lister M, Cunningham S, Campbell A, Nair H, Reeves RM, Fernandes RM, Campbell H; RESCEU Investigators. A Systematic Review of Clinical Practice Guidelines for the Diagnosis and Management of Bronchiolitis. *J Infect Dis.* 2020 Oct 7;222(Suppl 7):S672-S679. doi: 10.1093/infdis/jiz240. Erratum in: *J Infect Dis.* 2020 Mar 16;221(7):1204. PMID: 31541233.
3. National Institute for Health and Care Excellence. Bronchiolitis: diagnosis and management of bronchiolitis in children, clinical guideline NG9. Actualización 2021. Disponible en <https://www.nice.org.uk/guidance/ng9>
4. Ministerio de Salud, Argentina. Procedimiento para la implementación de la Terapia con Cánula Nasal de Alto Flujo en pacientes de 1 a 24 meses con IRAB-SBO y dificultad respiratoria moderada. Manual de procedimiento. 2021. Disponible en <https://bancos.salud.gob.ar/recurso/manual-de-procedimiento-para-la-implementacion-de-la-terapia-con-canula-nasal-de-alto-flujo>
5. Manti S, Staiano A, Orfeo L, Midulla F, Marseglia GL, Ghizzi C, Zampogna S, Carnielli VP, Favilli S, Ruggieri M, Perri D, Di Mauro G, Gattinara GC, D'Avino A, Becherucci P, Prete A, Zampino G, Lanari M, Biban P, Manzoni P, Esposito S, Corsello G, Baraldi E. UPDATE - 2022 Italian guidelines on the management of bronchiolitis in infants. *Ital J Pediatr.* 2023 Feb 10;49(1):19. doi: 10.1186/s13052-022-01392-6. PMID: 36765418; PMCID: PMC9912214.
6. Ministerio de Salud, Gobierno de la Provincia de Buenos Aires. Recomendaciones en pediatría para la implementación de la terapia de alto flujo de oxígeno (TAFO) en contexto de COVID-19. 2020. Disponible en <https://portal-coronavirus.gba.gob.ar/sites/default/files/Recomendaciones%20en%20pediatr%C3%ADa%20para%20la%20implementaci%C3%B3n%20de%20la%20terapia%20de%20Alto%20Flujo%20de%20Ox%C3%ADgeno.pdf>

Efectos de la cirugía de reafirmación de género sobre la disforia de género en niños y adolescentes transgénero

Agostina Strappa¹

Resumen

La disforia de género se refiere al sufrimiento debido a una incongruencia entre el sexo asignado al nacer y el género autopercebido. Gracias a la creciente aceptación y desestigmatización de niños y adolescentes transgénero, el número de individuos pertenecientes a dicho grupo buscando información y cuidados médicos aumentó en los últimos años. Dicha población requiere de particularidades específicas respecto a la atención de su salud, con deseos y necesidades individuales a medida que avanzan en la transición física y mental hacia el género con el que se identifican.

Los tratamientos disponibles son utilizados para apoyar y reafirmar la identidad de género de cada individuo, pudiendo ayudar a resolver la disforia de género y evitando las secuelas negativas que acarrea a veces, en cambio, la falta de tratamiento.

Algunas personas transexuales desean someterse a cirugías de reafirmación de género durante la adolescencia. Los estudios demuestran que estas intervenciones son de las más complejas y riesgosas, pero constituyen opciones que permiten ajustar el cuerpo a la percepción que tienen de sí

mismos, disminuyendo la disforia de género (medrando el funcionamiento psicológico y la satisfacción con la imagen corporal) y mejorando así la calidad de vida.

Introducción

Actualmente nos encontramos en un mundo amplio y diverso desde muchas perspectivas. Diariamente aumenta el número de personas que se identifican con un género diferente al que les fue otorgado al nacimiento¹, generando muchas veces discomfort o angustia frente a esta situación.

Ser parte del Sistema de Salud, particularmente acompañando a la población pediátrica y sus familias a lo largo del crecimiento, implica tomar conocimiento sobre la disforia de género experimentada por niños y adolescentes transgénero y si puede mejorar con las intervenciones médicas disponibles. Dentro de dichas intervenciones se encuentran las modificaciones corporales quirúrgicas o cirugías de recambio de género, constituyendo el último paso en el largo camino a recorrer en la reasignación de género.

En la siguiente revisión se intenta dar una breve descripción sobre qué es y cómo es

Aclaración: Se omite en esta monografía el uso del lenguaje inclusivo (el uso de la “e” y “x” como terminación neutra) para facilitar su lectura. Asimismo, si bien se contempla la Ley 26.657 de Salud Mental donde “en ningún caso puede hacerse diagnóstico en el campo de la salud mental sobre la base exclusiva (...) de la elección o identidad sexual”, la utilización de términos (actualmente en revisión) como disforia de género e incongruencia se utilizan en correspondencia a la bibliografía utilizada.

¹ Agostina Strappa. Servicio Adolescencia del Hospital General de Niños Pedro de Elizalde. Correspondencia: Agostina Strappa. Correo electrónico: agos.strappa@gmail.com Trabajo recibido el 18 agosto 2023 y aprobado el 20 mayo 2024

vivenciada la disforia de género en niños y adolescentes, los tipos de intervenciones quirúrgicas, qué efecto tienen a corto y largo plazo, y si tienen injerencia en la calidad de vida.

Objetivos

- 1) Realizar una revisión bibliográfica con el propósito de analizar y sintetizar la investigación existente hasta el momento sobre los efectos de la cirugía de reafirmación de género en la disforia de género pediátrica.
- 2) Definir el término "Disforia de Género" experimentada en niños y adolescentes transgénero.

Materiales y métodos

Se realizó una búsqueda sistemática en el motor de búsqueda PubMed con los términos Mesh: "transgender" "pediatrics" "gender" "dysphoria" "surgery". A su vez, se realizó una revisión no sistemática de documentos de distintas sociedades científicas de pediatría nacionales e internacionales.

Posteriormente se realizó una lectura de abstract y se seleccionaron los más relevantes para los objetivos propuestos.

Desarrollo

Para dar inicio a esta revisión, se considera de suma importancia aclarar algunos de los términos que se van a utilizar. El empleo de la terminología específica y aceptada en la bibliografía internacional es empático, inclusivo y respetuoso, reafirmando así la identidad del colectivo (Ver Anexos, tabla 1).

La Ley nacional 26.743 de Identidad de Género sancionada en Argentina en 2012, hito nacional e internacional en relación con la desjudicialización y despatologización de las identidades trans, define la identidad de género como "vivencia interna e individual del género tal como cada persona la siente, la cual puede corresponder o no con el sexo asignado al momento del nacimiento, incluyendo la vivencia personal del cuerpo. Esto puede involucrar la modificación de la apariencia o la función corporal a través de medios farmacológicos, quirúrgicos o de otra índole, siempre que ello sea libremente escogido".² Todas las personas tenemos di-

versos modos de transitar nuestra identidad de género, por lo tanto, diferentes formas de identificarnos, reconocernos y/o nombrarnos. Cuando la identidad de género no se condiciona con el género asignado al nacer se habla de "incongruencia de género" (GI). Por otra parte, el controvertido diagnóstico de "disforia de género" (GD), es definido según el DSM V como la situación en la cual una persona experimenta disconformidad, estrés, angustia y disfuncionalidad a raíz de la no coincidencia entre su género asignado y su identidad de género, por al menos 6 meses.³ Este término es criticado ampliamente dado que ha reemplazado el término "trastorno de identidad sexual" sacando el foco en lo patológico, pero mantiene la perspectiva de "normalización", estableciendo un ideal de congruencia corporal entendida como "bienestar", del que las personas trans siguen sin formar parte. Resulta importante aclarar que los procesos de construcción identitaria no siempre conllevan un estado de padecimiento, y que se están llevando a cabo campañas con el fin de retirar a las identidades trans de los manuales internacionales de diagnóstico, buscando la despatologización, pero hasta el momento continúa siendo un término vigente.

La prevalencia de la GD en niños y adolescentes reportada en la bibliografía es muy variable, estimándose entre el 0.6 y 2.7% en países que incluyen Nueva Zelanda, Estados Unidos y Canadá,^{4,5} y un 1.4% a nivel mundial según Zurada A y col. I⁶. En Argentina actualmente no se dispone de datos oficiales representativos a nivel nacional sobre la población transgénero, únicamente el Censo Nacional del 2022 que afirma que existen 8293 personas (0.02% del total de la población) que se auto perciben como personas no binarias.⁷ Varios reportes aseguran que existe un aumento considerable en las consultas por GI y GD en las infancias y adolescencias en los últimos años, y que la edad de presentación está disminuyendo.⁴⁻⁶ Por otra parte, Coleman E. y col. aseguran que hay entre un 2.5 a 7.1 más adolescentes asignadas como femeninas al nacer que realizan consultas de diversidad, en comparación con los adolescentes asignados hombres¹. Según Aitken M. y col.,⁸ esto podría explicarse por la mayor estigmatización que sufren los adolescentes biológicamente masculinos con GD quienes suelen padecer mayor

sanción y exclusión social, en comparación con adolescentes biológicamente femeninas, resultando esto en una "salida del closet" como transgénero más fácil e incentivando las consultas en salud.

La GD se intensifica con la llegada de la pubertad y el desarrollo de los caracteres sexuales secundarios. La angustia generada puede ser suficientemente debilitante como para obstaculizar el desarrollo y las actividades de la vida diaria, resultando en depresión, ideación suicida, ansiedad, desórdenes del espectro autista y consumo problemático de sustancias,⁴ situaciones que son más prevalentes en niños y adolescentes transgénero con GI que en la población cisgénero del mismo grupo etario.⁵ Se cree que frecuentemente estas afecciones en materia de salud mental son una consecuencia entre la GI y la estigmatización y el bullying que sufren por parte de la sociedad, y muchas veces, por la no aceptación de sus propias familias.⁹

A pesar de que la pubertad puede ser un período crítico para experimentar una incongruencia entre el sexo asignado al nacer y el que se percibe, esta se evidencia desde edades tempranas en la infancia. Un informe elaborado sobre cien experiencias trans en Argentina por la Asociación Civil Infancias Libres, sostiene que las primeras expresiones de autopercepción de un género distinto al asignado al nacer se dan principalmente entre el primero y los cuatro años de edad (46%), y en segunda instancia entre los cinco y ocho años (31%), concluyendo que en el 77% de los casos estas manifestaciones suceden antes de los 9 años.¹⁰ Este informe describe una aversión por las características del sexo asignado al nacer y el deseo por las características del experimentado, manifestado por ejemplo en roles intersexuales en actos escolares, en la preferencia por juguetes y actividades del sexo opuesto y por una mayor cantidad de amigos del sexo opuesto, entre otras cosas. Sin embargo, no siempre hay que asumir que las diversas expresiones de género en niños pequeños son un reflejo de GI, y que pueden o no continuar identificándose como transgénero posteriormente en la adolescencia y en la edad adulta. Efectivamente, lo que ocurre en la mayoría de los casos es la desaparición de estas expresiones iniciales al principio de la adolescencia. Existen varios estudios que

han demostrado que el porcentaje de "perseverantes" se sitúa entre el 10 y el 39%, siendo el período crítico entre los 10 y 13 años.⁵ La supresión de la pubertad, el tratamiento hormonal y las cirugías de reafirmación de género pueden utilizarse y ser efectivos en adolescencias con GD. El tratamiento debe ser individualizado teniendo en cuenta los derechos, las necesidades y deseos de cada individuo, considerando como factores relevantes: el momento de la pubertad en el que se encuentren, la edad y la capacidad para poder dar su consentimiento para el tratamiento. Sin embargo, la edad óptima y la etapa de desarrollo para iniciar un tratamiento de modificación corporal hormonal y/o quirúrgica deben contemplar la singularidad de cada caso.⁹ En cuanto al marco legal en Argentina, según el Código Civil y Comercial de la Nación, las personas con 16 años o más son consideradas adultas para decisiones atinentes al cuidado de su cuerpo, pudiendo otorgar su consentimiento informado de manera autónoma para acceder a las intervenciones quirúrgicas de modificación corporal. Adolescentes entre 13 y 16 años pueden brindar su consentimiento en forma autónoma, a menos que se trate de prácticas que puedan implicar un riesgo grave para su salud o su vida. Para estas situaciones será necesario además el asentimiento de una persona adulta referente (progenitores, representantes legales, personas que ejerzan formal o informalmente roles de cuidado, personas "allegadas" o referentes afectivos). Aquellos menores de 13 años podrán brindar su consentimiento a dichas prácticas con el asentimiento de al menos una persona adulta referente.¹¹

Para poder entender y atender correctamente las necesidades de las personas con GI es trascendental contar con un equipo de salud multidisciplinario que incluya al menos psicólogos, psiquiatras, endocrinólogos, médicos clínicos, ginecólogos y cirujanos.⁵

En lo que respecta a la cirugía de reafirmación de género es sabido que puede tratar los caracteres sexuales primarios y/o secundarios, pero no todas las personas que experimentan GI y/o GD buscan este tipo de intervenciones. Se recomienda que idealmente la persona interesada en dichas intervenciones haya vivido una parte sustancial de tiempo en su propia identidad de género, brindando particularmente a los adolescen-

tes la oportunidad de que experimenten y se adapten socialmente en su nuevo rol de género, teniendo también en cuenta que la mayoría de los procedimientos quirúrgicos son irreversibles o, si son reversibles, conllevarán una gran cantidad de cicatrices.⁴

La fase quirúrgica del tratamiento puede consistir en varios tipos de cirugía, según la preferencia de cada persona (Ver Anexos, Tabla 2). Quienes deseen una modificación corporal quirúrgica al fenotipo masculino pueden optar por la histerectomía, ovariectomía, vaginectomía, mastectomía y también, si así lo desean, operaciones de los genitales externos, como metaidoioplastia o faloplastia. Quienes deseen una modificación corporal quirúrgica al fenotipo femenino, pueden optar por penectomía parcial con vaginoplastia e incluso implantes mamarios.¹²

Dentro de las opciones quirúrgicas para los hombres trans, la mastectomía es considerada la intervención menos invasiva y podría llegar a realizarse en menores de la edad legalmente establecida en determinados casos para reducir la GD, sobre todo en individuos con mucho busto que no pueden esconder con el uso del binder. La mayoría de los hombres trans eligen esta cirugía, seguido de la histerectomía; en cambio la construcción de un pene no es tan frecuentemente solicitada, seguramente por sus complicaciones y lo impredecible del postoperatorio. En mujeres trans, la vaginoplastia es la operación más favorable para llevar a cabo, seguida de la colocación de implantes mamarios.⁴

Datos longitudinales desde el año 2000 indican que la incidencia de la cirugía de reafirmación de género también ha aumentado notablemente, junto con un aumento de menores femeninas transgénero solicitando una vaginoplastia.^{1,9}

Los beneficios y riesgos del tratamiento hormonal y de la cirugía de recambio de género fueron ampliamente estudiados en la población adulta, habiendo evidencia que afirma que tanto el tratamiento hormonal como las intervenciones quirúrgicas fueron asociadas con una sustancial reducción del estrés psicológico y la disforia de género, incrementando la calidad de vida.⁹

En contraposición, existen pocos estudios realizados en adolescentes transgénero, especialmente a largo plazo. Esto podría

deberse a que este tipo de tratamientos comenzaron a realizarse en la adolescencia recién a fines de los años 90, y el acceso continúa siendo hoy en día restringido y limitado a escasos lugares, dependiendo de la zona geográfica.

Pequeños estudios reportaron que en adolescentes que habían sido sometidos a vaginoplastia la GD disminuyó, mejorando su funcionamiento psicosocial, sosteniendo que podría haber incluso un mayor beneficio cuando dicha intervención se realiza antes de los 18 años.¹

El primer trabajo en explorar el funcionamiento de adolescentes trans posterior a la cirugía de reafirmación de género (n=19) fue un estudio longitudinal realizado en 1999 por Cohen-Kettenis PT y col. en donde afirman que la disforia de género fue resuelta posterior a la intervención quirúrgica. Además sostienen que entre 1 a 5 años después de la misma, la reasignación continuaba siendo satisfactoria y terapéutica, resolviendo la incongruencia de género sin que mostraran arrepentimiento alguno sobre la decisión tomada.¹³ En un estudio prospectivo de seguimiento se evaluaron 20 pacientes adultos transgénero entre 1 a 4 años posteriores a la cirugía de reafirmación llevada a cabo en la adolescencia, comparando datos pre y post quirúrgicos, y además se los comparó con pacientes que no habían recibido dicha intervención; en el grupo intervenido la GD fue resuelta y ninguno mostró arrepentimiento, mientras que el grupo no tratado mostró mejoras pero en menor medida.¹⁴

Por último, De Vries y col. en un estudio longitudinal realizado en 2014 (n=55) evaluaron jóvenes adultos transgénero antes del inicio de la supresión de la pubertad, cuando iniciaron tratamiento hormonal, y un año posterior a la cirugía de reafirmación de género. Como resultado afirman que luego de la reasignación de sexo la GD no solo había sido resuelta, sino que también el funcionamiento psicológico había mejorado, se sentían satisfechos con su apariencia física y presentaban un bienestar similar o mejor que el de los adultos jóvenes cisgénero. Ninguno se arrepintió del tratamiento recibido.¹⁵

Se encontraron dos estudios realizados en adolescentes trans masculinos con disforia torácica (angustia por un desarrollo mamario no deseado): el primero, llevado a cabo por Olson-Kennedy J. y col., examinó la dis-

foria torácica experimentada por jóvenes varones transexuales con una media de edad de 17 años que se habían sometido a una reconstrucción quirúrgica del tórax (n=68), y la comparó la de adolescentes que no lo habían hecho (n=68).¹⁶ Se excluyeron del grupo no quirúrgico prepúberes y aquellos que habían recibido regímenes de supresión de la pubertad tempranamente. Se evidenció que el grupo no quirúrgico presentaba niveles significativamente más altos de disforia torácica que el grupo posquirúrgico, y presentaron limitaciones funcionales. Estos datos coinciden con los hallazgos de la literatura sobre adultos transexuales, que evidencian que la disforia torácica disminuye sustancialmente después de la mastectomía bilateral y/o masculinización de la pared torácica, y que mejoran la calidad de vida.⁹ El otro estudio es de cohorte prospectivo no aleatorizado, llevado a cabo por Ascha M. y col., e incluye pacientes que se sometieron a mastectomía (n=36) entre diciembre de 2019 y abril de 2021 y un grupo de control (n=37) que no recibió la cirugía, donde se llegó a la conclusión de que la intervención quirúrgica se asoció a una mejoría de la disforia torácica, la congruencia de género y la satisfacción con la imagen corporal.¹⁷

El número de niños y adolescentes transgénero acercándose al sistema de salud en búsqueda de terapia hormonal e intervenciones quirúrgicas de reafirmación de gé-

nero ha aumentado a nivel mundial en los últimos años, y se espera que dicho número continúe elevándose, principalmente por la mejor aceptación de la sociedad a las personas transgénero y la despatologización de la identidad de género.⁹

Es sumamente importante para el equipo de salud entender estas experiencias como vivencias, formas de expresarse y nombrarse, y no como patologías, anormalidades, o incongruencias; debiendo ser reconocidas y garantizadas acorde al marco de los derechos humanos. Por otra parte, interiorizarse sobre cuestiones de género, formar mayores espacios multidisciplinarios para dialogar y debatir las mejores opciones terapéuticas individuales, mejorando la atención médica y calidad de vida de los niños y adolescentes transgénero.

Conclusiones

De acuerdo con los artículos analizados en esta revisión, las cirugías de reafirmación de género podrían asociarse con una disminución de la disforia de género en adolescentes transgénero, mejorando su salud mental y calidad de vida.

Sin embargo, es necesaria la realización de una mayor cantidad de estudios que incluyan sobre todo efectos a largo plazo, para mejorar la calidad de la evidencia y arribar a una conclusión contundente.

Anexos

Tabla 1

Transgénero	Persona en la que su identidad de género no coincide con su sexo biológico de manera persistente, consistente e insistente
Cisgenero	Persona en la que la identidad de género coincide con su sexo biológico.
No binario	Persona cuya identidad de género no se define masculina ni femenina
Género asignado	Una asunción del género de la persona hecha al nacimiento basada en el sexo biológico, incluyendo características anatómicas, genéticas, hormonales entre otras.

Tomado de "Primary care considerations for transgender and gender-diverse youth" - JR Rafferty, AA Donaldson, M Forcier. - *Pediatrics in review* 2020;41;437

Tabla 2

Vulvovaginoplastia	Comprende la creación de labios mayores y menores (labioplastía), clítoris (clitoroplastía) y vagina (vaginoplastía), como así también la reconstrucción de la uretra (uretroplastia).
Metadoioplastia	Esta técnica quirúrgica permite la creación de un pene con capacidad eréctil (sin necesidad de prótesis) a partir del clítoris hipertrofiado por efecto de la testosterona.
Faloplastia	Consiste en la creación de un pene mediante la utilización de colgajos pediculados o libres.
Escrotoplastia	Consiste en la construcción de una bolsa escrotal donde se implantan las prótesis testiculares, utilizando tejido proveniente de los labios mayores. Este procedimiento suele acompañar a la metadoioplastia o a la faloplastia.
Mamoplastia de aumento	Consiste en incrementar el tamaño mamario mediante la utilización de prótesis de gel de silicona.
Mastectomía con reconstrucción pectoral	Consiste en disminuir el volumen mamario mediante la extracción de gran parte del tejido glandular

Tomado de "Ministerio de Salud de Argentina "Atención de la salud integral de personas trans, travestis y no binarias" Actualización 2020.

Bibliografía

1. Coleman E, Radix AE, Bouman WP et al. Standards of Care for the Health of Transgender and Gender Diverse People, Version 8. *Int J Transgend Health*. 2022 Sep 6;23:S1-S259.
2. Ley N° 26.743 de Identidad de Género (2012). Recuperado el 11/03/2021 de: <http://servicios.infoleg.gob.ar/infolegInternet/anexos/195000-199999/197860/norma.htm>
3. Asociación Americana de Psiquiatría, Guía de consulta de los criterios diagnósticos del DSM 5. Arlington, VA, Asociación Americana de Psiquiatría, 2013
4. Claahsen-van der Grinten H, Verhaak C, Steensma T et al. Gender incongruence and gender dysphoria in childhood and adolescence-current insights in diagnostics, management, and follow-up. *Eur J Pediatr*. 2021 May;180:1349-1357.
5. Skordis N, Kyriakou A, Dror S et al. Gender dysphoria in children and adolescents: an overview. *Hormones (Athens)*. 2020 Sep;19:267-276.
6. Zurada A, Salandy S, Roberts W et al. The evolution of transgender surgery. *Clin Anat*. 2018 Sep;3:878-886.
7. Censo.gob.ar [Internet] Argentina: Instituto Nacional de Estadísticas y Censos; c2023 [publicado en 2023 Mayo 18]. Disponible en: <https://censo.gob.ar/>.
8. Aitken M, Steensma TD, Blanchard R et al. Evidence for an altered sex ratio in clinic-referred adolescents with gender dysphoria. *The Journal of Sexual Medicine*. 2015 Mar; 12: 756–763.

9. Mahfouda S, Moore JK, Siafarikas A et al. Gender-affirming hormones and surgery in transgender children and adolescents. *Lancet Diabetes Endocrinol*. 2019 Jun;7:484-498.
10. Ministerio Público de la Defensa de la Ciudad Autónoma de Buenos Aires (2017). La revolución de las mariposas. A diez años de la gesta del nombre propio. Argentina. Recuperado el 11/03/2021 de:
https://www.mpdefensa.gob.ar/sites/default/files/la_revolucion_de_las_mariposas.pdf
11. Ley N° 26.994 Código Civil y Comercial de la Nación (2014). Recuperado el 11/03/2021 de:
<http://servicios.infoleg.gob.ar/infolegInternet/anexos/235000-239999/235975/norma.htm>
12. Cohen-Kettenis PT, Klink D. Adolescents with gender dysphoria. *Best Pract Res Clin Endocrinol Metab*. 2015 Jun;29:485-95.
13. Cohen-Kettenis PT, van Goozen SH. Sex reassignment of adolescent transsexuals: a follow-up study. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry*. 1997 Feb;36:263-71.
14. Smith YL, van Goozen SH, Cohen-Kettenis PT. Adolescents with gender identity disorder who were accepted or rejected for sex reassignment surgery: a prospective follow-up study. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry*. 2001 Apr;40:472-81.
15. De Vries AL, McGuire JK, Steensma TD et al. Young adult psychological outcome after puberty suppression and gender reassignment. *Pediatrics*. 2014 Oct;134:696-704.
16. Olson-Kennedy J, Warus J, Okonta V et al. Chest Reconstruction and Chest Dysphoria in Transmasculine Minors and Young Adults: Comparisons of Nonsurgical and Postsurgical Cohorts. *JAMA Pediatr*. 2018 May 1;172:431-436.
17. Ascha M, Sasson DC, Sood R et al. Top Surgery and Chest Dysphoria Among Transmasculine and Nonbinary Adolescents and Young Adults. *JAMA Pediatr*. 2022 Nov 1;176:1115-1122.



Hospital General de Niños Pedro de Elizalde



REVISTA PEDIÁTRICA
Elizalde

