



HOSPITAL ANTONIO
LORENA DEL CUSCO

OCTUBRE, 2024

VOL. 1, Nº 1

Revista Científica del 90 HOSPITAL ANTONIO LORENA DEL CUSCO AÑOS HAL 2024



Equipo Editorial



**Dr. Dennis
Mendoza Gamarra**
DIRECTOR EJECUTIVO DEL HAL



**Dr. Nicanor
Mellado Villafuerte**
DIRECTOR EDITORIAL



**Dra. Yolanda
Surco Ochoa**
SECRETARIA EDITORIAL



**Mgt. Estela
Chacon Ortega**
JEFE DE LA UNIDAD DE COMUNICACIONES
E IMAGEN INSTITUCIONAL



**Evelin Liseth
Palomino Vargas**
SECRETARIA DE EDICIÓN

COMITÉ CIENTÍFICO

Dr. Dante Horacio Olivera Mayo

Dra. Toni Elizabeth Cárdenas Delgado

Dra. Fátima Rosario Concha Velasco

Dr. Juan Carlos Rojas Marroquín

TÍTULO: Revista Científica del Hospital Antonio Lorena del Cusco

VOL. 1, N° 1 - OCTUBRE 2024

EDICIÓN: Unidad Ejecutora 403 - 1169 - Región Cusco -

Hospital Antonio Lorena / **RUC: 20527287112**

Calle Carlos Ugarte S/N Urb. Primavera - Santiago, Cusco - Perú

DEPOSITO LEGAL: N° 2024-11699

ISSN: 3084-715X

© DERECHOS RESERVADOS POR
Hospital Antonio Lorena del Cusco
2024

Sumario

4

EDITORIAL

ARTÍCULO DE REVISIÓN

5

RECONSTRUCCIÓN QUIRÚRGICA CON IMPLANTES E INJERTOS VERTEBRALES EN TUBERCULOSIS ESPINAL COMPLICADA

Dr. Jean Marcel Castelo Vega - Médico Cirujano, Especialista en Neurocirugía

Dr. Johan Hurtado Sucsa - Médico Cirujano, Especialista en Neurocirugía

REPORTE DE CASO

9

ALTERACIÓN DEL METABOLISMO ÓSEO-MINERAL Y VASCULITIS: UNA PRESENTACIÓN ATÍPICA EN UN PACIENTE CON SÍNDROME DE GOODPASTURE

Dra. Haydee Omaira Medina Delgadillo - Médico Residente de la Especialidad de Medicina Interna

Dra. Mariela Nanci Sumire Quispe - Médico Cirujano, Especialista en Medicina Interna

Dr. Joel Roque Roque - Médico Cirujano, Especialista en Anatomía Patológica

11

DEXTROCARDIA, COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR SUBAORTICA Y DOBLE TRACTO DE SALIDA DEL VENTRÍCULO DERECHO

Dr. José Arturo Espinoza Tejada - Médico Cirujano, Especialista en Cardiología

Dr. Grimaldo Gutiérrez Gayoso - Médico Cirujano, Especialista en Cardiología Clínica

Dr. Vladimiro Inti Montano Chaparro - Médico Cirujano, Especialista en Cardiología

Dra. Noemí Noella Puente de la Vega Estrada - Médico Cirujano, Especialista en cardiología

13

FISTULA DE ARTERIA CORONARIA DESCENDENTE ANTERIOR A LA ARTERIA PULMONAR

Dr. José Arturo Espinoza Tejada - Médico Cirujano, Especialista en Cardiología

Dr. Grimaldo Gutiérrez Gayoso - Médico Cirujano, Especialista en Cardiología Clínica

Dr. Vladimiro Inti Montano Chaparro - Médico Cirujano, Especialista en Cardiología

Dra. Noemí Noella Puente de la Vega Estrada - Médico Cirujano, Especialista en cardiología

15

DISPLASIA MESENQUIMAL PLACENTARIA

Dr. Hermogenes Concha Contreras - Médico Cirujano, Especialista en Ginecología

Dr. Milton Cesar Tupa Ochoa - Médico Cirujano, Especialista en Ginecología

17

HAMARTOMA MESENQUIMAL HEPÁTICO

Dr. Oscar Enrique García Araujo - Médico Cirujano, Especialista en Cirugía Pediátrica

Dr. Alex Quispe Tinta - Médico Cirujano, Especialista en Cirugía Pediátrica

Dr. Irving Ángel Ugarte Diaz - Médico Cirujano, Especialista en Cirugía Pediátrica

Editorial



Dr. Nicanor Mellado Villafuerte
DIRECTOR EDITORIAL

El Hospital Antonio Lorena ha jugado un papel crucial tanto en la atención de pacientes de la región del Cusco y regiones aledañas, así como en la formación de profesionales de la salud. A lo largo de los años, ha enfrentado desafíos, incluidos sismos y crisis de salud pública, pero ha continuado evolucionando y adaptándose. Hoy en día, es un referente en el sistema de salud peruano, brindando atención médica integral y especialidades a una población diversa y en crecimiento. Su legado perdura como símbolo de dedicación y servicio a la comunidad cusqueña.

Ante la carencia de publicaciones científicas en el campo de la salud en la región, surge la iniciativa de concretar la creación de la Revista Científica del Hospital Antonio Lorena, con la participación de profesionales de la salud del hospital, que reúnen las condiciones idóneas en el campo de la investigación médica. Esta revista que será de publicación semestral realiza su primera edición como parte de las actividades conmemorativas de los 90 años de creación del Hospital. En la web, la revista se registrará en el portal de la institución, donde se publicarán las actividades del grupo editorial y los artículos científicos aprobados para su difusión.

En esta primera edición de nuestra revista científica, nos embarcamos en un viaje apasionante hacia el conocimiento y la innovación. Nuestro objetivo es proporcionar un espacio donde investigadores y académicos de diversas disciplinas puedan compartir sus hallazgos, reflexiones y debates. Creemos firmemente que la colaboración y el intercambio de ideas son fundamentales para el avance de la ciencia y la tecnología. A través de artículos revisados por pares, reseñas y ensayos, aspiramos a fomentar un diálogo enriquecedor que inspire nuevas investigaciones y contribuya al desarrollo de soluciones a los desafíos contemporáneos. Esperamos que esta publicación se convierta en una plataforma dinámica para el crecimiento intelectual y la difusión del saber.

[1] Medico Cirujano. Especialista en Ortopedia y Traumatología. Magister en Gerencia de los Servicios de la Salud. Pas Director Ejecutivo del Hospital Antonio Lorena. Director Médico de EESS Privado Terapias Medifran EIRL.

Presentación



Dr. Dennis Mendoza Gamarra
DIRECTOR EJECUTIVO DEL HAL

El progreso económico y social de un país está relacionado a su capacidad de generar y aportar conocimiento a través de su producción científica. Al médico le demanda cada vez más tiempo mantenerse permanentemente capacitado y poder revisar toda la información actualizada para plasmar la promoción, protección, recuperación y rehabilitación de la salud.

Los investigadores perciben que uno de los marcadores de calidad de una revista es si está indexada. El abordaje de la Inteligencia Artificial es un tema que debe considerarse en las discusiones sobre el desarrollo de la tecnología y el manejo de pacientes a corto y mediano plazo. Existe un notorio desbalance entre la producción científica de la capital con respecto al resto de regiones del país. Se requiere entonces una política de fortalecimiento de las instituciones que investigan en el país, como las universidades, las instituciones académicas y los Hospitales.

En este objetivo, la Dirección Ejecutiva del Hospital Antonio Lorena, Comité de Gestión y el Comité Editorial de la Revista Científica, inicia un proceso útil para la publicación y promoción de la REVISTA CIENTÍFICA DEL HOSPITAL ANTONIO LORENA, que nos dará mayor prestigio a nuestra institución y facilitará el contacto e intercambio entre los académicos e investigadores.

La aplicación de los resultados de una investigación correctamente realizada, puede incrementar la productividad y optimizar el uso de los recursos disponibles. El Comité Editorial de la Revista Científica del Hospital Antonio Lorena del Cusco, tiene el compromiso en ser una tribuna abierta para la difusión de la investigación en nuestro Hospital. Esperamos que disfruten de esta experiencia enriquecedora y que cada uno de ustedes encuentre inspiración y nuevas perspectivas de una cultura de investigación en nuestro Hospital.

*Tu salud,
nuestra responsabilidad*

Medico Cirujano, Especialista en Cirugía General y Laparoscópica, Auditor Médico, Docente de la Universidad Nacional San Antonio Abad del Cusco, Experto en Administración y Gestión en Salud.

RECONSTRUCCIÓN QUIRÚRGICA CON IMPLANTES E INJERTOS VERTEBRALES EN TUBERCULOSIS ESPINAL COMPLICADA

Dr. Jean Marcel Castelo Vega

MÉDICO CIRUJANO ESPECIALISTA EN NEUROCIRUGÍA

Dr. Johan Hurtado Sucsa

MÉDICO CIRUJANO ESPECIALISTA EN NEUROCIRUGÍA

RESUMEN

La tuberculosis de la columna vertebral requiere cirugía cuando se asocia con déficit neurológico severo, destrucción vertebral importante y compromiso del balance sagital; mediante abordaje combinado con injertos vertebrales y técnicas quirúrgicas dirigidas a lograr la estabilización, el alineamiento y la fusión vertebral. El objetivo del presente trabajo es revisar la evidencia en favor de la eficacia y sostenibilidad en este tipo de estrategias.

Se realizó una revisión sistemática de la literatura entre 2017 y 2023 en PubMed, combinando variables de la enfermedad, del manejo terapéutico y de los resultados; para actualizar los datos y hacer recomendaciones basadas en la evidencia si era posible.

Se incluyeron 11 artículos para cumplir criterios de búsqueda, prefiriendo ensayos controlados aleatorizados, revisiones sistemáticas, metaanálisis, estudios prospectivos y retrospectivos; con un total de 1238 pacientes, todos operados por TBE complicada, con diversos abordajes, técnicas e injertos utilizados, y seguidos durante un rango de tiempo de 9 a 37,5 meses. El análisis de resultados permitió una calidad de la evidencia (GRADE) y una fuerza de recomendación (SORT) que se desarrolla en el trabajo.

La descompresión-estabilización vertebral por vía posterior única o mediante reconstrucción global representan el abordaje más eficaz en el manejo de la tuberculosis torácica y toracolumbar. En comparación con los injertos óseos autólogos, la interposición de jaulas de malla de titanio con instrumentación complementaria es una estrategia de eficacia y eficiencia superior para lograr los objetivos del tratamiento quirúrgico.

PALABRAS CLAVE: tuberculosis espinal complicada; tratamiento quirúrgico; abordajes; desbridamiento; fusión intersomática; implantes e injertos; resultados clínicos; resultados radiológicos.

INTRODUCCIÓN

La tuberculosis espinal (TBE) es una forma extrapulmonar grave de tuberculosis que afecta las metáfisis de los cuerpos vertebrales y los discos intervertebrales, y que al progresar a sus formas complicadas (mal de Pott) producen destrucción y colapso del segmento comprometido con angulación e inestabilidad, déficit neurológico grave, y dolor espinal intenso e intractable, llevando al paciente a la discapacidad, dependencia y postración. Si bien la terapia antituberculosa combinada (TATc) es la piedra angular en el tratamiento, la TBE complicada requiere cirugía vertebral con objetivos específicos como eliminar el foco infeccioso (desbridamiento), liberar el canal raquídeo (descompresión), restituir la anatomía y alineamiento espinal (reconstrucción), estabilizar el segmento afectado (fijación y fusión) y curar la enfermedad (cicatrización). (1) Para ello, se pueden utilizar injertos e implantes según la naturaleza de la lesión (inestabilidad, deformidad y extensión), el tipo de abordaje elegido (anterior, posterior o combinado), las condiciones propias del paciente (estado neurológico, condición nutricional, comorbilidades), y la disponibilidad de suministros.

combinada (TATc) es la piedra angular en el tratamiento, la TBE complicada requiere cirugía vertebral con objetivos específicos como eliminar el foco infeccioso (desbridamiento), liberar el canal raquídeo (descompresión), restituir la anatomía y alineamiento espinal

(reconstrucción), estabilizar el segmento afectado (fijación y fusión) y curar la enfermedad (cicatrización). (1) Para ello, se pueden utilizar injertos e implantes según la naturaleza de la lesión (inestabilidad, deformidad y extensión), el tipo de abordaje elegido (anterior, posterior o combinado), las condiciones propias del paciente (estado neurológico, condición nutricional, comorbilidades), y la disponibilidad de suministros.

Los abordajes anteriores buscan el desbridamiento amplio y la interposición directa de injertos como estándar para la fusión intersomática (técnica de Hong-Kong), pero exigen una curva de aprendizaje mayor y suman una alta tasa de complicaciones vasculares, pulmonares o infecciosas. (3) Mientras tanto, los abordajes posteriores y/o combinados, así como sus variantes técnicas, permiten un desbridamiento notable, la interposición de injertos de reemplazo y la colocación de sistemas de fijación posterior para lograr los objetivos descritos en forma efectiva y duradera, y con una menor tasa de complicaciones. (2, 8)

Los injertos óseos autólogos (IOAu) de costillas, cresta ilíaca tricortical o peroné, sobre todo por vía anterior, tienen notables propiedades osteoconductivas, osteoinductivas y osteogénicas (tasa de fusión de 100% post-desbridamiento agresivo); (3) sin embargo, su resistencia biomecánica es pobre y son propensos a complicaciones en la zona receptora (fractura, desplazamiento, subsidencia, pseudoartrosis, reabsorción, fallo de corrección, persistencia y/o recurrencia de la infección) tanto como en la zona donante (dolor, sangrado e infección) (4, 5). Los injertos óseos alógenos (IOAl) bien preparados y conservados, son una opción para evitar las complicaciones de la zona donante y reducir el tiempo quirúrgico; manteniendo su capacidad osteoconductiva (tasa de fusión de 94,2% post-desbridamiento agresivo) aunque muy poco osteoinductiva y nada osteogénica. (6, 7) Las jaulas de malla de titanio (JMT) cilíndricas o los espaciadores intersomáticos (EIS), llenos de IOAu/IOAl particulado, son alternativas de reemplazo intersomático por cualquier acceso quirúrgico; con gran osteoconductividad y osteoinductibilidad, y altas tasas de fusión, permitiendo reconstruir el defecto cífótico de manera eficaz y satisfactoria. (8, 9, 10)

El injerto se ubica entre los cuerpos vertebrales ("intersomático", laborioso, pero con alta tasa de fusión y gran estabilidad, siendo de consenso para el soporte estructural) o entre los arcos posteriores ("intertransverso" o "interlaminar", sencillo, pero con menor tasa de fusión, siendo controversial para tal efecto). (3) La fusión es más robusta y duradera con técnicas complementarias de fijación transpedicular (FTP), sobre todo en pacientes jóvenes, con osteoporosis, con desnutrición y enfermedad multinivel; (5) sin embargo, esto compromete unidades vertebrales normales, con mayor rigidez regional, espondilosis o discopatía adyacente que no son deseables. (8)

El objetivo del trabajo fue encontrar la mejor evidencia posible para seleccionar los injertos o implantes vertebrales más adecuados en la cirugía de la TBE complicada; considerando el abordaje, la técnica quirúrgica, los factores del paciente y la propia enfermedad, pues existe poca información contrastada que guíe la toma de decisiones.

METODOLOGÍA

Se abordó la pregunta: "¿cuál es la evidencia disponible para la elección de injertos e implantes en la reconstrucción quirúrgica de la TBE complicada?" Para ello, los criterios de inclusión se definieron en tres categorías: población de estudio (TBE complicada según nivel de

de déficit neurológico [escala ASIA], percepción del dolor [escala visual análoga, EVA], grado de limitación funcional [índice de discapacidad de Oswestry, IDO] y clasificación de la severidad [sistema GATA para destrucción e inestabilidad]], variables independientes (abordaje quirúrgico, tipo de injerto/implante, técnica operatoria, comorbilidades del paciente) y resultados (tasa de fusión, grado de corrección de la deformidad, mejoría clínica y laboratorial).

Se realizó una búsqueda exhaustiva en la base de datos Medline Pubmed, desde enero 2017 hasta diciembre 2023, mediante la herramienta MeSH (medical subject headings) que incluyó diversas combinaciones de términos en los títulos con palabras clave como: "tuberculosis", "spine", "surgery", "instrumentation", "grafts and implants", "titanium mesh", "autologous bone", "allografts", "anterior approach", "posterior approach", "only posterior", "posterior global reconstruction", "combined approach" y "debridement". Se atendieron también las referencias de cada artículo para obtener resultados adicionales.

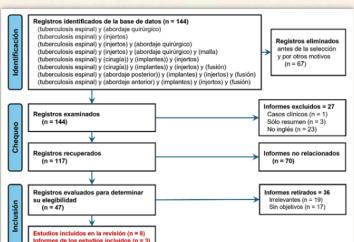
Se revisó en orden los títulos, los resúmenes y el in-extenso de los artículos identificados, y la selección final fue sometida a una evaluación de la calidad con el enfoque GRADE, prefiriendo aquellos con "la mejor calidad" para asegurar resultados consistentes; (21) en los cuales para variables binarias se trabajó el riesgo relativo (RR) y el odds ratio (OR) con intervalo de confianza (IC) 95%, mientras que para variables continuas la diferencia de medias (DM) con IC 95%. Un $p \leq 0,05$ se consideró estadísticamente significativo.

RESULTADOS Y DISCUSIÓN

A) EVALUACIÓN METODOLÓGICA CUALITATIVA

La identificación, selección, evaluación y síntesis de los estudios se realizó mediante la guía PRISMA 2020 (Preferred Reporting Items for Systematic Review and Meta-Analysis); cuya sistemática permitió trabajar con 144 artículos de interés, de los cuales 117 fueron potencialmente relevantes para la evaluación (excluyendo casos clínicos, resúmenes simples o en otros idiomas), 47 fueron elegibles para el análisis de texto completo (excluyendo irrelevantes o carentes de objetivos relacionados) y finalmente 11 fueron incluidos para la evaluación final (Fig. 1).

Figura 1. Diagrama de flujo PRISMA para la selección de estudios



Los 11 artículos incluidos comprendieron estudios clínicos de calidad variable, con algunos inconvenientes como la falta de un diseño prospectivo, ambigüedades en los criterios de inclusión y resultados, e información limitada sobre el seguimiento de los pacientes.

B) CARACTERÍSTICAS ATRIBUIDAS A LAS VARIABLES DE ESTUDIO

EFICACIA COMPARATIVA DE INJERTOS O IMPLANTES

Un metaanálisis de He y cols. (2020) comparó la efectividad clínica, cambios en las imágenes y complicaciones en 8 estudios retrospectivos de "alta calidad", incluyendo 401 pacientes con TBE toracolumbar complicada operados con injertos intersomáticos (JMT=203 vs. IOAU=198); sin hallar diferencias significativas entre

ambos métodos hasta en 72 meses de seguimiento, a diferencia de las ventajas de la JMT reportadas en otros estudios (CE bajo; sesgo por estudios independientes, no aleatorios, muestras pequeñas). (11)

El estudio observacional de Xu y cols. (2022) comparó los resultados hasta en 5 años de 126 pacientes con TBE lumbar inferior, tratados con TATC y operados por abordaje posterior con desbridamiento e interposición de 3 tipos de injertos para fusión intersomática (grupo A IOAU=41, grupo B IOAI=45 y grupo C JMT=40 [osteorellena]). El tiempo quirúrgico y el sangrado fueron mucho más cortos con B y C que con A ($p=0,001$), la pérdida de corrección con C fue menor que con A y B ($p=0,002$), el tiempo de fusión con B fue mayor que con los otros dos ($p=0,001$), no hubo diferencia significativa entre los tres sobre la degeneración adyacente hasta el final ($p=0,922$) y todos se curaron con mejoría de sus ángulos de ordoz y recuperación de su calidad de vida; (12) concluyendo que el desbridamiento posterior, la fusión intersomática y la instrumentación, asociados al TATC pueden tratar eficazmente la TBE lumbar inferior, pero con mayor ventaja de la JMT sobre el IOAU y IOAI para mantener la lordosis y prevenir el colapso (CE baja; sesgo estadístico por naturaleza retrospectiva y monocéntrica, tamaño de muestra mediano).

TIPO DE ABORDAJE QUIRÚRGICO Y FUSIÓN CON INJERTOS ESPINALES

1) **Abordaje Sólo Anterior:** Srivastava y cols. (2021) analizaron el perfil clínico y radiológico de una serie de 46 pacientes con TBE cervical (C3-C7) y dorsal alta (D1-D3) operados por vía anterior con desbridamiento, descompresión, implantes de JMT y fijación anterior, y seguidos hasta por 12 meses; de los cuales 26/30 pacientes con mielopatía previa se recuperaron por completo, con una lordosis postquirúrgica de 17,5° y una pérdida de corrección de 2,6° al final del período (Efig. 2). Esta serie única brinda conclusiones válidas sobre la eficacia de la vía anterior con injertos de JMT en la TBE cervical, en comparación con otras que utilizaron polieteretercetona (PEEK) con resultados óptimos, pero no comparables por sus diseños metodológicos (CE baja; sesgo por naturaleza retrospectiva y muestra pequeña). (13)

Zeng y cols. (2021) evaluaron la eficacia del aliojerto (IOAI) de cresta ilíaca tricortical en una serie retrospectiva de 56 pacientes con TBE torácica y lumbar, operados por vía anterolateral para desbridamiento radical, fusión intersomática e instrumentación anterolateral con barra única en un solo tiempo, medicados por 18 meses con TATC y seguidos regularmente durante 37,5 meses con criterios clínicos, radiológicos y de laboratorio (VSG, PCR y función hepática) (Efig. 3). No registraron fracturas, colapso o deslizamiento del injerto, el tiempo de fusión ósea fue de $\pm 10,6$ meses, y la pérdida de corrección clíptica de $\pm 6,71$ ° para la columna torácica y de $\pm 2,70$ ° para la columna lumbar; concluyendo que, pese al tiempo prolongado para una fusión ósea sólida, los IOAI de cresta ilíaca tricortical más fijación con barra única son efectivos, convenientes y seguras para la fusión intersomática, la corrección de la deformidad y el mantenimiento de la cefosis en TBE (CE baja; sesgo por naturaleza retrospectiva y muestra pequeña). (14)



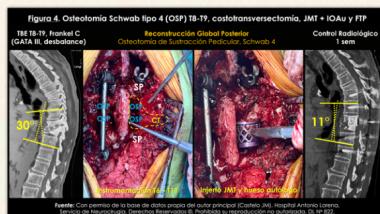
Figura 2. Corte corporcular anterior C3-C5 más injerto mixto y fijación con placa y tornillos



Figura 3. Corte corporcular anterior L1-L3. IOAI y fijación con barra única

2) Abordaje Solo Posterior

- a. Reconstrucción Global Posterior en un solo grupo (inyecto único, no comparativo): Wang y cols. (2020) examinaron una serie retrospectiva de 32 pacientes con TBE torácica y toracolumbar, operados mediante reconstrucción global posterior (RGP) con desbridamiento, descompresión por vía transpedicular o costotransversectomía, fusión intersomática con JMT más IOAI, y fijación transpedicular; revisando sus datos clínicos (ASIA, EVA, IDO), laboratoriales (VSG, PCR, PH) e imaginológicos (rayos X) en un tiempo de seguimiento de 31,2 meses (Ef: fig. 4). Todos mejoraron sus puntuajes ASIA, EVA e IDO, todos tuvieron curación laboratorial (VSG, PCR, PH) y todos lograron fusión ósea total (28/32) o parcial (4/32); con una reducción del ángulo de Cobb de $33,6 \pm 9,3^\circ$ a $10,6 \pm 2,6^\circ$ y una corrección media del ángulo de cifosis de $23,0 \pm 8,9^\circ$ (tasa de corrección de $66,2 \pm 12,2\%$). Se concluye que la JMT más IOAu en la cirugía por vía solo posterior es efectiva en pacientes con TBE torácica y toracolumbar para mejorar la cifosis y lograr la fusión completa (CE muy bajo; sesgo por muestra pequeña, carácter retrospectivo y diseño no comparativo). (10)



Fuente: Con permiso de la base de datos propia del autor principal (Castello JM). Hospital Antonio Loreto. Servicio de Neurocirugía. Derechos Reservados ©. Prohibida su reproducción no autorizada. D.º N.º 822.

- b. Reconstrucción Global Posterior en dos grupos (dos injertos, comparativo): Recientemente, Wu et al. (2021) en un diseño retrospectivo de 146 pacientes afectados por TBE torácica o lumbar, y operados por vía posterior para desbridamiento, fusión intersomática y fijación transpedicular, compararon la efectividad y viabilidad de las JMT (86 casos) versus los IOAu-iliacos (60 casos); midiendo criterios clínicos (Frankel, EVA), laboratoriales (VSG, PCR) y quirúrgicos (ángulo de Cobb, corrección de la cifosis). Todos mejoraron significativamente la VSG, el PCR, la EVA, el grado de Frankel y el ángulo de Cobb en el último seguimiento , en comparación con el estado preoperatorio ($p<0.05$); pero el grupo con JMT registró menor tiempo operatorio ($p=0.001$), menor sangrado ($p=0.007$), rápida mejoría del puntaje EVA ($p=0.001$), menor pérdida de corrección de la cifosis ($p=0.001$) y menos complicaciones quirúrgicas versus el grupo con IOAu. La diferencia entre el grado de Frankel y la mejoría del ángulo de Cobb entre ambos grupos no fue significativa ($p>0.05$), y no hubo recurrencia en ninguno de ellos. En conclusión, en el abordaje sólo posterior, la JMT es superior al IOAu para mejorar la cifosis y lograr una fusión sólida en TBE torácica y lumbar(CE intermedia; sesgo por diseño retrospectivo, factores nutricionales no evaluados).

- c. Reconstrucción Global Posterior versus Estabilización Únicamente Posterior: En ensayo controlado aleatorizado (ECA) en 58 pacientes con TBE torácica y toracolumbar y pérdida del cuerpo vertebral (PCV) entre 0.5 y 1, Ramakrishnan y cols (2022) compararon la seguridad y eficacia entre las técnicas de estabilización únicamente posterior (EUP [fijación transpedicular arriba y abajo, laminectomía y sequestrectomía] o grupo A, 29 casos, 48.3 ± 16.5 años) versus reconstrucción global posterior (RGP [fijación transpedicular arriba y abajo, laminectomía, facetectomía, costotransversectomía y desbridamiento radical] o grupo B, 29 casos, 51.2 ± 11.7 años); analizando marcadores demográficos, clínicos (ASIA, EVA, IDO) y radiológicos (ángulo de Cobb, corrección de cifosis, pérdida de corrección y tiempo de fusión) en un tiempo de seguimiento promedio de 35.5 ± 6.4 meses (Ej: fig. 5 y 6). La cirugía fue más rápida en el grupo A (119.9 ± 14.1 min; $p=0.001$) pero no hubo diferencias significativas en estado neurológico final entre ambos grupos ($p>0.05$);

y mientras que, si bien el grupo A mostró un IDO final apreciablemente mejor (13.8 ± 2.9 vs 16.2 ± 4.1 ; $p=0.02$), el grupo B tuvo mejorías notables en la corrección postoperatoria inmediata ($6.8^\circ \pm 5.6$) y el mantenimiento de la corrección de la cifosis (pérdida de corrección $[2.1^\circ \pm 1.7]$ y tasa de pérdida de ángulo [$16.3 \pm 14.9\%$]) ($p=0.05$). Así mismo, en el grupo B no hubo diferencias significativas en el resultado radiológico entre el IOAu y la JMT ($p > 0.05$). En conclusión, los abordajes quirúrgicos "todo vía posterior" son efectivos para TBE torácica y toracolumbar, mientras que para restaurar la PCV entre 0.5 a 1, las variantes EUP y RGP son comparables en los resultados clínicos neurológicos, funcionales y radiológicos (ICE alta; sesgo por patrones biomecánicos diferentes, muestra pequeña, seguimiento intermedio) (16).



Figura 6. RGP: costotrans



Cui y cols. (2016) evaluaron los resultados de una serie retrospectiva de 81 pacientes (47 varones y 34 mujeres), sometidos a cirugía por TBE torácica multinivel continua con interposición de JMT con IOAu/OAI triturado para fusión intersomática, y divididos en un grupo A por abordaje anterolateral puro ($n=39$, vía transtorácica retropleural, desbridamiento anterior e instrumentación anterior) y un grupo B por abordaje posterolateral puro ($n=42$, vía costotransversectomía, desbridamiento posterior e instrumentación posterior). Se analizó el perfil clínico (síntomas y signos, complicaciones) y radiológico (el ángulo de cifosis en rayos X por método de Kónstam modificado, el tiempo de fusión, el ángulo medio de cifosis, la corrección y la pérdida medias de corrección), con un seguimiento de 37 meses. La cirugía duró en promedio 3.5 ± 0.4 h en el grupo A y 4.0 ± 0.3 h en el grupo B ($p<0.05$), con pérdida de sangre de 450 ± 42 ml para el grupo A y 560 ± 51 ml para el grupo B ($p>0.01$). La cifosis se corrigió de $32.1^\circ \pm 10.3^\circ$ a $10.2^\circ \pm 2.1^\circ$ en el grupo A y de $33.8^\circ \pm 11.7^\circ$ a $12.6^\circ \pm 2.7^\circ$ en el grupo B ($p<0.01$), mejorando el perfil neurológico en quienes presentaron déficit en ambos grupos. La fusión se confirmó por rayos X a los 5.4 ± 1.2 meses en el grupo A y a los 5.6 ± 1.4 meses en el grupo B ($p>0.05$), con algunas recaídas postoperatorias en 1 y 3 pacientes, respectivamente. De este modo, la vía anterior tuvo mejor perfil en tiempo quirúrgico y complicaciones, pero la vía posterior corrigió la cifosis de manera más eficaz y duradera; con perfil 3D y mayor estabilidad de las tres columnas espinales (CE baja; sesgo por naturaleza retrospectiva y tamaño de muestras pequeño). (17)

3) Abordaje Posterior Puro versus Combinado Anterior/Posterior

Finalmente, Zhou y cols. (2022) estudiaron una serie retrospectiva de 64 pacientes adultos con TBE torácica y toracolumbar para comparar la eficacia clínica del desbridamiento posterior único con injerto intersomático e instrumentación posterior complementaria (RGP, grupo A, 34 casos) frente al desbridamiento anterior, con injerto intersomático e instrumentación posterior complementaria (abordaje combinado, grupo B, 30 casos); revisando criterios clínicos, laboratoriales e imagenológicos en la evolución, con un seguimiento promedio de $16,8 \pm 1,4$ meses. Todos lograron la fusión ósea sin aflojamiento ni ruptura de los sistemas, y en ambos grupos la EVA, la

VSG y la PCR disminuyeron drásticamente desde las 6 semanas hasta los controles más recientes ($p<0,05$); mientras que el tiempo quirúrgico, el sangrado intraoperatorio y la estancia hospitalaria en el grupo A fueron significativamente más cortos que en el grupo B ($p<0,05$). No hubo diferencias entre ambos grupos con respecto al nivel ASIA ($p>0,05$), la corrección del ángulo postoperatorio y su tasa de corrección ($p>0,05$) (CE baja; sesgo por muestra pequeña y seguimiento corto). (18)

CONDICIÓN PREVIA DE LOS PACIENTES

1) Estado Nutricional

Un estudio de Cao y cols. (2022) analizó retrospectivamente el perfil clínico de una serie de 97 pacientes con TBE sometidos a desbridamiento y fijación interna, con especial interés en la relación del puntaje del Índice Nutricional Pronóstico (PNI) y de la Escala de Control Nutricional (CONUT), con el pronóstico a un año según el estándar de curación clínica; separando dos grupos de acuerdo con las áreas bajo la curva (AUC) de características operativas del receptor (COR): un grupo CONUT alto y un grupo CONUT bajo, y en un grupo PNI alto y un grupo PNI bajo. Los pacientes del grupo favorable eran más jóvenes, con menor tasa de neumonía e infección urinaria, un PNI más alto y una CONUT más baja que los del grupo desfavorable ($p<0,05$). Las AUC de la puntuación CONUT y PNI para predecir el pronóstico desfavorable fueron 0,888 (IC del 95%, $p<0,001$) y 0,896 (IC del 95%, $p<0,001$) respectivamente; mientras que los odds ratios (OR) ajustados de la puntuación CONUT y PNI para predecir resultados desfavorables fueron 2,447 (IC del 95%, $p<0,001$) y 0,689 (IC del 95%, $p<0,001$), respectivamente (CE baja; sesgos por diseño retrospectivo, estudio monocéntrico, muestra pequeña y falta de evaluación nutricional preoperatoria). (19)

2) Osteoporosis

Wei et al. (2022) analizaron una serie retrospectiva de 131 pacientes con TBE complicada, para conocer la conducta del injerto óseo y los factores de riesgo de no fusión tras el desbridamiento amplio, la fusión con injerto óseo y la fijación interna; siendo divididos en un grupo sin fusión ($n = 37$) y un grupo con fusión ($n = 94$), todos seguidos por 1 año. La severidad de la osteoporosis en el grupo sin fusión fue significativamente mayor que en el grupo con fusión ($p<0,05$), con diferencias estadísticamente significativas entre ambos grupos en cuanto al compromiso multisegmentario continuo, la duración de la enfermedad, los métodos quirúrgicos intraoperatorios y si los pacientes recibieron TATC durante 12 meses después de la cirugía ($p<0,05$). El análisis de regresión logística multivariado mostró que la duración de la enfermedad, el abordaje posterior y el grado de osteoporosis fueron factores de riesgo para la no fusión del injerto óseo postoperatorio (OR>1; $p<0,05$), mientras que el TATC estándar durante 1 año después de la cirugía fue un factor protector (OR<1; $p<0,05$) (CE baja; sesgo por naturaleza retrospectiva, grupos no pareados, muestras pequeñas). (20)

CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES

La TBE complicada, y por lo tanto de necesidad quirúrgica, tiene mejores resultados terapéuticos en general al combinar el TATC, el desbridamiento amplio, la fusión intersomática con injerto de JMT y la instrumentación complementaria en un solo tiempo quirúrgico (Recomendación nivel B). La vía anterior se prefiere a nivel cervical subaxial asociando una JMT con IOAu/IOAl más placa y tornillos, para corregir la cifosis y recuperar el déficit en forma sostenida (Recomendación nivel A); mientras que a nivel torácico asociando una JMT o IOAu (tricortical) más barra única y tornillos proximales, para corregir la cifosis y promover la fusión, pero no es superior a la FTP y tampoco está libre de complicaciones mayores (Recomendación nivel C). La vía posterior permite a nivel torácico y toracolumbar interponer una JMT asociada con IOAu en forma eficaz, y la FTP complementaria

mejora la restitución de la cifosis y promueve una fusión intersomática más robusta y sostenida (Recomendación tipo A). La restauración de la PCV entre 0.5 y 1 se puede efectuar con eficacia tanto por EUP (con osteotomías complementarias y FTP larga) como con RGP (con osteotomías complementarias, injerto de JMT más IOAu/IOAl y FTP mediana) en forma comparable; mientras que para PCV > 1 puede ser necesaria y conveniente una RGP más desarrollada (Recomendación tipo A).

Las puntuaciones PNI más baja y CONUT más alta se asocian con resultados adversos en pacientes operados por TBE espinal, siendo ambos predictores pronósticos y marcadores inmunonutricionales de resultados negativos. Así mismo, los pacientes con TBE y osteoporosis grave, asociada con una enfermedad de larga data y que fueron operados por desbridamiento y reconstrucción, tuvieron un mayor riesgo de no fusión del injerto óseo.

BIBLIOGRAFÍA

- 1 Rajasekaran S, Soundararajan DCR, Shetty AP, Kanna RM. Tuberculosis of spine: Current concepts. *Global Spine J.* 2018; 8(4 Suppl): 965-1085.
- 2 Luk KD. *Comment: Instrumentation in the treatment of tuberculosis of spine, anterior or posterior?* *Espina J.* 2011; 11(8):734-6.
- 3 Gao Y, Ou Y, Quan Z, Jiang D. Research advances in the surgical treatment of thoracolumbar tuberculosis. *Zhongguo Xiu Chong Jian Ke Za Zhi.* January 15, 2018; 32(1):112-117.
- 4 Wang LJ, Zhang HQ, Tang MX, et al. Comparison of three surgical approaches for thoracic spine tuberculosis in adults: minimum follow-up of 5 years. *Spine (Phila Pa 1976).* 2017; 42(18):808-817.
- 5 Lavender S. *The outcome of allografts and previous instrumentation in spinal tuberculosis.* *Clin Orthop Relat Res.* 2002; 398:608-66.
- 6 Govender S, Kumar KPS. *Cortical allografts in tuberculosis of the spine.* *Int Orthop.* 2003; 27(4):244-248.
- 7 Kadam A, Millhouse PW, Kepler CK, Raddif KE, Fehlings MG, et al. *Bone substitutes and expanders in spine surgery: a review of their fusion efficiencies.* *Int Spine Surg.* 2016 September 22; 10:33.
- 8 Schuster JM, Avellino AM, Mann FA, et al. *Use of structural allografts in spinal osteomyelitis: a review of 47 cases.* *J Neurosurg.* Year 2000; 93(6 Suppl):6-14.
- 9 Pandhmatiwa Y, Lenke LG, Molloy S, et al. *Review article: Surgical approaches for the correction of posttuberculous kyphosis.* *J Orthop Surg (Hong Kong)* 2015; 23(3):391-394.
- 10 Wang B, Hu W, Ke W, Zhang Y, Zeng X, Yang C. *The efficacy of allograft bone with titanium mesh in the subsequent surgical treatment of thoracic and thoracolumbar tuberculosis.* *BMC Surg.* 2020; 21(1):133.
- 11 He H, Ou Y, Hou B, Wei J, Mu X. *A meta-analysis of the safety and efficacy of titanium mesh versus bone grafting alone for the treatment of thoracolumbar tuberculosis.* *European Journal of the Thorac.* 2020; 29:4505-4517.
- 12 Xu Z, Wang X, Zhang Z, Jiang D, Jia R, Zhang Y. *Comparison of three bone graft struts for interbody fusion using a posterior approach for lumbar lower spinal tuberculosis in adults: a medium-term follow-up study.* *BMC Disord Musculoskeletal.* 2022; 23(1):590.
- 13 Srivastava S, Roy K, Bhosale S, Marathe N, Raj A, Agarwal R. *Outcome analysis of subaxial cervical spine tuberculosis operated by the above approach: a single-center experience.* *Int J Spine Surgery.* 2021; 15(1):18-25.
- 14 Zeng Y, Fan Y, Luo F, Heu L, Dai F, Xu J, Zhang Z. *Tricortical iliac crest allograft with anterolateral single-rod screw instrumentation in the treatment of thoracic and lumbar spinal tuberculosis.* *Sci Rep.* 2020; 10(1):13037.
- 15 Wu W, Wang S, Li Z, Lin R, Lin J. *Posterior approach only with titanium mesh cages versus autologous iliac bone graft for thoracic and lumbar spinal tuberculosis.* *J. Med. of the Spinal Cord.* 2021; 44(4):598-605.
- 16 Ramakrishnan RK, Barma SD, Shetty AP, Viswanathan VK, Kanna RM, Rajasekaran S. *Posterior-only stabilization versus global reconstruction in thoracic and thoracolumbar spinal tuberculosis: A prospective randomized study.* *Int Orthop.* 2022; 46(5):597-603.
- 17 Cui X, Li LT, Ma YZ. *Anterior and posterior instrumentation with different debridement and grafting procedures for multilevel contiguous thoracic tuberculosis.* *Orthopedic Surgery.* 2016; 8(4):454-461.
- 18 Zhou Y, Li W, Liu J, Gong L, Luo J. *Comparison of single posterior debridement, bone grafting, and instrumentation with single-stage anterior debridement, bone grafting, and posterior instrumentation in the treatment of thoracic and thoracolumbar tuberculosis.* *BMC Surgery.* 2018; 18:1071.
- 19 Cao LY, Cheng S, Lin L, Chen MX. *Effect of the Control of the Nutritional Status Score (CONUT) and the Prognostic Nutritional Index (PNI) in patients after spinal tuberculosis.* *Sci Rep.* 2022; 12(1):16056.
- 20 Wei Z, Zhang Y, Yang S, Ye J, Hu X, Li T, Chu T. *Risk factors for non-bone fusion after spinal tuberculosis debridement, bone graft fusion, and internal fixation.* *Front Surg.* 2022; May 18:988148.
- 21 Qureshi MA, Khalique AB, Afzal W, Pasha IF, Aebi M. *Surgical management of contiguous multilevel thoracolumbar tuberculous spondylitis.* *Eur Spine J.* 2013 Jun 22 Suppl 4(Suppl 4):618-23.
- 22 Oguz E, Sehriglu A, Altintasak M, Ozturk C, Komurcu M, et al. *A new classification and guide for surgical treatment of spinal tuberculosis.* *Int Orthop.* 2008 Feb;32(2):127-33.
- 23 Imagama S, Ando K, Ito Z, Kobayashi K, Hida T, et al. *Resection of Beak-Type Thoracic Ossification of the Posterior Longitudinal Ligament from a Posterior Approach under Intraoperative Neurophysiological Monitoring for Paralysis after Posterior Decompression and Fusion Surgery.* *Global Spine J.* 2016 Dec;6(8):812-821.
- 24 Guyatt G, Oxman AD, Akl EA, Kunz R, Vist G, et al. *GRADE guidelines: 1. Introduction-GRADE evidence profiles and summary of findings tables.* *J Clin Epidemiol.* 2011 Apr;64(4):383-94.

ALTERACIÓN DEL METABOLISMO ÓSEO-MINERAL Y VASCULITIS: UNA PRESENTACIÓN ATÍPICA EN UN PACIENTE CON SÍNDROME DE GOODPASTURE

Dra. Haydee Omaira Medina Delgadillo
MÉDICO RESIDENTE DE LA ESPECIALIDAD DE MEDICINA INTERNA

Dra. Mariela Nanci Sumire Quispe
MÉDICO CIRUJANO ESPECIALISTA EN MEDICINA INTERNA

Dr. Joel Roque Roque
MÉDICO CIRUJANO ESPECIALISTA EN ANATOMÍA PATOLÓGICA

RESUMEN

Se reporta el caso de un paciente masculino de 34 años que presenta alteraciones óseas y extra esqueléticas, resultado de disfunciones en el metabolismo óseo-mineral asociadas a la enfermedad renal crónica, una condición sistémica que aumenta la mortalidad. El caso es inusual debido a la coexistencia de vasculitis, confirmada mediante biopsias pulmonar y ósea. La biopsia pulmonar reveló alveolos con hematíes y macrófagos cargados de hemosiderina, mientras que la biopsia del tumor en la cadera mostró tejido fibroconectivo con depósitos de calcio, histiocitos y células gigantes multinucleadas. Los estudios serológicos reportaron ANCA negativos, lo que sugiere una presentación atípica del síndrome de Goodpasture con vasculitis ANCA negativa, contribuyendo al conocimiento de variantes raras de esta patología.

PALABRA CLAVE: Síndrome de Goodpasture, vasculitis, Pirofosfato de calcio, Condrocálcinosis.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Goodpasture, también llamada enfermedad anti membrana basal glomerular, es una enfermedad rara autoinmune. Los síntomas más conocidos son la hemoptisis, tos, disnea y fatiga. Para el diagnóstico del síndrome de Goodpasture verdadero se necesita que estén presentes las enfermedades renales y pulmonares.⁽¹⁾ La presencia de macrófagos cargados de hemosiderina y la presencia de hematíes luminales y necrosis fibrinoide e infiltrado inflamatorio mononuclear que por biopsia de pulmón se relaciona con el síndrome de Goodpasture. Dentro de las alteraciones del metabolismo óseo-mineral en la insuficiencia renal crónica terminal, se destacan complicaciones esqueléticas como la condrocálcinosis.⁽²⁾ Estas alteraciones representan una de las principales complicaciones en esta población de pacientes. En la biopsia de la cadera se identificaron depósitos de cristales de pirofosfato de calcio, característicos por su formación en el cartílago articular y en otras estructuras periartrulares, lo que

se clasifica dentro del espectro de las calcificaciones patológicas asociadas a trastornos del metabolismo mineral.⁽³⁾ Las vasculitis sistémicas afectan frecuentemente a la Vasculatura pulmonar. Como los signos y síntomas de la vasculitis pulmonar son variables e inespecíficos, Los pulmones son comúnmente afectados en vasculitis de vasos pequeños. Las hemorragias alveolares difusas potencialmente mortales asociadas y el daño irreversible a otros órganos, generalmente los riñones, son complicaciones graves que requieren un diagnóstico temprano.⁽⁴⁾

REPORTE DE CASO

Paciente varón de 34 años, con antecedente de enfermedad renal crónica en tratamiento con hemodiálisis e hipertensión arterial de 4 años de evolución, ingresa con cuadro de una semana de disnea progresiva ante esfuerzos moderados, asociado a hemoptisis. Tres meses antes del ingreso, refiere dolor articular en hombros y caderas,

de carácter inflamatorio, que empeora en reposo y con la exposición al frío, limitando su capacidad de deambulación. Al examen físico, se observa prominencia bilateral en la región malar. En las articulaciones de hombros y caderas se palpan masas duras, de consistencia pétreas, bordes irregulares, calientes y dolorosas, que limitan los movimientos de flexo extensión. A nivel pulmonar, se evidencia disminución del murmullo vesicular en las bases pulmonares. (Fig. 1, Fig. 2) La Biopsia pulmonar: reporta vasculitis Fig. 3: (A, B). La biopsia de cadera reporta depósitos de cristales de pirofosfato de calcio compatibles con condrocálcinosis Fig. 4: (A, B). En TEM de pelvis sin contraste se observan calcificaciones distróficas múltiples en región glútea y hombro con compromiso de tejido muscular. Fig. 6



Fig. 1



Fig. 2

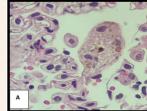


Fig. 3

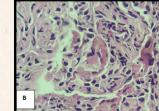


Fig. 3. Biopsia de pulmón. Alveolos con presencia de hematíes luminales y abundantes macrófagos cargados de hemosiderina (A, 40x). Vaso sanguíneo con necrosis fibrinoide e infiltrado inflamatorio mononuclear, compatible con vasculitis de pequeños vasos (B, 40x).

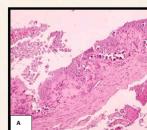


Fig. 4

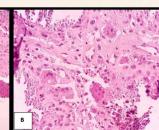


Fig. 4. Biopsia de tumor de cadera. Se observa tejido fibroconectivo con áreas de depósitos de calcio (A, 20x) con presencia de histiocitos y células gigantes multinucleadas (B, 40x). Agregados de depósito basófilicos y tejido circundante con inflamación crónica, y presencia de células gigantes tipo cuerpo extraño.



Fig. 5



Fig. 5. Radiografía de Pelvis (A) Hombro (B) las imágenes radiológicas mostraron lesiones tumorales con Calcificación distrófica de aspecto lobulado comprometiendo el músculo glúteo (A) y Hombro (B).



Fig. 6. TEM PELVIS S/C: Calcificación distrófica de aspecto lobulado comprometiendo el músculo glúteo mayor derecho, mide 150 x 120 x 76 mm en sus diámetros longitudinal anteroposterior y transversal respectivamente, y calcificación distrófica de aspecto lobulado comprometiendo el músculo glúteo mayor izquierdo, mide 148 x 128 x 74 mm en sus diámetros longitudinal anteroposterior y transversal respectivamente, no presenta alteraciones a nivel de las fascias.

DISCUSIÓN

El presente informe describe un caso clínico de alteración del metabolismo óseomineral y vasculitis, una presentación inusual en un paciente con Síndrome de Goodpasture. El término 'osteodistrofia renal' agrupa las lesiones óseas que se desarrollan en el contexto de insuficiencia renal crónica. La enfermedad de Goodpasture (GP) es un trastorno autoinmune caracterizado por el depósito de autoanticuerpos patógenos en las membranas basales de los riñones y los pulmones, lo que induce glomerulonefritis de progresión rápida y hemorragia pulmonar. (5) La hemoptisis es el síntoma principal de la manifestación pulmonar y la disnea es otro de los datos referidos, que llegan a complicarse con hemorragia pulmonar A B masiva e insuficiencia respiratoria. En este reporte de caso se reporta las diferentes manifestaciones mencionadas. (6) Las vasculitis de vasos pequeños (VVS) son un grupo de trastornos que se producen debido a una inflamación sistémica principalmente o como secuelas de una infección, neoplasia maligna u otra enfermedad reumática. Se reportó un caso con Síndrome de Goodpasture atípico de un paciente masculino de 87 años de edad con antecedentes crónico-degenerativos de hipertensión arterial sistémica de 14 años de diagnóstico, con cuadro de hemoptisis de 10 días de evolución tratado como cuadro de neumonía adquirida en la comunidad(7). En tomografía se observa características similares en el segmento basal posterior izquierdo, patrón de vidrio despolido en el segmento basal posterior, superior y apicoposterior del pulmón izquierdo y superior del pulmón derecho. El lavado bronquial que se le realizó reportó características de abundantes acumulaciones de células inflamatorias (neutrófilos, linfocitos y macrófagos con hemosiderina). La enfermedad anti-membrana basal glomerular (anti-MBG) es una vasculitis de vasos pequeños poco frecuente y potencialmente mortal que afecta típicamente los capilares de los riñones y los pulmones el cual se relaciona con el síndrome de Síndrome de Goodpasture. Se reporta un caso clínico de vasculitis de pequeño vaso anca negativo con afectación pulmonar. Mujer de 54 años. Cuadro de 3 semanas de evolución de disnea de esfuerzo y tos con expectoración verdosa. Los laboratorios inmunológicos An a y anca Negativo, la biopsia pulmonar se observó patrón de hemorragia alveolar difusa con capilaritis negativa en el estudio de agentes microbiológicos. Sugestivo de vasculitis anca negativo. En pacientes en diálisis, puede presentarse también una artropatía microcristalina por pirofosfato de calcio; cuya incidencia se estimó en el 3,7% en una serie de 82 pacientes. Los depósitos de pirofosfato cálcico, no siempre se acompañan de signos clínicos, aunque pueden ir asociados de una artritis aguda (pseudogota) o de patología artrosica de tipo crónico. En otras ocasiones, se trata de un problema genético que puede afectar a varios o a todos los miembros de una misma familia, aunque estos casos son mucho menos frecuentes.

La osteodistrofia renal engloba de forma sindrómica al conjunto de lesiones óseas que aparecen en la insuficiencia renal crónica. Estas alteraciones suelen ocurrir a partir del estadio 3 de la ERC, mientras que las calcificaciones cartilaginosas o «condrocalcinosis» Se identifican como depósitos cálcicos «nubosos» radiopacos, tanto en grandes articulaciones (cadera, hombro, codo) como en pequeñas de manos y pies. En pacientes en diálisis, puede presentarse también una artropatía microcristalina por pirofosfato de calcio; cuya incidencia se estimó en el 3,7% en una serie de 82 pacientes.(8) Los depósitos de

pirofosfato cálcico radiológicamente se observan como una línea de calcificación en el menisco de la rodilla, además de en el cartílago articular y en el tejido sinovial. se encuentra asociada a enfermedades metabólicas o endocrinas.

CONCLUSIONES

En conclusión, este caso resalta una presentación inusual del síndrome de Goodpasture, caracterizada por la coexistencia de disfunciones en el metabolismo óseomineral y vasculitis sistémica ANCA negativo. La combinación de vasculitis en vasos pequeños, que afecta principalmente al pulmón, con manifestaciones renales crónicas y depósitos de cristales de pirofosfato de calcio, añade un desafío clínico significativo. La hemorragia alveolar y el daño renal irreversible subrayan la gravedad de las complicaciones. Este caso enfatiza la necesidad de un diagnóstico temprano y un abordaje multidisciplinario para prevenir desenlaces adversos en estas variantes poco comunes de la enfermedad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Prego J, Otamir M. Hemosiderosis pulmonar: Síndrome de Goodpasture. *Archivos de Pediatría del Uruguay* [Internet]. noviembre de 2001 [citado 16 de septiembre de 2024];72:57-8. Disponible en: http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?script=sci_abstract&pid=St688-12492001000500013&lng=es&nrm=iso&tlang=es
2. Astudillo J, Cocio R, Ríos D. Osteodistrofia renal y trastornos del metabolismo y la mineralización ósea asociados a enfermedad renal crónica: Manifestaciones en radiología. *Revista chilena de radiología* [Internet]. 2016 [citado 16 de septiembre de 2024];22(1):27-34. Disponible en: http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_abstract&pid=S0717-93082016000100008&lng=es&nrm=iso&tlang=es
3. Astudillo J, Cocio R, Ríos D. Osteodistrofia renal y trastornos del metabolismo y la mineralización ósea asociados a enfermedad renal crónica: manifestaciones en radiología. *Rev Chil Radiol* [Internet]. 1 de enero de 2015 [citado 16 de septiembre de 2024];22(1):27-34. Disponible en: <http://www.elsevier.es/revista-revista-chilena-radiologia-22-articuloosteodistrofia-renal-trastornos-del-metabolismo-S0717201X16000075>
4. 14_vasculitis.pdf [Internet]. [citado 16 de septiembre de 2024]. Disponible en: https://socalpar.com/wp-content/uploads/2017/03/14_vasculitis.pdf
5. Molinero Quílez MP, Molinero Quílez M. Síndrome de Goodpasture. Etiología, clínica, diagnóstico y tratamiento. *Enfro* [Internet]. 2024 [citado 16 de septiembre de 2024];(14):11-4. Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/servle/article?codigo=9388495>
6. Síndrome de Goodpasture atípico como reto diagnóstico [Internet]. [citado 16 de septiembre de 2024]. Disponible en: https://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0186-48662017000100116
7. 0186-4866-mirm-33-01-00116.pdf [Internet]. [citado 16 de septiembre de 2024]. Disponible en: <https://www.scielo.org.mx/pdf/mirm/v33n1/0186-4866- mirm-33-01-00116.pdf>

8. Torregrosa JV, Bover J, Rodríguez Portillo M, González Parra E, Arenas MD, Caravaca F, et al. Recomendaciones de la Sociedad Española de Nefrología para el manejo de las alteraciones del metabolismo óseo-mineral en los pacientes con enfermedad renal crónica: 2021 (SEN-MM). *Nefrología* [Internet]. 1 de diciembre de 2022 [citado 16 de septiembre de 2024];42:1-37. Disponible en: <https://www.revistanefrologia.com/es-recomendacionessociedad-espanola-nefrologia-el-articulo-S0211699522000733>

DEXTROCARDIA, COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR SUBAORTICA Y DOBLE TRACTO DE SALIDA DEL VENTRÍCULO DERECHO

Dr. José Arturo Espinoza Tejada
MÉDICO CIRUJANO ESPECIALISTA EN CARDIOLOGÍA

Dr. Grimaldo Gutiérrez Gayoso
MÉDICO CIRUJANO ESPECIALISTA EN CARDIOLOGÍA CLÍNICA

Dr. Vladimiro Inti Montano Chaparro
MÉDICO CIRUJANO ESPECIALISTA EN CARDIOLOGÍA

Dra. Noemí Noella Puente de la Vega Estrada
MÉDICO CIRUJANO ESPECIALISTA EN CARDIOLOGÍA

RESUMEN

La dextrocardia se considera como un trastorno congénito poco frecuente en el que el corazón se ubica en el lado derecho de la cavidad torácica, se ha visto que se asocia a otras anomalías y en algunos casos se diagnostica de forma incidental. La presencia de comunicación interventricular es uno de los defectos congénitos cardíacos frecuentes del 20 al 30%. El doble tracto de salida del ventrículo derecho (DSVD) es una cardiopatía considerada de origen conal que se va a definir como una conexión ventrículo arterial en la cual las denominadas grandes arterias emergen totalmente o de manera predominante del ventrículo del lado derecho. La asociación de estas 3 cardiopatías congénitas es aún más rara y única como la del caso que presentaremos. En esta ocasión tenemos a un paciente de 1 año y 8 meses de sexo masculino procedente de la Ciudad de Limatambo que queda en la ciudad de Cusco, en Perú, ingresa al Hospital Antonio Lorena por consultorio externo de cardiología donde se le encuentra estas 3 cardiopatías congénitas.

PALABRAS CLAVE: Dextrocardia, comunicación interventricular, doble salida del ventrículo derecho.

INTRODUCCIÓN

La dextrocardia es un trastorno congénito donde el corazón se sitúa en el lado derecho de la cavidad torácica. (1) Puede darse por sí sola o ir acompañada de una notable inversión de la posición de otros órganos (denominada *situs inversus totalis*). Por otro lado, la presencia de comunicación interventricular es uno de los defectos congénitos cardíacos frecuentes, de todas las cardiopatías congénitas, pero poco asociada a dextrocardia. Se puede clasificar según su localización como: Perimembranoso (70-80%), van a estar relacionados con la vía de salida o supraccristales (5%), defectos de la entrada en relación con la válvula septal de la válvula tricúspide (5%) y finalmente defectos musculares (10-15%). (2) El doble tracto de salida del ventrículo derecho (DSVD) es una cardiopatía poco frecuente. La coadyuvancia de DSVD, comunicación interventricular (CIV) no relacionada y malposición de grandes vasos es aún más rara. (3) Si hablamos de las malformaciones cardiovasculares mundialmente van a constituir de 1 de cada 33 niños con alguna cardiopatía congénita y en el Perú 8 de cada 1000 niños son afectados, sin embargo, estas enfermedades congénitas se encuentran infra diagnosticadas. (4) La dextrocardia cuando es única (también denominada dextrocardia aislada) se presenta de manera asintomática, mientras que la dextrocardia con *situs inversus* y el síndrome de Kartagener pueden darse a conocer con una multitud de síntomas. Se ha visto que los niños con una CIV pequeña están asintomáticos, el patrón de crecimiento y desarrollo puede ser de manera normal. En cuanto al tratamiento de la dextrocardia, en casos de no haber defectos cardíacos asociados, no requiere tratamiento. Mientras el tratamiento de la CIV depende de su

tamaño en pacientes pediátricos para colocación de parche pericárdico y asociaciones. (5) Las complicaciones en la asociación de estas 3 cardiopatías congénitas van a ser: Retraso del crecimiento, puede haber insuficiencia respiratoria, insuficiencia cardíaca congestiva descompensada, casos de endocarditis infecciosa, hipertensión pulmonar severa y cianosis. (6)

REPORTE DE CASO

Paciente de 1 año y 8 meses de sexo masculino procedente de la Ciudad de Limatambo-Cusco en Perú, llega por consultorio externo con antecedente de Soplo cardíaco, madre refiere que fue hospitalizado por una ganancia inadecuada de peso y persistencia del soplo cardíaco, por tal motivo fue evaluado por el servicio de cardiología donde se le diagnosticó dextrocardia, comunicación interventricular y doble salida del ventrículo. La madre refirió que desde el nacimiento su hijo presentaba sudoración profusa mientras amamantaba, además que como dos meses presentaba cuadro clínico caracterizado por disnea a esfuerzos mayores a los habituales. Al examen clínico Peso: 9.6Kg Talla: 82.7cm SatO2: 91% 90/60 mm Hg FC: 70 latidos por minuto, pulso: 70 por minuto, FR: 18 por minuto. Piel: Turgente, hidratada, elástica, llenado capilar <2". Aparato Respiratorio: Murmullo vesicular pasa bien a ambos campos pulmonares, no ruidos agregados. Aparato cardiovascular: Se ausculta soplo multifocal sistólico de intensidad III/VI en hemitórax derecho, no presenta edemas. Dentro de los exámenes de laboratorio se describió hemoglobina de 12.8, creatinina 0.25, plaquetas 252 000, resto de exámenes dentro de la normalidad. En el electrocardiograma (Imagen 1) se observa ritmo sinusal FC: 96 eje cardíaco indeterminado, onda P (+) AVR, III y AVF; P (-) AVL, AVR predominantemente positivo

IMAGEN 1 (ELECTROCARDIOGRAMA): Se evidencia un EKG con 6 derivadas

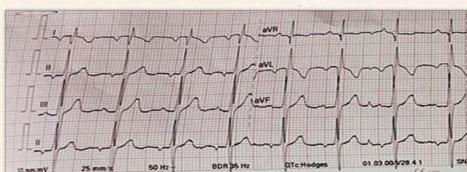
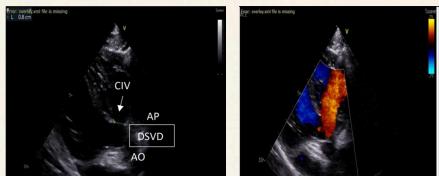


IMAGEN 2 (RADIOGRAFIA DE TORAX): Se evidencia una placa radiográfica anteroposterior

En la radiografía de tórax, se evidencia la punta del corazón hacia el lado derecho, dextrocardia, no derrame, no neumotórax, cámara gástrica en hipocondrio derecho y hígado en hipocondrio izquierdo.



IMAGEN 3 (ECOCARDIOGRAMA TRANSTORACICO)



En el ecocardiograma transtorácico, se observó: Situs solitus en dextrocardia, doble tracto de salida del ventrículo derecho, drenaje venoso normal en ambas aurículas, función sistólica de ambos ventrículos, conservada, dilatación del ventrículo izquierdo y aorta ascendente dilatada, aparatos valvulares competentes, CIV subaórtico de 8mm Shunt I a D, SIA íntegro, no PCA, no coartación de aorta, no vegetaciones, no efusión pericárdica. Se evidencia una vista paraesternal derecha, eje largo, simple y con Doppler color, donde pasa el shunt de la comunicación interventricular (CIV). Punta del corazón desplazado al lado derecho, el nacimiento de las arterias (pulmonar y aorta) emergen en un 50% o más del ventrículo derecho (DSVD). AO: Aorta, AP: Arteria pulmonar.

Paciente es referido a la ciudad de Lima al Instituto Nacional de salud del niño- San Borja con el apoyo del seguro integral de salud, el 23/11/2023. Fue sometido a cirugía correctiva de DSVD + cierre de CIV (22/01/2024). Se realiza ecocardiograma de control el 23/01/2024 donde se concluye: Dextrocardia con situs inversus PO de cirugía correctora de DSVD tipo CIV, parche de CIV con shunt residual pequeño de 2mm restrictivo como acontecimiento adverso, tracto de salida del VD y VI libres, VI discretamente dilatado, contractilidad disminuida del VI, normotensión pulmonar, arco aórtico a la derecha. Es dado de alta el 06/02/2024 con los diagnósticos de Post operado de corrección de DSVD, cierre de CIV y Neumonía intrahospitalaria mejorada con buen pronóstico a la evolución. Posteriormente en sus controles post cirugía en septiembre del 2024 en el Instituto nacional de salud del niño-San Borja, recibe tratamiento de Furosemida 1mg/kg/día, Espironolactona 1mg/kg/día, Captopril 0.5mg/kg/12h. Controles realizados en su centro de salud con crecimiento lento y desarrollo por debajo del P50.

DISCUSIÓN

Se ha visto que la incidencia de dextrocardia es de 1: 12,000; aunque esta tiene una variación según el tipo. Asociada a situs inversus la incidencia es poco frecuente de 1:10,000, mientras que asociado con situs solitus es más rara 1: 30,000 nacidos vivos. (3, 7)

Su presentación clínica va a ser muy variable, como niños asintomáticos, hasta otros con síntomas de insuficiencia cardíaca e hipertensión pulmonar de manera grave. Los recién nacidos con estas tres asociaciones suelen tener síntomas más graves (8) En nuestro caso la clínica al nacimiento no fue tan grave, presentaba sudoración profusa mientras amamantaba, y posterior a ello cuadros de disnea/agitación. Se debe considerar que las malformaciones que se asocian poco frecuentemente a esta patología de dextrocardia suele ser comunicación interventricular. En casos de defectos del tracto de salida del ventrículo derecho, el primer tipo es el DSVD con CIV subaórtica, que es el más frecuente y se presenta hasta en una prevalencia de 50% de los casos como en nuestro caso reporte. (9) Según la American Heart Association (AHA), debe darse profilaxis antibiótica frente a la endocarditis infecciosa 6 meses después al cierre del defecto de CIV con material protésico o dispositivo. (9) En caso de que se encuentren una CIV mediana o grande, y estas personas desarrollen ICC descompensada, está indicado el tratamiento médico. Inicialmente con IECA (captopril o enalapril) y diuréticos (furosemida, espironolactona), con los que va a ser frecuente la mejoría sintomática, como en nuestro caso que está con diuréticos y IECA. (10) En algunas situaciones donde no se prevé que pueda darse una mejoría, con una aurícula y ventrículo izquierdos notablemente dilatados o con las presiones elevadas en la arteria pulmonar (o ambas situaciones), generalmente se recomienda el cierre del defecto con parche de pericardio. Este procedimiento debe hacerse antes de los 6 a 12 meses de edad (no más tarde de los 18 meses). (2, 10) El paciente en este caso fue operado a la edad aproximada de 2 años y por espera de la

cirugía correctiva presentó retraso en la ganancia ponderal. La corrección se lleva a cabo bajo una técnica especial que es la circulación extracorpórea. La vía de acceso clásica es la ventriculotomía derecha. (3,4) En cuanto al abordaje quirúrgico que se desarrolló en el paciente fue el cierre de CIV mediante parche con corrección de DSVD, se presentó un shunt residual de 2mm. Tras la corrección, se ha visto que los resultados son excelentes en la mayoría de los casos, con buena supervivencia a largo plazo de la edad (87% a 25 años) y con calidad de vida similar a la gran población general. (5, 7) En conclusión, esta asociación de 3 cardiopatías congénitas es muy rara, su sintomatología es la de la insuficiencia cardíaca con sudoración y disnea, los métodos diagnósticos son complementarios para hacer un diagnóstico preciso, el tratamiento va a depender de la sintomatología, tamaño de defecto y hemodinamia para dar un tratamiento médico o quirúrgico, esto nos da como lección de cómo manejar estos casos de cardiopatías complejas cuando se asocian dos o más.

BIBLIOGRAFÍA

- 1Acherfan R, Diaz G, Luna C, et al. Doble salida especificada del ventrículo derecho. *Cardiología Pediátrica*. 2018; Madrid: 2:621-34.
2. Ríos D, Giovanni et al Right ventricular double outlet dextrocardia with unrelated ventricular septal defect associated with great vessel malposition *Revista Colombiana de Cardiología* 2020 <https://doi.org/10.24875/rccar.m2100070>
- 3.Pería R, Medina M. Situación real de las cardiopatías congénitas en tres hospitales públicos del estado de Jalisco. *Arco Cardiol Mex*. 2019;
- 4.Hoang E, Goldmuntz, A Roberts V, et al. Dextrocardia y anomalías asociadas, Madrid, 2023.
5. Washinton A. The Congenital Heart Disease Genetic Network Study. Cohort description [10.1371/journal.pone.0191319](https://doi.org/10.1371/journal.pone.0191319)
- 6.García F, Rosell A. Protocolos diagnósticos y terapéuticos en cardiología Pediátrica (capítulo 3). Nutrición en algunos lactantes con cardiopatía congénita. Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas (SECPyCC) y Asociación Española de Pediatría (AEP). 2015
- 7.Schipper M, Sleker M, Schoof P, Breur J. Surgical repair of only ventricular septal defect; contemporary results and risk factors for a complicated course. *Pediatr Cardiol*. 2017.
- 8.Van A, Lugthart M, Clur S, et al. The prevalence of genetic diagnoses in fetuses with too much severe congenital heart defects. *Genet Med*. 2020
- 9.Saurav A, Kausik M, Mahesh V, et al. Comparison of percutaneous device closure versus surgical closure of peri-membranous ventricular septal defects: Estudy: A systematic review and meta-analysis. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2015;<https://doi.org/10.1002/ccd.26097>
- 10.Hong Z, Chen Q, Huang L, Cao H. A meta-analysis of periventricular device closure of perimembranous ventricular septal defect. Report cases. *J Cardiothorac Surg*. 2019 <https://doi.org/10.1186/s13019-019-0936-5>

FISTULA DE ARTERIA CORONARIA DESCENDENTE ANTERIOR A LA ARTERIA PULMONAR

Dr. José Arturo Espinoza Tejada

MÉDICO CIRUJANO ESPECIALISTA EN CARDIOLOGÍA

Dr. Grimaldo Gutiérrez Gayoso

MÉDICO CIRUJANO ESPECIALISTA EN CARDIOLOGÍA CLÍNICA

Dr. Vladimiro Inti Montano Chaparro

MÉDICO CIRUJANO ESPECIALISTA EN CARDIOLOGÍA

Dra. Noemí Noella Puente de la Vega Estrada

MÉDICO CIRUJANO ESPECIALISTA EN CARDIOLOGÍA

RESUMEN

La fistula de la arteria coronaria es una conexión anormal de poca prevalencia entre las arterias del corazón. Los pacientes pueden permanecer asintomáticos hasta la edad adulta y también pueden sufrir complicaciones potencialmente mortales por isquemia miocárdica aguda por fenómeno de robo coronario. En este reporte se presenta el caso de una paciente mujer de 52 años que es único por sus características, que acude al Hospital Antonio Lorena, donde se le hace el diagnóstico con técnicas no invasivas de un fistula tortuosa que parte de la arteria coronaria descendente y desemboca en la arteria pulmonar.

PALABRAS CLAVE: Fistula de arteria coronaria, isquemia miocárdica, técnicas no invasivas.

INTRODUCCIÓN

La fistula de la arteria coronaria (FAC) se considera como una anomalía anatómica poco común que se va a caracterizar por una conexión anormal entre una arteria coronaria y un vaso o cámara cardíaca (1). La incidencia de anomalías coronarias tiene una variación entre el 0.2% y el 1.2%, y las fistulas coronarias constituyen el 0,002% de estos casos (2). Entre las llamadas fistulas coronarias, las más frecuentes son las solitarias 90%, y aproximadamente el 75% de las fistulas coronarias descubiertas incidentalmente no presentan ningún síntoma clínico. Aproximadamente el 52% de los casos van a tener fistulas que se originan en la arteria coronaria derecha, aproximadamente el 30% en la arteria coronaria descendente anterior izquierda y alrededor del 18% en la arteria coronaria circunfleja. Los sitios de drenaje más comunes son el ventrículo derecho (41%), así como la aurícula derecha (26%), luego la arteria pulmonar (17%), el seno coronario (7%), la aurícula izquierda (5%), el ventrículo izquierdo (3%) y la vena cava superior (1%) (3). Shah et al. concluyeron los tamaños de las fistulas de menos de 1 son pequeñas, de > 1 a 2 veces el tamaño se denominó como moderadas, y las de > 2 veces el tamaño de la arteria coronaria nativa, se llaman gigantes (4). Los principales cambios fisiopatológicos son el fenómeno de robo coronario, que viene a ser la isquemia miocárdica resultante de la desviación de sangre de la circulación miocárdica y podría existir sobrecarga de volumen, que podría conducir a la dilatación de las aurículas y otras cámaras cardíacas (5,6). Los síntomas clínicos incluyen fatiga, disnea, dolor torácico o síncope. El electrocardiograma es considerado normal en el 50% de pacientes. El resto, puede mostrar crecimiento ventricular derecho o izquierdo por sobrecarga de mucho volumen (7). Los métodos diagnósticos según el Colegio Americano de Cardiología deben ser mediante ecocardiografía, resonancia magnética (RM), tomografía computarizada cardíaca (TC), angiografía o cateterismo cardíaco. (7,8). La existencia de síntomas, complicaciones y un cortocircuito de manera significativa son las principales indicaciones para las técnicas de cierre que puede ser reparación quirúrgica y cierre transcatéter (7,9).

REPORTE DE CASO

Paciente mujer de 52 años, natural y procedente de la Ciudad del Cusco, Perú, sin problemas de lingüística, con antecedentes de varices en MMII y nódulo tiroideo TIRADS 3. Acude por consultorio externo de cardiología del Hospital Antonio Lorena con tiempo de enfermedad +/- 1 año caracterizado por dolor torácico de tipo opresivo 4/10 no irradiado acompañado de disnea a leves esfuerzos. Al examen clínico PA: 90/60 mm Hg. FC: 70 LPM, FR: 16 LPM, saturación de oxígeno 90%. FiO₂: 21%. Piel: Turgente, hidratada, elástica, llenado capilar <2". Cardiovascular: Ruidos cardíacos ritmicos, no soplos, IY (-). Pulmones: murmullo vesicular pasa en ACP no ruidos sobreagregados, abdomen blando depresible, no doloroso a la palpación profunda. Sistema nervioso central lucida, escala de Glasgow: 15/15. Se le realizaron exámenes de laboratorio CPK total 79, CPK-mb 16.6, troponinas 0.01, creatinina 0.64, potasio 4.16, sodio 140, colesterol total 218, LDL 157, HDL 57, triglicéridos 108, TGO 23, TGP 22, Albúmina 4.2, hemoglobina 15.4, plaquetas 230 000, leucocitos 5 030, TP 14.7, INR 1.11. En el electrocardiograma (Imagen 1) se aprecia un ritmo sinusal, frecuencia cardíaca 60 LPM, eje eléctrico +60°, onda "P", complejo QRS y onda "T" en rangos de normalidad, no signos de lesión ni isquemia miocárdica. Radiografía de tórax sin alteraciones.

IMAGEN 1 (ELECTROCARDIOGRAMA): Se evidencia un EKG con 12 derivadas, evidenciándose un ritmo sinusal, no alteraciones de las ondas, ni alteraciones isquémicas.

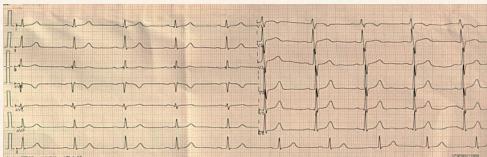


IMAGEN 2 (ECOCARDIOGRAMA TRANSTORACICO): Se observa una vista paraesternal izquierda en eje corto a nivel de la válvula aórtica, donde se aprecia que a nivel de la arteria coronaria izquierda se fistuliza hacia arteria pulmonar, generando un Doppler color con shunt. VA: Válvula aórtica, AP: Arteria pulmonar, ACI: Arteria coronaria izquierda. En el ecocardiograma transtorácico Doppler (Imagen 2), se apreció cavidades cardíacas de tamaño y geometría normales, grosor parietal conservado, función sistólica y diastólica preservada del ventrículo izquierdo (VI) FEVI: 70%, función sistólica preservada del ventrículo derecho TAPSE: 22mm, contractilidad segmentaria y global preservada del VI, insuficiencia mitral leve y resto del aparato valvular normal, probabilidad baja de hipertensión arterial pulmonar, ausencia de masas intracardiacas, pericardio y cavidad pericárdica normales, aparente ductus atípico vs fistula coronaria.



En el ecocardiograma transesofágico (Imagen 3), se pudo apreciar una función sistólica de ambos ventrículos conservada, cavidades de tamaño normal, sin presencia de masas, ni trombos, válvulas de morfología y función conservadas, orejuela izquierda en forma de ala de pollo, libre de trombos, velocidad de flujo conservada, arteria coronaria izquierda dilatada de 7 mm de diámetro con presencia de flujo turbulento. En la angiotomografía a nivel de vasos coronarios (Imagen 4a, 4b y 4c) se evidenció la presencia de una arteria coronaria izquierda que nace a nivel del seno de Valsalva izquierdo, luego en su trayecto esta se dilata, continua con la arteria coronaria descendente anterior donde está también se dilata y se hace tortuosa, y luego se puede evidenciar que prosigue con la fistula (4b) y esta se conecta con la arteria pulmonar, donde se evidencia el paso de contraste.

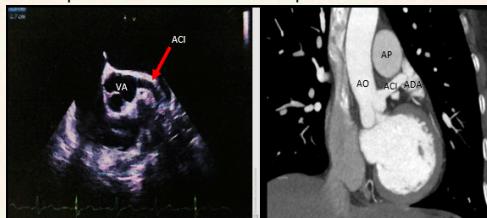


IMAGEN 3 ECOCARDIOGRAFIA TRANSESOFÁGICO CON CONTRASTE. Se visualiza en un eje corto a 30 grados, la arteria coronaria izquierda de manera dilatada de 7mm de diámetro. VA: Válvula aórtica, ACI: Arteria coronaria izquierda

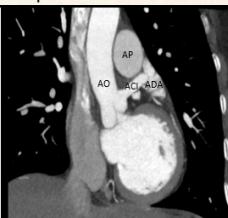


IMAGEN 4a ANGİOTOMOGRAFİA A NİVEL DE VASOS CORONARIOS CON CONTRASTE. Se observa la arteria coronaria izquierda (ACI), la arteria pulmonar (AP), la arteria coronaria descendente anterior (ADA) y la arteria aórtica (AO).

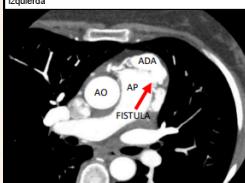


IMAGEN 4b (ANGİOTOMOGRAFİA CON CONTRASTE): Se nota con más claridad la fistula de arteria coronaria descendente anterior que dirige el flujo de la arteria pulmonar, donde pasa el flujo del contraste que vendría hacer la fistula (flecha roja). AO: Aorta; ADA: Arteria coronaria descendente anterior; AP: Arteria pulmonar.



IMAGEN 4c (ANGİOTOMOGRAFİA CON CONTRASTE): Se observa la arteria coronaria izquierda (ACI) que continúa como la arteria coronaria descendente anterior y se vuelve tortuosa y se dista por la presencia de la fistula. ADA: Arteria coronaria descendente anterior.

Además, se hicieron estudios de prueba de esfuerzo que fue negativo para isquemia miocárdica, holter para ver la presencia de arritmias solo se evidencio en todo el estudio ritmo sinusal de base y 11 extrasistoles supraventriculares y una espirometría por parte de neumología cuyo resultado fue normal. En cuanto a la evolución y seguimiento de la paciente, acude frecuentemente a sus controles por consultorio externo de cardiología donde refiere que presenta disnea a leves esfuerzos y dolor torácico leve, se encuentra estable, no presenta hospitalizaciones recurrentes, actualmente no recibe ningún tipo de tratamiento sin acontecimientos adversos, no presenta complicaciones, con pronóstico reservado, en espera de estudios de cateterismo cardiaco.

DISCUSIÓN

La fistula coronaria se ha visto como una anomalía poco frecuente de la anatomía coronaria que se estima que afecta al 0,002 % de la población general. En comparación con la prevalencia de nuestra ciudad es poco frecuente o mal diagnosticada. Entre las fistulas coronarias, las más frecuentes son las solitarias 75% (7) como en nuestro caso. Según Rodríguez. Los sitios de drenaje frecuentes son con mayor prevalencia el ventrículo derecho (41%), en este caso fue a la arteria pulmonar (17%). El diámetro de la fistula fue >2 veces considerada como grande. En cuanto a la sintomatología los jóvenes presentan fistulas de pequeño tamaño y están asintomáticos en 50% (9). Si presenta síntomas son de disnea de esfuerzo y angina. Además, los pacientes pueden presentar muerte súbita, angina inestable,

arritmias, síncope, infarto de miocardio e insuficiencia cardíaca, generalmente como resultado de un aumento del flujo del cortocircuito de izquierda a derecha. Existe un soplo superficial y continuo en el borde paraesternal. La evaluación de manera inicial incluye un electrocardiograma, la angiografía coronaria permite la visualización precisa de la anatomía de la FAC, incluidos los vasos finos. Sin embargo, podemos decir que la angiografía coronaria convencional es invasiva e implica el riesgo de complicaciones relacionadas con el denominado procedimiento. Se ha visto por conveniente el uso de la tomografía computarizada. El tratamiento es con la embolización con espiral transcatéter percutáneo o la ligadura de manera quirúrgica de las fistulas con morfología de vía tortuosa y múltiples vasos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Turek L. Coronary artery fistula: key clinical and therapeutic management aspects. *Review. Medical Studies/Studia Medyczne*. 2023;39(4):376-380. doi:10.5114/ms.2023.134090.
2. Ali M, Kassem K, Osei K et al. Fistulas de la arteria coronaria. *J Thromb Thrombolysis*. 2019;48(2):345-351. doi:10.1007/s11239-019-01897-8
3. Rodríguez A. Fistula coronaria congénita, poco frecuente, pero con tratamiento. *Unidad de cardiopatías congénitas. Madrid*. 2024.
4. Shah A. Resultados a largo plazo del cierre percutáneo de fistulas de arterias coronarias en: una experiencia de un solo centro. *Catéter Cardiovasc Interv* 2020; 95: 939-948.
5. Buccheri D. Fistulas de la arteria coronaria: la anatomía, diagnóstico y tratamiento. *Circo Corazón Pulmón* 2018;27:940-951.
6. Loukas M, Germain A, Gabriel A, John A, et al. Fistula de la arteria coronaria: una revisión. *Cardiovasc Pathol*. (2015) 24:141–8. doi:10.1016/j.carpath.2014.01.010
7. Ali M. Fistula de arteria coronaria: indicaciones, técnicas, resultados y complicaciones del cierre de fistula transcatéter. *JACC Cardiovasc Interv* 2021;14:1393-1406.
8. Warnes C. Trabajo sobre Directrices de Práctica del Colegio Americano de Cardiología. *J Am Coll Cardiol* 2008; 52: e143-e263
9. Ibrahim M, Sayed S, Giménez B, et al. Fistula coronaria entre la arteria coronaria descendente anterior izquierda y la arteria pulmonar: información de dos casos. *J Asociación Saudita del Corazón* 2012;24:253-256.

DISPLASIA MESENQUIMAL PLACENTARIA

Dr. Hermógenes Concha Contreras
MÉDICO CIRUJANO ESPECIALISTA EN GINECOLOGÍA

Dr. Milton Cesar Tupa Ochoa
MÉDICO CIRUJANO ESPECIALISTA EN GINECÓLOGÍA

RESUMEN

La displasia mesenquimal placentaria es una anomalía placentaria rara y benigna. Dentro de las características esta la placentomegalia con lesiones quísticas de las vellosidades trocales y anomalías vasculares, acompañado de anomalías vasculares, con incremento sérico de materno de alfafetoproteína. Comúnmente confundida con enfermedad trofoblástica gestacional por ser una entidad clínica desconocida y los hallazgos ecográficos similares que presenta. Los hallazgos ecográficos deben incluirse como diagnóstico diferencial donde se observa una placenta con lesiones quísticas y un feto de apariencia normal. La restricción del crecimiento intrauterino y muerte fetal intrauterino están relacionados con la displasia mesenquimal placentaria. Por todo ello es necesario mejorar las evaluaciones ecográficas para poder detectar y disminuir la morbilidad fetal. Se presenta un caso de displasia mesenquimal placentaria con un bebe sano.

INTRODUCCIÓN

La displasia mesenquimal placentaria (DMP), es una entidad patológica rara con desarrollo vascular benigna. Dentro de sus características se encuentra la placentomegalia con lesiones quísticas de las vellosidades trocales y anomalías vasculares (1). Por su desconocimiento son generalmente diagnosticadas erróneamente y confundidos con enfermedad trofoblástica gestacional por la similitud de los hallazgos ecográficos. Los embarazos con DMP usualmente llegan hasta el tercer trimestre sin morbilidad materna en comparación a los embarazos molares donde se encuentran fetos con malformaciones o ausentes. (2). Las Gestantes con DMP presentan restricción de crecimiento intrauterino, muerte fetal intrauterino a sí mismo se encontró asociación con el síndrome de Beckwith-Wiedemann, hamartoma mesenquimal hepático fetal, placenta previa, hiperplasia adrenal congénita fetal, malformación de la pared abdominal anterior fetal con feto anatómicamente normal asociado a cariotipo 46XX3, interrupción del embarazo generalmente es innecesaria cuando se realiza el diagnóstico adecuado. El análisis anatomiopatológico de la placenta permite el diagnóstico (2,3)

REPORTE DE CASO

Paciente de 27 años proveniente de la ciudad de Urubamba, referida por contracciones uterinas, perdida de líquido (23 horas) y sensación de pujo. con formula Obstétrica GIPO. Paciente con PA: 110/60 , FC: 80 , FR: 18 , T^o: 36.2 Sat O2 : 93 %, Peso 64 Kg. y una Talla de 1.56 m, AREG , LOTEPE Glasgow 15/15 , Corazón con Ruidos rítmicos regulares normo fonéticos, Pulmones con murmullo vesicular conservado, abdomen ocupado por útero grávido con altura uterina 34 , feto en Longitudinal podálico derecho, frecuencia cardiaca fetal 146 latidos, dinámica uterina 3/10 Tacto vaginal 10 cm Incorporación 100%, altura de presentación -2, membranas rotas, ingresa con los diagnósticos de Primigesta de 32 semanas 6 días x FUR, Periodo expulsivo, feto en podálico, RPM de 23 horas ingresa a SOP de emergencia con diagnósticos post operatorios de PO x feto en podálica , hemorragia post parto x hipotonía uterina, anhidramnios , enfermedad trofoblástica gestacional, dentro de los hallazgos se obtiene un RN de sexo femenino con un peso de 2700 g, Apgar 07- 09, cordón umbilical 2 arterias, 1 vena de aproximadamente 50 cm , líquido amniótico ausente, sangrado intraoperatorio de 1200 cc, placenta

friable, disgregada con un peso de aproximadamente de 1.2 kg con múltiples lesiones vesiculares en racimo de uvas el cual es enviado y estudiado en anatomía patológica. Anatomía Patológica reporta: Placenta del III trimestre de gestación con características histológicas compatibles con displasia mesenquimal placentaria y presencia de ectasia de vasos coriónicos, Cordón umbilical con 2 arterias y 1 vena, membranas ovulares: subcorionitis aguda. Posterior al procedimiento, paciente pasa a sala de puerperio con evolución post operatoria favorable.



DISCUSIÓN

La DMP llamada también placentomegalia con hidropesía masiva de vellosidades del tallo placentario, hiperplasia mesenquimatosa vellosa del tallo y pseudo-mola (5-7) lacunar tiene como característica la presencia del feto de apariencia normal, con la placenta engrosada con múltiples lesiones quísticas como hallazgo ecográfico, al estudio Doppler el flujo vascular bajo o ausente (4) . Su incidencia es de aproximadamente 0.02% de embarazos, con una relación de sexo femenino/masculino de 3,61(1).

La etiología de la DMP no está definida claramente. Dentro de las teorías que se propone es una malformación congénita del mesodermo extraembionario (4). Esto se basa en la presencia de hiperplasia mesenquimal de las vellosidades troncales y otros trastornos proliferativos placentarios y dilatación de los vasos coriónicos. La hipoxia e hipoperfusión de etiología desconocida probablemente estimule los fibroblastos para producir tejido conectivo en forma excesiva lo que aumenta la producción de factor de crecimiento endotelial vascular que conduce a angiogénesis y malformaciones vasculares. El desequilibrio circulatorio como las malformaciones coadyuvan a la formación de cisternas dentro de las vellosidades (8). Otra Hipótesis mostro que las lesiones vesiculares placentarias pueden ser causadas por linfangiogenesis anormal (9). La modificación del cromosoma 11p15.5 en unió a las mutaciones de los genes CDKN1C (p57kip2), H19 IGF-II y KVLQT también son comúnmente relacionados a la aparición de la DMP(4).

La sintomatología y clínica de la DMP son poco evidentes. Usualmente el diagnóstico se realiza mediante la ecografía prenatal de rutina durante el embarazo. La distinción es el hallazgo de concentraciones séricas elevadas de alfafetoproteína materna(11). A si mismo las concentraciones de gonadotropina coriónica humana pueden permanecer en parámetros normales o estar ligeramente incrementadas durante el embarazo y retornar a valores después de producirse el parto (5). Dentro de los hallazgos ecográficos podemos encontrar una placenta engrosada con apariencia multiquística sin flujo vascular dentro de las lesiones. Estos hallazgos pueden ser visualizados generalmente por encima de las 13 semanas, siendo de vital importancia descartar anomalías fetales asociadas, principalmente hallazgos consistentes con el Síndrome de Beckwith-Wiedemann, que ha sido descrito en 20 % de los casos de DMP (1).

Durante la evaluación Doppler en el primer trimestre, no se evidencia flujo sanguíneo en los espacios quísticos placentarios, como en el tercer trimestre donde se visualiza grandes áreas vasculares con flujo turbulento venoso o arterial, usualmente debajo de la placa coriônica (12).

El diagnóstico de DMP es confirmado por la evaluación anatomo-patológica de la placenta. Dentro de los hallazgos histológicos encontramos vellosidades troncales edematosas, agrandadas con cisternas sin proliferación trofoblástica, hiperplasia fibromuscular en las paredes de los vasos que están engrosadas, las vellosidades terminales con arquitectura normal, siendo esta la característica que diferencia de la mola hidatiforme, acompañado del cariotipo fetal (10,13).

Dentro de los diagnósticos diferenciales tenemos: Mola Hidatiforme parcial, gestación gemelar con mola completa o mosaicismo placentario confinado, coriangiomas múltiples, quistes subcorionicos múltiples y aborto espontáneo con cambios hidròpicos (14,4). La DMP esta relacionada a complicaciones tales como restricción de crecimiento intrauterino, muerte fetal intrauterino, siendo aun desconocido el mecanismo por el que se producen (2).

CONCLUSION

La DMP es una anomalía vascular rara benigna, comúnmente confundida por ser una entidad clínica muchas veces desconocida, esta se caracteriza por placentomegalia e imágenes ecográficas quísticas que sugieren erróneamente una mola hidatiforme con un feto coexistente. El manejo de la DMP es conservador y no es necesaria la interrupción del embarazo. Debido a su relación con complicaciones y patologías asociadas es necesario realizar ecografías adecuadas, así como el numero de las mismas para reducir la morbilidad fetal.

DESCRIPCION MACROSCOPICA

Se recibe placenta multicamada que en conjunto pesa 1765 gramos y mide 30x22x4 cm. Cara fetal placa coriônica con vellosidades blancuzcas, distribución vascular de tipo magistral con ectasia de vasos coriônicos con calibre mixto hasta 1.5 mm. Membranas ovulares incompletas pardo claras. Cara materna cotiledones erosionados con múltiples cavidades de aspecto vesicular que miden entre 3.5 y 0.3 cm. de diámetro, a las laminaciones estas se encuentran entre mezcladas con vellosidades de aspecto normal pardo rojizo.

Se incluye muestra representativa:

- 16(1) cotiledones centrales
- Cotiledones centrales
 - 2(1), 3(1), 4(1) esquema A
 - 5(1), 6(1) esquema B
- 7(1), 8(1), 9(1) cotiledones periféricos
- 10(1), 11(1), 12(1), 13(1) aleatorio
- 14(4) cordón mas membranas

DIAGNOSTICO

- PLACENTA DEL III TRIMESTRE DE GESTACION CON MESENQUIMAL PLACENTARIA Y PRESENCIA DE ECTASIA DE VASOS CORIONICOS
- CORDÓN UMBILICAL CON 2 ARTERIAS Y 1 VENA
- MEMBRANAS OVULARES: SUBCORIONITIS AGUDA

NOTA: SE SUGIERE CORRELACION CLINICA HISTOPATologICA

BIBLIOGRAFIA

1. Psarris A, Sindos M, Kourts P, Pampanos A, Antsaklis P, Theodora M, et al. Placental mesenchymal dysplasia: Ultrasound characteristics and diagnostic pitfalls. *Ultrasound Int Obstet Gynecol*. 2020;20(1):E2-E3 doi:10.1055/a-1180-9571
2. Mittal D, Anand R, Sisodia N, Singh S, Biswas R. Placental mesenchymal dysplasia: What every radiologist needs to know. *Indian J Radiol Imaging*. 2017;27(1):62-4. doi:10.4103/0971-3026.202949
3. Nayeri UA, West AB, Grossotto Nardini HK, Copel JA, Sfakianakis AK. Systematic review of sonographic findings of placental mesenchymal dysplasia and subsequent pregnancy outcome. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2013;41(4):366-74. doi:10.1002/uog.12359
4. Pawoo N, Heller DS. Placental mesenchymal dysplasia. *Arch Pathol Lab Med*. 2014;138(9):1247-9. doi:10.5858/arpa.2013-0399-RS
5. Doroftei B, Neculai-Valeanu S, Simionescu G, Grab D, Plopia N, Anton E, et al. A case report of placental mesenchymal dysplasia: A rare case of a genetically normal fetus with severe intrauterine growth restriction. *Medicine (Baltimore)*. 2019;98(8):e14554. doi:10.1097/MD.00000000000014554
6. Burton G, Jauriaux E. Pathophysiology of placental-derived fetal growth restriction. *Am J Obstet Gynecol*. 2018;218(2):S745-S761. doi:10.1016/j.ajog.2017.11.577
7. Kuwabara M, Yonezawa M, Kubota Y, Ichikawa T, Ohashi R, Takeshita T. Unique clinical and histological features of placental mesenchymal dysplasia complicated by severe preeclampsia in the midtrimester. *AJP Rep*. 2020;10(1):e113-e117. doi:10.1055/s-0030-1709186
8. Francis B, Hallam L, Kecske Z, Ellwood D, Croaker D, Kent A. Placental mesenchymal dysplasia associated with hepatic mesenchymal hamartoma in the newborn. *Pediatr Dev Pathol*. 2007;10(1):50-4. doi:10.2350/06-03-00661
9. Ulker V, Aslan H, Gedikbasi A, Yararbas K, Yildirim G, Yavuz E. Placental mesenchymal dysplasia: a rare clinicopathologic entity confused with molar pregnancy. *J Obstet Gynaecol*. 2013;33(3):246-9. doi:10.3109/01443615.2012.745491
10. Kim B, Hyeon J, Lee M, Hwang H, Shin Y, Choi SJ, et al. Placental mesenchymal dysplasia with fetal gastroschisis. *J Pathol Transl Med*. 2015;49(1):71-4. doi:10.4132/jptm.20141214
11. Guenot C, Kingdom D, De Rham M, Osterheld M, Keating S, Vial Y, et al. Placental mesenchymal dysplasia: An underdiagnosed placental pathology with various clinical outcomes. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol*. 2019;234:155-64. doi:10.1016/j.ejogrb.2019.01.014
12. Ohira S, Oookubo N, Tanaka K, Takatsu A, Kobara H, Kikuchi N, et al. Placental mesenchymal dysplasia: chronological observation of placental images during gestation and review of the literature. *Gynecol Obstet Invest*. 2013;75(4):217-23. doi:10.1159/00035066
13. Linn RL, Minturn L, Yee LM, Manica K, Zhang Y, Fritsch MK, et al. Placental mesenchymal dysplasia without fetal development in a twin gestation: a case report and review of the spectrum of androgenetic biparental mosaicism. *Pediatr Dev Pathol*. 2015;18(2):146-54. doi:10.2350/14-12-1583-CR1
14. Juárez-Azpilcueta A, Islas-Domínguez L, Durán-Padilla M. Mola hidatidiforme parcial con feto vivo del segundo trimestre. *Rev Chil Obstet Ginecol*. 2010;75(2):137-9. doi:10.4067/S0037-75262010000200011

HAMARTOMA MESENQUIMAL HEPÁTICO

Dr. Oscar Enrique García Araujo

MÉDICO CIRUJANO ESPECIALISTA EN CIRUGÍA PEDIÁTRICA

Dr. Alex Quispe Tinta

MÉDICO CIRUJANO ESPECIALISTA EN CIRUGÍA PEDIÁTRICA

Dr. Irving Ángel Ugarte Diaz

MÉDICO CIRUJANO ESPECIALISTA EN CIRUGÍA PEDIÁTRICA

RESUMEN

El hamartoma mesenquimal hepático es la segunda causa de tumoraciones benignas que afectan al hígado en el paciente pediátrico. Caso clínico: Se presenta el caso de una niña de cuatro años que cursa con distensión abdominal de un año de evolución, los estudios de imagen evidencian lóbulo hepático derecho con lesiones multiquísticas en toda su extensión con perdida evidente de parénquima hepático, posteriormente se confirma diagnóstico de hamartoma mesenquimal hepático por anamnesis y masa tumorales extirpada completamente por medio de una hepatectomía derecha. Análisis: El hamartoma mesenquimal hepático se presenta con crecimiento progresivo durante los primeros meses de vida y aunque se ha informado de regresión parcial espontánea es posible una transformación a sarcoma embrionario indiferenciado y se plantea la resección total o parcial como tratamiento definitivo.

PALABRAS CLAVE: Hamartoma mesenquimal hepático, tumor de hígado, pediatría.

INTRODUCCIÓN

El hamartoma mesenquimal hepático es la segunda causa de tumoraciones benignas que afectan al hígado en la edad pediátrica solo después del hemangioma hepático infantil, esta lesión constituye el 8% de todos los tumores hepáticos y el 80% de todos los casos que se presentan dentro de los primeros 2 años,² fue descrita en 1956 por Edmonson quien emplea al término hamartoma mesenquimal para referirse a lesiones tumorales con un componente quístico bien delimitado y que carecen de cápsula.³

REPORTE DE CASO

Paciente femenino de cuatro años de edad, procedente de zona rural referida al hospital por cuadro clínico de un año de evolución caracterizado por distensión abdominal de instauración progresiva, posteriormente asociado a dolor tipo cólico intermitente e hiporexia.

En el examen físico encontraba en buenas condiciones generales, peso de 19 kg y talla 107cm, al examen de abdomen se halla marcada distensión con un perímetro 76 cm, circulación colateral, tumoración palpable a nivel de hombroabdomen superior no doloroso, de consistencia firme poco depresible y con matidez a la percusión.

Se realizaron los siguientes exámenes auxiliares al ingreso hospitalario, alfafetoproteína de 1.17 UI/ml (VN 0-5.8), TGO en 24 U/L, TGP de 7 U/L, deshidrogenasa láctica 167 U/l y INR 1.14.

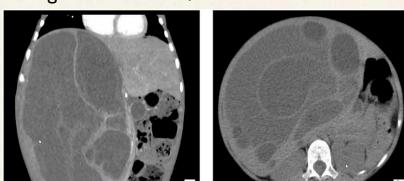


Figura 1. Tomografía abdominal con contraste. lóbulo hepático derecho con lesiones quísticas múltiples.

También se realiza una tomografía de abdomen con contraste endovenoso que evidencia lóbulo hepático derecho con lesiones multiquísticas en toda su extensión con perdida evidente de parénquima hepático, algunas lesiones quísticas muestran una configuración de quiste dentro de quiste con desplazamiento hacia la izquierda e inferior del resto de órganos abdominales adyacentes. Figura 1.

Completados los exámenes prequirúrgicos, en un primer tiempo se realiza laparoscopia exploratoria la cual evidencia afectación de los segmentos V, VI, VII y VIII con la indeminidad de lóbulo hepático izquierdo, se procede al drenaje de las lesiones quísticas mayores y su posterior decorcitación, se obtiene fluido viscoso de color amarillo pajizo, el revestimiento de los quistes son de aspecto hialino y mostraban escasos conductos biliares, las paredes quísticas son enviadas a estudio de anatomía patológica que confirma el diagnóstico definitivo de hamartoma mesenquimal hepático.

En un segundo tiempo quirúrgico se accede a abdomen por una incisión transversa superior derecha y se realiza hepatectomía derecha extendida a segmento IV y vesicular biliar, la masa tumoral es extirpada completamente. En el post operatorio la evolución es favorable clínicamente y confirmada con análisis de laboratorios que muestran la enzimas hepáticas, bilirrubina directa e indirecta dentro de parámetros normales.

DISCUSIÓN

El hamartoma mesenquimal hepático se presenta como una masa asintomática de crecimiento progresivo en el cuadrante superior derecho e ingurgitación de las venas de la pared abdominal.⁴ Un 75% de las veces afecta al lóbulo hepático derecho y solo el 3% se observan en ambos lóbulos, predomina un aspecto quístico en el 85% de los casos y estromal en un 15% que muestra una lesión pediculada central, y los quistes pueden medir desde unos pocos milímetros hasta 15 cm de diámetro.⁵

Hay un ligero predominio masculino de 3:2, sin predilección racial reconocida. El diagnóstico del 80% de los pacientes se realiza de los 2 años y del 95% antes de los 5 años, también se describe un diagnóstico en la etapa prenatal y en el periodo neonatal pero está asociado a un pronóstico desfavorable debido a su asociación frecuente a hidrops e insuficiencia cardiaca congestiva por la masa tumoral que comprime vena cava inferior.⁶

No existe un marcador de laboratorio específico para el hamartoma mesenquimal hepático, Los niveles séricos de alfafetoproteína (AFP) suelen ser normales, aunque ocasionalmente se produce una elevación leve.^{6,7} Para la aproximación diagnóstica se utiliza la ecografía, tomografía o la resonancia magnética. En la tomografía se visualiza una masa multiquística y multilobulada que suele localizarse en la periferia o dispersa por todo el lóbulo hepático derecho. La angiografía por resonancia magnética ha demostrado resultar útil tanto en el diagnóstico como en la planificación de la resección. La confirmación final del diagnóstico se hace por estudio histológico del espécimen, donde se evidencia una distorsión del mesénquima hepático, ductos biliares y hepatocitos.⁸

ANÁLISIS

La historia natural del hamartoma mesenquimal hepático es el crecimiento progresivo durante los primeros meses de vida y aunque se ha informado de regresión parcial espontánea es posible una transformación a sarcoma embrionario indiferenciado o un potencial de crecimiento más rápido por lo que un abordaje no quirúrgico con vigilancia periódica por ecografía y tomografía no es recomendable.⁹

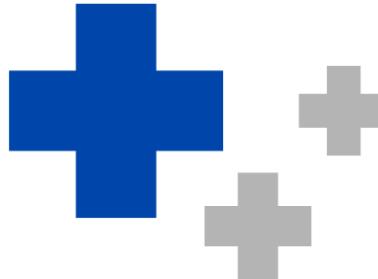
El tratamiento definitivo es la escisión quirúrgica completa con lobectomía hepática o resección no anatómica, también la resección parcial y el drenaje con marsupialización para lesiones no resecables que involucran estructuras vitales. 10

CONCLUSIÓN.

Durante la evaluación inicial de lesiones quísticas en el hígado se plantean diagnósticos diferenciales como el hemangioma, sarcoma, hepatoblastoma y otras causas no tumorales como son la hidatidosis o quistes congénitos y realizar estudios de imágenes nos brinda un aproximación diagnóstica del mismo, aunque el diagnóstico definitivo del hamartoma mesenquimal hepático se realiza tras un estudio de anatomía patológica, la resección tumoral es curativa asociada a un excelente pronóstico y una sobrevida del 90% a los 5 años, he aquí la importancia de reconocer esta enfermedad y estar familiarizado con su diagnóstico temprano y posterior tratamiento.

BIBLIOGRAFÍA

1. Davenport, M., Heaton, N., & Superina, R. (Eds.). (2017). *Surgery of the Liver, Bile Ducts and Pancreas in Children* (3rd ed.). CRC Press. <https://doi.org/10.1201/978131513791>
2. Martins-Filho, S. N., & Putra, J. (2020). Hepatic mesenchymal hamartoma and undifferentiated embryonal sarcoma of the liver: a pathologic review. *Hepatic Oncology*, 7(2), <https://doi.org/10.2217/hep-2020-0002>
3. Edmondson HA. Differential diagnosis of tumors and tumor-like lesions of liver in infancy and childhood. *AMA J Dis Child.* 1956 Feb;91(2):168-86. doi: 10.1001/archped.1956.02060020170015. PMID: 13282629.
4. Stocker JT, Ishak KG. Mesenchymal hamartoma of the liver: report of 30 cases and review of the literature. *Pediatr Pathol.* 1983 Jul-Sep;3(3):245-67. doi: 10.3109/15513818309040663. PMID: 6687279.
5. Gupta R, Parekh SV, Sanghi B. Mesenchymal hamartoma of the liver. *Indian J Med Paediatr Oncol.* 2009 Oct;30(4):141-3. doi: 10.4103/0971-5851.65338. PMID: 20838575; PMCID: PMC2930303.
6. George W, Holcomb III, J, Patrick Murphy y Shawn D. St. Peter, Holcomb y Ashcraft. Cirugía pediátrica, 7^{ed} 2021 Elsevier España, S.L.U. ISBN: 978-84-9113-833-4
7. Vázquez-Lima I, Vázquez JL, Gallego M, Fernández R, Fernández P. Torsed pedunculated hepatic hamartoma. *Pediatr Radiol.* 2009 Jan;39(1):82-5. doi: 10.1007/s00247-008-1007-6. Epub 2008 Sep 16. PMID: 18795278.
8. Chung EM, Cube R, Lewis RB, Conran RM. From the archives of the AFIP: Pediatric liver masses: radiologic-pathologic correlation, part 1. Benign tumors. *Radiographics.* 2010 May;30(3):801-26. doi: 10.1148/radiol.303095173. PMID: 20462995.
9. Ito H, Kishikawa T, Toda T, Arai M, Muro H. Hepatic mesenchymal hamartoma of an infant. *J Pediatr Surg.* 1984 Jun;19(3):315-7. doi: 10.1016/s0022-3468(84)80197-9. PMID: 6205130.
10. Vela NC, Loverdos I, Beltrán VP, Brun N, Ferreres JC, Ruiz CJ. Liver Mesenchymal Hamartoma. *Journal of Pediatric Surgery Case Reports.* Volume 68, 2021, 101839, ISSN 2213-5766.



CONSULTORIO DE TRAUMATOLOGÍA Y ORTOPEDIA

DR. CESAR VELARDE

Clínica pardo Cusco - Consultorio N° 307

Cel: 966 313 285

Fisioterapia y Rehabilitación

CENTRO MÉDICO ESPECIALIZADO EN ORTOPEDIA,
TRAUMATOLOGÍA Y REHABILITACIÓN

CONTACTENOS:

AV. FORTUNATO L. HERRERA 227 - URB. MAGISTERIO (1RA ETAPA)
TELÉFONO 084 231039



TERAPIAS MEDIFRAN
Su bienestar en manos de especialistas

17 Años contigo



servisalud
LABORATORIO CLÍNICO





www.HospitalAntonioLorena.gob.pe