



AVUM

XX ANIVERSARIO

Sociedad Venezolana de Ultrasonido en Medicina

ULTRASONIDO EN MEDICINA

01- Enfermedad Poliquistica Hepática:
Hallazgos Ecosonográficos en dos Grupos Familiares.

09- Correlación Clínico-Ecográfica en Pacientes con
Trauma Abdominal Cerrado.

15- Tejido Adrenal Ectópico Testicular Bilateral en Pacientes con
Hiperplasia Supra-Renal Congénita. A propósito de un caso.

17- Aneurisma Trombosado Postraumático de la Arteria Humeral.
Diagnosticado por Ultrasonido Doppler Color. Presentación de un caso.

19- Pseudoaneurisma Gigante.

21- Síndrome de Bruck en dos Hermanos Venezolanos.

25- Aspecto Ecosonográfico de Leiomioma de Intestino Delgado
en un Paciente con Enfermedad de Von Recklinghausen.

31- Displasia Tanatofórica Tipo I. A propósito de un caso.

38- La Técnica de Aspiración con Agujero Pequeño para el Diagnóstico de Neoplasias.

43- Linfadenopatía Cervical Inflamatoria Simulando Linfoma.
A propósito de un caso de Enfermedad por Arañazo de Gato.

47. Utilidad del Ultrasonido en el Diagnóstico de Lesiones Mamarias Intraductales.

49. Diagnóstico Prenatal de Acondrogénesis Tipo I (Parenti-Fraccaro)

55. Descripción Ultrasonográfica Prenatal y Hallazgos Patológicos
Post-Natales en la Osteogénesis Imperfecta Tipo II.
A propósito de un caso.

61. Hernia Diafragmática de Bochdalek en el
Adulto: Caso Clínico.

Volumen 22, Nº 1 - 2006

Órgano Oficial de la Asociación Venezolana de Ultrasonido en Medicina
Miembro de la Federación Latinoamericana y de la Federación Mundial de Ultrasonido en Medicina

Ultrasonido

en

Medicina

Registrada e Indexada en LILACS / Depósito Legal: pp 83-0237

Sociedad Venezolana de Ultrasonido en Medicina AVUM

Órgano oficial de la Sociedad Venezolana de Ultrasonido en Medicina

Miembro de la Federación Latinoamericana y de la Federación Mundial de Ultrasonidos en Medicina

DIRECCIÓN	DR. RICARDO E. LILUE
EDICIÓN	DR. JAIRO J. MONARI M.
REDACCIÓN	DR. LEANDRO FERNÁNDEZ
PRODUCCIÓN	DR. ROBERTO PASSARIELLO
CORRECCIÓN DE ESTILO	DRA. ANA GASCUE
REVISIÓN TÉCNICA	DRA. ROSALINDA FUENTES DR. PEDRO UNSHELM
ASESORÍA CIENTÍFICA	
Dra. Edda Cháves (Aragua)	Dr. Lázaro Velásquez (Aragua)
Dr. Jorge Rabat (Bolívar)	Dr. Roberto Santana (Carabobo)
Dr. Luis Nieves (Dtto. Capital)	Dr. Rafael Cohen (Dtto. Capital)
Dr. Miguel O. Sosa (Lara)	Dra. Berta Montero (Lara)
DISEÑO Y DIAGRAMACIÓN	Lic. Giovanni Chacón (0416) 827.90.12

Manuscritos, comunicaciones, editoriales y transferencias de derechos de copia, información de nuevos productos y libros para ser revisados, deben ser dirigidos a:

EDITORIAL: Dr. Jairo J. Monari Muffolini

Dirección: ULTRASONIDO EN MEDICINA Av. 19 de abril, Clínica Lugo, Sala de Laudos
Suite 2 - Piso 2, - Maracay . Edo. Aragua, RBV.

Telf. (0243) 200.22.69 - 200.21.89 - 245.60.11 - Cel. (0414) 462.86.55

jjmonari@cantv.net

Sociedad Venezolana de Ultrasonido en Medicina AVUM

Junta Directiva de la AVUM (2005 – 2007)

Presidenta:	Nelly Castro de Amaya
Vice-presidente:	Luis Nieves
Directores:	Jairo Monari
	Jorge Rabat
	Edda Cháves
	Miguel O. Sosa
	Luis Serrano
Past-President:	Pedro Unshelm

Coordinadores Regionales:

ANZOÁTEGUI	Dra. Lizmar Viloría
ARAGUA	Dr. Edda Cháves
BOLÍVAR	Dra. Eugenia Salazar
CARABOBO	Dr. Gerardo Salamalé
DISTRITO CAPITAL	Dr. Pedro Unshelm Báez
FALCÓN	Dr. Mercedes Díaz
LARA	Dra. Reyna Figueras
MÉRIDA	Dra. Birmania Soto
TÁCHIRA	Dr. Armando Briceño
TRUJILLO	Dra. Melba Roditi de Montilla
ZULIA	Dra. Nelly Castro de Amaya

CONTENIDO

I	EDITORIAL
II	MENSAJE DEL VICE PRESIDENTE WFUMB
III	MENSAJE DEL PRESIDENTE AVUM
IV	CÓMO NACE LA AVUM
V	GALERÍA DE EX-PRESIDENTES
VI	CERTIFICACIÓN DE LA AVUM COMO CENTRO DE EXCELENCIA MUNDIAL EN ULTRASONIDO
VII	INVITADOS INTERNACIONALES
VIII	PRESIDENTES HONORARIOS
IX	MARACAIBO TIERRA DEL SOL AMADA

1. **Enfermedad Poliquistica Hepática : Hallazgos Ecosonográficos en dos grupos familiares.**
Tovar LL., Manuel.
9. **Correlación Clínico-Ecográfica en Pacientes con Trauma Abdominal Cerrado.**
Chin Mervin, Naranjo Miguel, Pedreáñez Norma.
15. **Tejido Adrenal Ectópico Testicular Bilateral en Paciente con Hiperplasia Supra-Renal Congénita. A propósito de un caso.**
Patricia González, Pedro Unshelm
17. **Aneurisma Trombosado Postraumático de la Arteria Humeral. Diagnosticado por Ultrasonido Doppler Color. Presentación de un caso clínico.**
Ramos O; Angel A; Rodriguez F; Rivero L; Nava A; Pacheco G; Mogollón E; Araujo J; Guerra B.
19. **Pseudoaneurisma Gigante. Laboratorio Vascular Valencia.**
Dra. Marialicia Tovar, Dra. Carmen Silva, Dr. Víctor Ortega, Dr. Roberto Santana y Dr. Felix Licon.
21. **Síndrome de Bruck en dos Hermanos Venezolanos.**
Castro de Amaya N; Nava de Ferrer N; Piña de Custodio M.; AbouKheir H.
25. **Aspecto Ecosonográfico de Leiomioma de Intestino Delgado en un Paciente con Enfermedad de Von Recklinghausen.**
Tovar LL., Manuel; Ragussa, Luciano; Mejias, Jose; Petrosino, Pierina; Ruiz, Maria E.
31. **Displasia Tanatofórica Tipo I. A Propósito de un caso.**
Miguel Octavio Sosa Palaviccini; Eleazar Olguín; Nelly Castro de Amaya; Eduardo González; Nelson Alberto Telles García; Asialid Milagros Rodriguez Millán.
35. **La Punción Aspiración con Aguja Fina Guiada por Ultrasonido.**
Isern, A. M.; Fernández, C. y Essensfeld, H.
43. **Linfadenopatía Cervical Inflamatoria Simulando Linfoma. A Propósito de un caso de Enfermedad por Arañazo de Gato.**
Sandra Trejo de Lomelli ; Jetty Raquel Jiménez Parra.

47. **Utilidad del Ultrasonido en el Diagnóstico de Lesiones Mamarias Intraductales.**
Sandra Trejo de Lomelli; Luis Fernando Moreno Guarache; Jetty Raquel Jiménez Parra.
49. **Diagnóstico Prenatal de Acondrogénesis Tipo I (Parenti – Fraccaro).**
Miguel Octavio Sosa Palaviccini, Carmen Virginia Rodríguez Santiago; Nelly Castro de Amaya; Miguel Angel Jiménez Taboada; Edgar Barreto; José Antonio Rivas.
55. **Descripción Ultrasonográfica Prenatal y Hallazgos Patológicos Post-Natales en la Osteogénesis Imperfecta Tipo II. A Propósito de un caso.**
Castro de Amaya Nelly; Nava de Ferrer Nelya; Piña de Custodio Marielys; Mavarez S. Engelber...
61. **Hernia Diafragmática de Bochdalek en el Adulto: Caso Clínico.**
Dra. Edda Chaves de González
- X EL ESPÍRITU DE LA AVUM
XI PALABRAS DEL EDITOR
XII INFORMACIÓN PARA AUTORES



EDITORIAL

XX ANIVERSARIO

20 Años no son nada, dice el célebre tango, pero a la vez puede ser mucho si comparamos el vertiginoso desarrollo tecnológico de las últimas décadas. Fui testigo de excepción, cuando en mi época de estudiante y realizando mi segundo año de internado rotatorio en el Hospital General "Dr. Miguel Pérez Carreño" adscrito al Instituto Venezolano de los Seguros Sociales en la ciudad de Caracas, ocurrió un acontecimiento que para aquel entonces fijó mi atención y curiosidad y probablemente marcó la inclinación de mi futuro Post-Grado (Radiología y Diagnóstico por Imágenes), corría el año de 1976, cursaba la pasantía de Obstetricia en el Servicio del distinguido Obstetra venezolano, ya fallecido, Dr. Tulio Monroy Pitaluga. Un buen día, llega al Servicio un aparataje con características de vehículo lunar que es colocado en la última sala de un pasillo largo lleno de habitaciones a cada lado para las pacientes embarazadas; lo conducía un médico obstetra de trayectoria que había solicitado autorización del Jefe de Servicio para realizar ciertos novedosos estudios que nunca antes habían sido practicados en nuestro hospital. Se trataba del Dr. David Rubinsztain quién operaba un extraño equipo, a nuestros ojos, que resultó ser un aparato de ecografía estático que producía imágenes en barrido con un largo brazo mecánico y que permitía visualizar al feto en su ambiente natural sin el uso de radiaciones ionizantes. Las imágenes obtenidas para asombro de los presentes, aún más aterradoras y confusas que las del paisaje lunar eran copiadas en papel y Rubinsztain insistía que se podía hacer diagnóstico prenatal de algunas patologías, así como, evaluar el bienestar fetal y de manera entusiasta interpretaba para nosotros aquellas borrosas y sombrías imágenes.

Tres décadas después, nos encontramos con la tecnología digital del nuevo milenio, imágenes de alta resolución. 3D y 4D, Doppler pulsado, Color, transductores multifrecuenciales matriciales, sondas endocavitarias de usos múltiples y pare de contar y el tamaño de los equipos ¿? algunos portátiles no mayor que una computadora Laptop y probablemente lo veamos de bolsillo.

En este marco de avanzada tecnológica, nace en el mes de marzo de 1986 la Sociedad Venezolana de Ultrasonido en Medicina, Avum, como una lógica tendencia de agrupar a colegas de diferentes especialidades médicas en una sola Sociedad, permitiéndoles profundizar en el conocimiento de los fenómenos envueltos en el diagnóstico por Ultrasonido.

No ha sido fácil llegar hasta aquí, muchas personas han dedicado cientos de horas de su tiempo, de su trabajo de sus familias para cristalizar este proyecto, imposible nombrarlos a todos sin cometer un imperdonable lapsus de memoria. Cabría solo mencionar un Libro de Actas rescatado de sus archivos personales por el Dr. Antonio J. Quintero Regalado con fecha de Reunión N°1 del Miércoles 28-06-77 de la Sociedad de Ecografía Bidimensional de Venezuela que tal vez representa, en mi conocimiento, el hecho histórico más antiguo de intento de formación de una Sociedad de Ultrasonido en Venezuela y firmada en aquel entonces por los Drs. Freddy Guevara Zuloaga, Antonio J. Quintero Regalado, David Rubinsztain y Antonio Ríos. Una palabra si creo oportuna para reconocer en la persona del Dr. Freddy Guevara Zuloaga, Presidente fundador de la AVUM, el arduo trabajo, constancia y dedicación de todos quienes lo acompañaron y permitieron el desarrollo del Ultrasonido en Venezuela y a su esposa Martha quien simboliza a todas las esposas y mujeres que en el lar familiar, estimularon con su solidaridad y entusiasmo el trabajo creador de quienes nos permitieron alcanzar el XX Aniversario de nuestra Sociedad.

Dr. Ricardo E. Lilue
Director



FELICITACIONES DE LA WFUMB

A nombre de la World Federation for Ultrasound in Medicine and Biology, WFUMB, quiero extender la más cordial y emotiva felicitación por el aniversario de los primeros 20 años de AVUM. Esta es definitivamente, una ocasión que nos llena de júbilo y alegría, pues con el pasar del tiempo hemos visto como esta Sociedad ha ido madurando, creciendo y evolucionando, hasta convertirse en una agrupación científica sólida y reconocida nacional e internacionalmente

No puedo obviar mi condición de miembro de esta Sociedad y manifestar mi satisfacción de pertenecer a ella. A lo largo de estos años he visto como un sencillo pero calificado grupo de amigos con gran interés por la Ultrasonografía, logró forjar una organización que congregara y convocara a médicos de todas las latitudes venezolanas y así como en las carreras de relevo, fue pasando el testigo de mano en mano, transmitiendo la vocación de servicio por nuestra Sociedad, así como el deseo de difundir los conocimientos relacionados con el ultrasonido y sus aplicaciones.

Veinte de años de eventos nacionales e internacionales de gran envergadura organizacional y académica, la publicación ininterrumpida de nuestra Revista, el reconocimiento internacional de AVUM con dos presidencias de la Federación Latinoamericana de Sociedades de Ultrasonido y la designación de Centro de Excelencia de la WFUMB, son una sobrada carta de presentación de lo que es y significa la Sociedad Venezolana de Ultrasonido en Medicina y Biología, AVUM.

¡Brindemos todos por esta especial ocasión con la seguridad de que en los próximos 20 años, se multiplicarán aún más los logros hasta ahora alcanzados!

Dr. Leandro Fernández
Vicepresidente WFUMB



MENSAJE DEL PRESIDENTE DE AVUM

Nos corresponde a los zulianos, el inmenso honor de celebrar en nuestra hermosa ciudad, Maracaibo, pionera del Ultrasonido en Latinoamérica, los XX años de "La Sociedad Venezolana de Ultrasonido en Medicina, AVUM", con el XX Congreso Nacional de Ultrasonido en Medicina y Biología " ECOMED 2006", I Congreso Caribeño de Ultrasonido en Medicina y Biología", III Simposio Internacional de FLAUS y II WFUMB Center of Excellence.

Tendremos el placer de compartir nuestro "calor" humano con un grupo de colegas y amigos procedentes de las diferentes regiones de nuestro país y vecinos (USA, México, Puerto Rico, República Dominicana, Colombia, Ecuador, Perú, Chile, Brasil, Argentina, Bolivia, Paraguay, Uruguay).

Rememoramos aquel 26 de noviembre de 1986, cuando nuestros profesores los Doctores Freddy Guevara Z, Ricardo Lilue y José A. Cisneros, se dieron a la tarea de crear una Sociedad sin fines de lucro, con el objeto de divulgar y promover el uso adecuado del Ultrasonido en Medicina.

Son veinte años de ardua lucha en la propagación de una tecnología, la cual avanza en forma avasalladora y que ha pasado a convertirse en la prolongación de los ojos y las manos del médico, y por ende, como parte de la historia clínica del paciente. Una tecnología tan benevolente que ha soportado " El uso y abuso" de la misma.

Nuestra Sociedad ha tenido la loable responsabilidad de preparar a sus miembros , tratando de garantizar a nuestros pacientes , que la técnica sea aplicada con responsabilidad y honestidad en beneficio de los mismos. Por sus directrices han pasado muchos colegas de reconocida trayectoria profesional, algunos de los cuales ya no están con nosotros, pero todos y cada uno de ellos han dejado su valioso legado.

En nuestra tierra se funden aire, sol y agua. Y, tal como el haz de ultrasonido atraviesa los tejidos del ser humano - permitiéndonos ahondar en su salud o en su morbilidad- , facilitando a la mente del operador dilucidar sobre su bienestar anatómico o fisiológico, así mismo el Rayo del Catatumbo atraviesa las aguas del Lago, iluminando el cielo marabino, recordándonos permanentemente que existe un Ser Supremo, que nos benefició con esta hermosa y próspera tierra, en la que al albergar tantos corazones y mentes brillantes, se fundirán a su vez "la ciencia de la salud, la tecnología y el deseo firme de brindar bienestar a nuestro pacientes".

Es por ello que para recibir a nuestros invitados en ECOMED 2006, y demostrar el gozo que nos embarga, no utilizaremos fuegos artificiales, porque el relámpago del Catatumbo iluminará nuestro cielo para enmarcar dicho evento.

El petróleo, el lago, el carbón y las tierras fértiles con las que Dios engalanó nuestra Tierra, la convierten en una zona de gran riqueza minera y agropecuaria, y es por lo que los zulianos nos enorgullecemos de nuestro gentilicio.

Gracias, por acompañarnos y esperamos que con la mayoría de edad de nuestra Sociedad, AVUM, Venezuela siga demostrando al mundo que estamos a la vanguardia en ciencia y tecnología.

¡ BIENVENIDOS A ECOMED 2.006 !

**Dra. Nelly Castro de Amaya.
Presidenta AVUM.**

Cómo nace la AVUM

La historia de la AVUM, según mi propia experiencia, se inicia en el año de 1985, cuando retorno a Venezuela después de haber culminado mi doctorado en ingeniería médica en los Estados Unidos. En 1983, se celebró en la ciudad de New York el Congreso anual del American Institute of Ultrasound in Medicine, AIUM, precursor por naturaleza de todas las Sociedades mundiales de Ultrasonido en Medicina. En dicho Congreso asistí como parte de mis actividades de Fellow en Radiología de la Escuela de Medicina Thomas Jefferson en la ciudad de Philadelphia.

Durante el Congreso, me topé con dos venezolanos a los cuales identifiqué por su distintiva forma de hablar y las etiquetas que los identificaban como los doctores Ricardo E. Lilue y Freddy Guevara Zuloaga de Venezuela. Me presenté e iniciamos una amistad que todavía perdura a más de 20 años de nuestro primer encuentro. Allí entre comentarios y anécdotas, el doctor Guevara me invitó a visitar su instituto educativo de ultrasonido en la Fundación Unidad de Perinatología del Hospital Universitario de Caracas.

Así fue como en 1985, a mi regreso definitivo me hice presente en el piso 10 del Hospital Universitario de Caracas en donde funciona la Fundación Unidad de Perinatología y me uní al grupo de trabajo como Coordinador docente del programa de entrenamiento en Ultrasonido, área que me apasionaba y la cual había escogido como tema central de mi tesis doctoral.

Fue en el Hospital Universitario de Caracas donde conocí a la cuarta persona clave para dar inicio al proyecto de la AVUM, un médico Radiólogo que había pasado por el entrenamiento de Ultrasonido en el Hospital Universitario, y que con una gran pasión por la docencia, voluntariaba su tiempo y esfuerzo ofreciendo a los cursantes en Ultrasonido una visión radiológica comparativa con su área de experticia, la tomografía axial computada, para aquel entonces no existía en Caracas Resonancia Magnética, me refiero a la doctora Ana María Bermúdez de Gascue, mejor conocida como la doctora Gascue.

El doctor Freddy Guevara Zuloaga con una meritoria carrera docente universitaria, a pesar de haberse formado como gineco-obstetra, tenía una pasión por la ecosonografía, adquiriendo experiencia propia y en su paso por la Universidad de Salamanca, España compartiendo inquietudes con el doctor Fernando Bonilla-Musoles, prestigioso profesor de reconocida trayectoria internacional, de esta forma cumplía el doctor Guevara una labor formativa y estimuladora para el desarrollo del Ultrasonido en Venezuela.

La Fundación Unidad de Perinatología, en su Unidad de Ultrasonido, no solo ofrecía al Hospital Universitario de Caracas la muy necesaria experticia en diagnóstico gineco-obstétrico y perinatal sino que apoya otros Servicios como Cirugía y Medicina con Ecografía abdominal, pequeñas partes y cuanto novedad se incorporaba al campo del Ultrasonido Diagnóstico.

La Unidad de Perinatología ya tenía en su haber la realización de los dos primeros Congresos Nacionales de la especialidad uno en la ciudad de Caracas, en los Salones de Conferencia del otrora bello, hermoso y funcional Parque Central y el segundo Congreso en el desaparecido Hotel Meliá Caribe en el litoral Central (Caraballeda).

El doctor Guevara tenía compromisos para realizar el III Congreso Venezolano de Ultrasonido en Medicina en la ciudad de Caracas en el año 1986.

Para ese entonces, el doctor Guevara era ampliamente conocido por toda Venezuela, no sólo por haber organizado y presidido los congresos anteriores sino por sus incansables viajes al interior del país participando en Cursos de Capacitación para estimular el uso adecuado de la ecografía y para entrenar nuevos especialistas.

En sus múltiples reuniones con otros médicos que practicaban y educaban en este campo de la ecosonografía, ya había surgido la idea de organizar una Sociedad Venezolana de Ultrasonido en Medicina, que canalizara las inquietudes y formalizara los eventos nacionales, además de representar a Venezuela en la creciente Federación Mundial de Sociedades de Ultrasonido en Medicina (WFUMB).

Diferentes grupos de médicos en ciudades como Maracay, con los doctores Aníbal Montesinos y Alcira Centeno de Ararat; Valencia con los doctores Efraín Inaudi Bolívar y Alberto Sosa Olavarria; en Maracaibo, el doctor Luis Soto Pirela, procedente de los Estados Unidos, trae para la ciudad el primer equipo ecógrafo al Hospital Coromoto de Maracaibo y envía a los doctores Ricardo Fancite y Nelly Villalobos de Mejías a entrenarse en USA, posteriormente en el año 1978 los tres colegas inician los cursos de entrenamiento en ecografía y en el año 1982 es avalado por la Universidad Rafael Urdaneta como Curso de Post-Grado de dos años, siendo su primera egresa en el año 1984, la doctora Nelly Castro de Amaya, actual Presidente de nuestra Sociedad y otros distinguidos colegas también tenían un proyecto de docencia en Ultrasonido y muchos otros que mejor conoce el doctor Guevara conformaban el movimiento de líderes promoviendo el uso apropiado y la docencia en Ultrasonido en todo el país.

Así fue como junto al doctor Guevara, los doctores Lilue, Gascue y yo nos sentamos a organizar aquel memorable III Congreso Interamericano de Ultrasonografía Integral a celebrarse en la ciudad de Caracas del 05 al 08 de Marzo de 1986, bajo el patrocinio y organización de la Fundación Unidad de Perinatología del Hospital Universitario y la Facultad de Medicina de la Universidad Central de Venezuela. El doctor Efraín Inaudi Bolívar era el Presidente Honorario del Congreso y el doctor Guevara el Presidente del evento. A manera de anécdota el costo de los seis días del Congreso era Bs. 1.100 calculado a razón de Bs. 10 por US \$ y los Profesores invitados: Dra. Lucy Kerr (Brasil), Dra. Henrietta Rosenberg (USA), Dr. Edward Lyons (Canadá), Dr. Roberto Calderón (USA), Dr. Luiz Bailao (Brasil), Dr. Luis Soto Pirela (Venezuela), Dr. Diego Núñez (Venezuela) y la Dra. Lilian Casas (Venezuela).

Es importante señalar que también en otras especialidades médicas se reconocía la importancia del Ultrasonido y personalidades como el doctor Harry Acquatella, Ronald Ortega en Cardiología, Lilian Casas y Ana M. Gascue en Radiología, Yaninna Brito en Oftalmología, Obstetras como Mario Zillianti, Antonio J. Quintero Regalado, David Rubinsztein y muchos otros que mi mente no recuerda, ya eran líderes en ofrecer servicios de Ultrasonido en sus instituciones y de promover la educación en su especialidad.

Como era costumbre en esa época el doctor Guevara contactó a empresas organizadoras de eventos para que se encargaran de la organización del III Congreso de Ultrasonido, pero estas empresas cobraban demasiado por la organización dejando poco margen de beneficio para las instituciones promotoras, en este caso la Unidad de Perinatología que precisaba esos fondos para la compra de equipos y mejoramiento de sus servicios.

Fue así como el doctor Guevara, viendo el entusiasmo y capacidad de trabajo de su recién creado equipo organizador, (Lilue, Gascue y Cisneros) decidimos organizar el congreso por propia cuenta y riesgo, esforzándonos y dedicando más de nuestro tiempo a fin de hacer un evento exitoso en lo académico y en lo económico para beneficio de la Fundación de Perinatología.

Nuestra primera tarea fue la de procurar los primeros fondos económicos para costear los depósitos requeridos por el Hotel, Audiovisual y los pasajes y hoteles de los invitados, juntos en equipo, pudimos crear un presupuesto de gastos así como una lista de tareas asignadas a cada uno para poder realizar el evento.

Una idea, de la cual creo recordar, fue mía, estaba en buscar dinero donde el dinero se encuentra, es decir, en los bancos, de manera que nos planteamos invitar a una entidad bancaria para que nos ayudara a financiar el evento, no para pedir un préstamo, sino para que la inversión se les retornara en publicidad de sus servicios entre los asistentes al evento, un canje de capital por presencia de mercadeo, hasta donde sabíamos, esto nos lucía insólito pues ningún evento anterior había hecho esto, ya que siempre los patrocinadores y exhibidores eran empresas farmacéuticas o distribuidores de equipos médicos.

Fue así como el doctor Lilue recordó que una de sus pacientes, le había comentado ser la secretaria personal de un alto ejecutivo de uno de los más importantes bancos de la época y utilizando su proverbial capacidad negociadora logró conseguirnos una entrevista al más alto nivel para presentar la idea del financiamiento a los ejecutivos del banco.

Transcurría el inicio del año 1986 y nos hicimos presentes en las oficinas del Vice-presidente del banco en cuestión, nos encontrábamos presentes los doctores Guevara, Lilue y Yo para presentar nuestra insólita pretensión que además avalaríamos en la persona de cada uno de nosotros, el doctor Guevara algo preocupado por el compromiso y el Lilue y yo solo éramos propietarios de la ropa que llevamos encima y para nuestro total y completo asombro, la idea les gustó y les gustó mucho e inmediatamente giraron instrucciones para abrir una cuenta corriente con la primera remesa de dinero del banco para financiar el evento, y lo mejor de todo sin intereses y sin aval alguno. Algo que nos pareció un tanto descabellado y desesperado, así como inusitado para los banqueros, pero a la final, tal vez pedíamos muy poco para lo que estábamos ofreciendo.

Cuando nos participaron la apertura de la cuenta corriente, surgió el primer inconveniente pues la misma no podía ser abierta a nombre de la Fundación Unidad de Perinatología, así que los abogados del banco nos sugirieron crear una Asociación Civil sin fines de lucro para recibir los fondos y realizar el evento.

Dos cosas positivas surgieron de este inconveniente, la primera fue que como el banco y sus ejecutivos tenían problemas en recordar el nombre del proyecto " III Congreso Interamericano de Ultrasonografía Integral " propuse darle un nombre más corto que fuera mas comercial y fácil de recordar, de esta manera surge el nombre de ECOMED, de tal manera que cada año se añadiría el año al nombre ECOMED y se identificaría mas fácilmente el Congreso, la idea fue presentada con mis colegas y así nació el nombre ECOMED, a partir de ECOMED 86. A los publicistas del banco les encanto la idea y así se hicieron los primeros afiches y trípticos de este evento.

La segunda cosa positiva fue la creación de la AVUM; así es, el destino quiso que la AVUM se creara con la idea original de abrir una cuenta corriente a su nombre y para organizar ECOMED 86. Cuando surgió la necesidad de crear una persona jurídica para asignar los fondos, nos preguntamos, porque no hacer de una vez la Sociedad de Ultrasonido que tanto hemos ansiado, aprovechamos este Congreso para presentarla y de ahora en adelante una Sociedad Médico Científica nació, sin fines de lucro y con personalidad jurídica propia, y así nació AVUM con el doctor Freddy Guevara Zuloaga como Presidente fundador y los doctores, Lilue, Gascue y Cisneros como directores fundadores, todos con carácter temporal, ya que la primera Asamblea en pleno de miembros ratificara a la Junta Directiva o nombrara nuevos directivos durante el evento.

Lo que llevaba años de ideas, planes y bocetos de estatutos, se formalizó fortuitamente en un par de horas de una tarde de aquel año de 1986 con la finalidad de calificar para poder recibir los fondos que permitieran organización y celebración de ECOMED 86.

Esa tarde, salimos del banco, no se si a celebrar nuestra osadía y buena suerte o para compartir el susto de la responsabilidad adquirida. Se había dado inicio a una organización sin haber podido tener tiempo de consultar a ninguno de los líderes que de esta especialidad, ya habían en Venezuela y confiados de nuestro buen juicio y sincero propósito.

La mayor preocupación del grupo era que estas distinguidas personalidades pudieran ver nuestra recién creada Sociedad como una suerte de Club privilegiado y excluyente y no fuera capaz de ganar la confianza y la necesaria colaboración de todos para crecer en armonía.

En este sentido nos formulamos una política de inclusión que permitiera dar a conocer nuestras verdaderas intenciones, hacer una organización participativa, democrática y seria que diera un espacio a todos aquellos que desearan participar y contribuir con su esfuerzo a los objetivos de la AVUM, que son promover el Uso Apropiado del Ultrasonido Diagnóstico en Venezuela en todas sus especialidades y promover la docencia y la investigación científica en este campo.

Realizamos una serie de visitas para informar al mayor número de médicos reconocidos en Ultrasonido de la recién formada Sociedad y se les invitó a hacerse miembros y a participar activamente. El centro de nuestra presentación es que la Junta Directiva de la AVUM no debería nunca verse como un

odium que reflejara lo más granado del Ultrasonido en Venezuela, cosa por demás difícil de cuantificar, sino que se viera como un grupo de motivados médicos que hacen voluntario su tiempo y esfuerzo para cumplir los objetivos de la Sociedad.

En tal sentido se organizó un evento para que la recién creada Sociedad AVUM. La llamamos Asociación circunstancialmente porque los abogados estaban más familiarizados con este término para las asociaciones civiles sin fines de lucro. El término Sociedad es usado mayormente por las Academias. Independientemente del nombre, siempre la vimos como una Sociedad médica, además es más fácil pronunciar AVUM que SVUM.

El esfuerzo no se concentró nada más en organizar ECOMED, sino que también iniciamos contactos internacionales para lograr el reconocimiento de la Federación Mundial de Ultrasound, WFUMB. En este sentido hicimos un viaje memorable a las Vegas para asistir al Congreso Anual del American Institute de Ultrasound in Medicine and Biology, AIUM donde hicimos contactos que sería de mucha importancia futura, con distinguidos miembros del liderazgo mundial del ultrasonido, muchos de los cuales recuerdan con agrado nuestra presentación formal de la AVUM.

Además de la búsqueda de reconocimiento internacional iniciamos contactos a nivel nacional para dar a conocer la AVUM y formar Coordinaciones Regionales que le dieran cabida al entusiasmo que la Asociación y Ecomed estaban creando.

Uno de los grandes logros de esta gestión con el banco, fue que nos permitió realizar las inscripciones directamente en las sucursales del banco en todo el país. Esto facilitó a los participantes a la hora de formalizar su inscripción, todo lo que tenían que hacer era depositar en las más de cien sucursales del banco a nivel nacional y a la cuenta de la AVUM el monto de la inscripción, que a manera de anécdota el costo de los seis días del Congreso era Bs. 1.100 calculado a razón de Bs. 10 por US \$, llenar una planilla con sus datos y enviar vía fax o llamando por teléfono sus datos a la sede de la AVUM, que en aquel entonces funcionaba en mi consultorio y allí nuestra primera secretaria y coordinadora de eventos la Sra. Ana Mercedes Rodríguez, a quien recordamos con afecto, alimentaba nuestra recién adquirida computadora donde se llevaban los registros de inscritos en Ecomed y de los miembros de la AVUM, correspondencia y demás datos de la asociación.

No los sabemos con certeza, pero queremos creer que fuimos la primera Sociedad médica venezolana totalmente computarizada y utilizando este sistema de inscripciones por sucursales bancarias. En pocos, pero productivos meses, la casi totalidad de los ecografistas venezolanos tanto gineco-obstetras, gastroenterólogos, cardiólogos, oftalmólogos, pediatras, radiólogos, internistas y cirujanos ya sabían de la existencia de la AVUM, así como de la convocatoria a ECOMED 86 a celebrarse en el Hotel Caracas Hilton. La receptividad fue muy buena indudablemente por el gran prestigio del doctor Freddy Guevara y por la natural y entusiasta presencia nuestra a su lado que siendo casi desconocidos proyectábamos seriedad y eficacia.

Fue así como organizamos un evento pequeño de reconocimiento de la AVUM a todos aquellos pioneros en la especialidad en Venezuela, nombrándolos Miembros Distinguidos y Fundadores de la AVUM, en una ceremonia donde se les entregó una placa y reconocimientos por sus trayectorias en la especialidad y botones dorados. La convocatoria fue aceptada por la totalidad de los invitados y fue para mí un gran honor poder reconocer la trayectoria de médicos que me doblaban en edad y que tenían años haciendo Ultrasonido en forma callada y sin haber sido reconocidos como pioneros. Este hito en la historia de la recién creada Asociación, luego convertida en Sociedad, sirvió de base para una de nuestras más esenciales políticas:

“ La de reconocer el trabajo ajeno, la de buscar la excelencia y públicamente exponerla, durante cada evento, profesionales nacionales e internacionales son honrados por su esfuerzo y excelencia profesional y esto debe mantenerse mientras la AVUM exista ya que nada más justo que reconocer el trabajo excelente de un colega, sin mezquindades ni politiquerías. En cada Congreso hay uno o varios

presidentes honorarios, miembros honorarios y reconocimientos a los organizadores, voluntarios, casas comerciales, etc como una obligación permanente de la AVUM para con todos aquellos que a lo largo de 20 años han continuado la labor y el espíritu de sus fundadores”.

Así llegamos a la celebración del primer ECOMED 1986, el III Congreso Interamericano de Ultrasonografía Integral, presidido por el doctor Freddy Guevara y honrando como Presidente Honorario al doctor Efraín Inaudi, pionero en la especialidad con distinguidos profesores nacionales e internacionales, un doble programa de Medicina y de Gineco-Obstetricia para atender a más de 600 participantes que fueron registrados por computadora al llegar al hotel.

La espléndida exhibición comercial fue inaugurado por una bella venezolana, que años más tarde sería alcaldesa de gran prestigio y candidata presidencial, para ese entonces era la imagen corporativa del grupo financiero que auspició el evento.

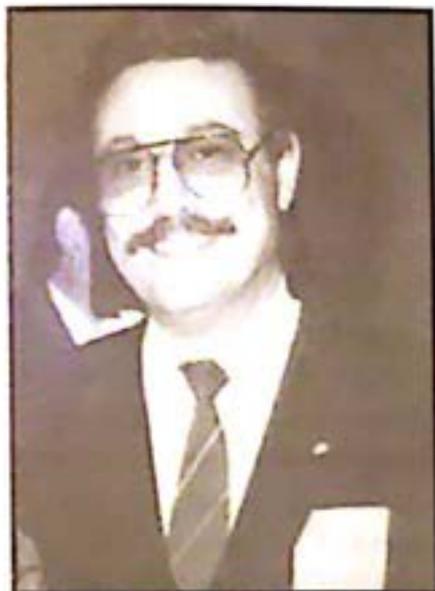
ECOMED 86, fue un gran éxito, las casas comerciales estuvieron satisfechas, la arrendadora financiera que nos patrocinó logró nuevos clientes, los médicos participantes adquirieron conocimientos y refrescaron conceptos conocidos, los profesores invitados se llevaron una grata imagen de Venezuela, sus gente, sus médicos y de la Sociedad, y la AVUM nació junto con ECOMED para crecer y desarrollarse en una de las Sociedades más exitosas en la historia médica venezolana, con 20 años de vida institucional, veinte congresos realizados cada año ininterrumpidamente, cientos de cursos de entrenamiento y capacitación, decenas de profesores internacionales de gran prestigio nos han visitado y conocido, nuestros directivos no sólo han adquirido proyección nacional sino internacional, dos presidencias de la Federación Latinoamericana de Sociedades de Ultrasonido en Medicina y Biología, FLAUS (Dr. R. Lilue, 1993, Dr. L. Fernández, 2001) y actualmente una vice-presidencia en la Federación Mundial de Sociedades de Ultrasonido en Medicina, WFUMB (Dr. L. Fernández, 2006).

La AVUM y su evento ECOMED tienen una sólida trayectoria de confianza y seriedad que nos permite negociar con hoteles, agencias de turismo y contratistas de eventos que nos aprecian y nos ven como profesionales serios.

La AVUM ha sabido con el profesionalismo de los muchos directivos que ha tenido mantenerse a pesar de las severas crisis económicas, políticas y sociales que hemos vivido en Venezuela en los últimos 20 años y es un ejemplo para futuras generaciones de lo que se puede hacer con honradez, motivación y metas claras, una Sociedad para el futuro, plural, abierta, incluyente, que busca la participación de todos, que no pertenece a nadie, que es patrimonio de todos, que no pretende exclusividad de pocos sino que esta abierta a las nuevas ideas y la participación conjunta y equilibrada, recordando a aquellos que la hicieron posible, buscando la excelencia profesional y ante todo siendo una Sociedad que honra el gentilicio ético venezolano en tiempo de crisis o de bonanza. Soy un hombre afortunado que puede ver crecer en el tiempo, la semilla de su esfuerzo y agradecer a los fundadores Guevara, Lilue y Gascue su solidaridad y compañía para cristalizar este proyecto y todos mis colegas que me precedieron con la idea de organizarnos en sociedad y a los que nos siguieron con firmeza y lealtad y se esforzaron por mantener vivo este sueño.

Dr. José A. Cisneros Yáñez

GALERÍA DE EX-PRESIDENTES



DR. FREDDY GUEVARA ZULOAGA (1986-1990)

Eminente médico Venezolano nacido en Caracas. Con postgrado en la especialidad de Gineco-Obstetricia. Pionero del Ultrasonido en Venezuela, Nuestro máximo líder fundador de la AVUM. Realizó estudios de Ultrasonido en la Universidad de Salamanca, España, con el Dr. Fernando Bonilla Musoles.

Creador de la Unidad de Perinatología del Hospital Clínico Universitario de Caracas, con quien realizó los dos primeros congresos de Ultrasonido en Venezuela antes de la fundación de la AVUM. Organizó en conjunto con el Dr. José Antonio Cisneros, La Dra. Ana Gascue y el Dr. Ricardo Lilue, el III Congreso Interamericano de Ultrasonido en el año 1986 que se convirtió en el primer Evento ECOMED realizado por la naciente AVUM. Formador de varias generaciones de Ecosonografiastas y luchador incansable en la capital y el interior del país para el estímulo y la formación del adecuado uso del ultrasonido



DR. RICARDO LILUE BITTAR (1990-1992)

Nacido en Caracas. Ejerce su profesión en la Clínica Santiago de León y en C.E.D.E.C. Egresado de la Escuela de Medicina de la UCV. Realizó post grado Radiología en el Hospital Pérez Carreño de la capital. Cursó estudios de Ultrasonido en Canadá. Director Fundador de la Sociedad Venezolana de Ultrasonido en Medicina y Biología. Presidente de la Federación Latinoamericana de Sociedades de Ultrasonido (FLAUS) en el año 1993. Presidente de la Sociedad Venezolana de Radiología y Diagnóstico por Imágenes (SOVERADI) en el año 1997.

También ha sido distinguido con la Vicepresidencia Honoraria del Congreso Mundial de Ultrasonido en Argentina 1997, Miembro Honorario de la Academia Peruana de Cirugía, Miembro Honorario de la Cruz Roja Venezolana, Miembro Honorario de la Sociedad Mexicana de Ultrasonido. Es miembro Activo del Colegio Interamericano de Radiología y de la Federación Mundial de Ultrasonido (WFUMB).

GALERÍA DE EX-PRESIDENTES



DR. JOSÉ ANTONIO CISNEROS (1992-1994)

Médico e Ingeniero nacido en Caracas con doctorado en Imagenología y amplia experiencia en Ultrasonido y Resonancia Magnética. Miembro Fundador de la Sociedad Venezolana de Ultrasonido en Medicina y Biología (AVUM) y co-redactor de sus primeros estatutos. Egresado de la Escuela Vargas de la UCV en 1978. curso estudios de postgrado en el Massachusetts Institute of Technology y en la Universidad Drexel, obteniendo un Ph.D en Ingeniería Biomédica, realiza un fellowship en diagnóstico por imágenes en el Thomas Jefferson University Hospital en Philadelphia. El Dr. Cisneros, tiene gran prestigio internacional como Docente en temas de Tecnología Radiológica, Computación y Diagnóstico por Imágenes de Ecografía Doppler a Color y de Resonancia Magnética. Ha escrito numerosas publicaciones y se ha desempeñado como docente en el Hospital Universitario de Caracas, en el Servicio de Radiología del Hospital Thomas Jefferson en la ciudad de Philadelphia.



DR. ROBERTO PASSARIELO (1994-1996)

Médico Ginecólogo Obstetra de el Instituto Médico La Floresta y de la Unidad de Ginecología, Fertilidad y Reproducción Humana (GENESIS). Nacido en Caracas egresado de la Universidad Central de Venezuela Adjunto Unidad de Perinatología. Hospital Universitario. UCV.

Pasante de la Unidad de Reproducción. Universidad La Sapienza. Roma Italia. Ejerció la Presidencia de la AVUM desde 1994 a 1996. Miembro Activo de la Federación Latinoamericana de Sociedades de Ultrasonido en Medicina y Biología de la cual fue su Director de Finanzas desde el 2001 al 2004. Miembro Activo de la Federación Mundial de Ultrasonido en Medicina y Biología (WFUMB).

GALERÍA DE EX-PRESIDENTES



DR. LEANDRO FERNÁNDEZ (1996-1998)

Director del Laboratorio de Ecografía Avanzada Vascular (LEAV), Instituto Médico La Floresta. Caracas, Venezuela. Nacido en Caracas en 1956, cursó estudios de Pregrado en Brasil y en la Universidad Central de Venezuela donde egresa en 1981. Especialidad de Medicina Interna en el Hospital Vargas en 1986. Realizó estudios Ultrasonografía en Medicina en la Unidad de Perinatología del hospital Universitario de Caracas cursos extensivos en USA y Austria. Presidente de la Federación Latinoamericana de Sociedades de Ultrasonido, FLAUS 2001-2003. Presidente del X Congreso Latinoamericano (Flaus 2001) Presidente del III Congreso de U.S 3D Presidente del VI Congreso Ibero-Latinoamericano de Ultrasonido, 1995. Vice-Presidente Congreso Venezolano de Ultrasonido, ECOMED 94. Miembro del Directorio de la Fundación Internacional para Acreditación y Certificación para Ultrasonografistas, ICEAF. Actual Vicepresidente de la Federación Mundial de Sociedades de Ultrasonido en Medicina y Biología (WFUMB).



DRA. ROSALINDA FUENTES (1998-2000)

Médico Nefrólogo y Ultrasonografista. Nacida en Caracas, egresada como médico Cirujano de la Universidad de los Andes con Post Grado en la Universidad René Descartes de Paris y con cursos de Ultrasonido en Medicina en el Hospital Broussais, y de Gineco-Obstetricia y Alto Riesgo Obstétrico en Maternidad Port Royale, Paris. Profesor Instructor y asistente del Instituto de Medicina Nuclear y de la cátedra de Fisiopatología de Universidad de Los Andes, Mérida. Coordinador Docente en Ultrasonido de Unidad de Perinatología, Hospital Universitario; Universidad Central de Venezuela. Caracas. Profesor de cursos de Post grado en Ultrasonografía Integral, dictados en la Cruz Roja Venezolana y en el Centro de Enseñanza e Investigación de Ultrasonido en Medicina, y auspiciados por la Universidad Centro Occidental Lisandro Alvarado, Barquisimeto. Miembro Activo y directivo de la Sociedad de Ultrasonido en Medicina, AVUM central, 1994-2000. Miembro Activo de la Federación de Sociedades Latinoamericanas de Ultrasonografía en Medicina y Biología, FLAUS. Miembro Honorario de la Cruz Roja Venezolana, Seccional Lara. Miembro Activo y Directivo de la Sociedad Venezolana de Ultrasonografía en Medicina, AVUM, Seccional Lara, desde el año 1991.

GALERIA DE EX-PRESIDENTES



DR. ALBERTO SOSA OLAVARRIA (2000-2002)

Nacido en Puerto Cabello, Estado Carabobo en 1946. Realiza sus estudios de medicina en la Universidad de Carabobo donde se gradúa en el año 1973. En esa misma casa de estudios Realiza post grado en Perinatología. También realizó post grado de Obstetricia y Ginecología en La Universidad de Los Andes en 1979 y Doctorado en Ciencias Médicas en la Universidad del Zulia en 1989. Es un docente de larga trayectoria y autor de innumerables trabajos de investigación y de cuatro libros sobre el Ultrasonido en Ginecología y Obstetricia. Entre ellos "Ultrasonografía y Clínica Embrio Fetal que cuenta con dos ediciones".

Es miembro de la Sociedad Venezolana de Ultrasonido desde su fundación y ha sido presidente honorario en dos oportunidades. También ejerció durante mucho tiempo la Dirección Editorial de la revista Ultrasonido en Medicina.



DR. PEDRO UNSHELM BAEZ (2002-2005)

Médico Radiólogo de El Instituto Pediátrico La Florida, Clínica Leopoldo Aguerrevere e IPASME en Caracas. Egresado de el Hospital Pérez Carreño de Caracas. Nacido en Guasipati. Estado Bolívar en 1959. Cursó estudios de Medicina en La Universidad de los Andes en el año de 1983. Ejerció como médico general en la Población de Ciudad Piar. Estado Bolívar. Realizó entrenamiento en Ultrasonido Pediátrico en la Universidad Nacional, Bogotá Colombia en 1992. Incorporado a la AVUM en 1998. Presidente del Congreso Venezolano de Ultrasonido (ECOMED 2004). Es miembro activo de la Federación Mundial de Ultrasonido en Medicina y Biología (WFUMB) y de la Federación de Sociedades de Ultrasonido en Medicina y Biología (FLAUS) de la cual es su actual Director de Finanzas. Designado miembro Honorario de la Sociedad Dominicana de Ultrasonido (S.D SONO) y de la Sociedad Colombiana de Ultrasonido (SOCOUM). Actualmente ejerce la Presidencia de la Sociedad Venezolana de Radiología y Diagnóstico por Imágenes (SOVERADI) período 2006-2008 y es el consejero principal ante el Colegio Interamericano de Radiología por Venezuela.

CERTIFICADA LA AVUM COMO CENTRO DE EXCELENCIA MUNDIAL EN ULTRASONIDO

El 6 de febrero del año 2005 fue un día extraordinario para nuestra Sociedad ya que en el marco de la reunión anual del Comité Ejecutivo de la World Federation for Ultrasound in Medicine and Biology, WFUMB, realizada en el Hotel Four Points Sheraton de la Ciudad de Panamá, gracias a las gestiones del Dr. Leandro Fernández (Consejero Administrativo de WFUMB y Miembro del Comité de Educación) y luego de haber llenado los requisitos correspondientes exigidos, se firmó el acuerdo que confirma a Venezuela a través de la AVUM como Centro de Excelencia Mundial en Ultrasonido. El documento fue firmado por el Dr. Marvin Ziskin, Presidente de WFUMB, Dr. Hiroki Watanabe Director del Comité de Centros de Excelencia WFUMB, Dr. Pedro Unshelm, Presidente de la AVUM y Dr. Leandro Fernández, Secretario del Centro de Excelencia WFUMB Venezuela. Como testigos del acto estuvieron el Dr. Byung Ihn Choi, Vicepresidente 1 WFUMB, Michel Claudon, Vicepresidente 2 WFUMB, Stanley Barnett, Secretario WFUMB), Peter N. Wells, Editor en Jefe del Journal of Ultrasound in Medicine and Biology así como Soren Hancke, Editor de la revista ECHOES.

Es de hacer notar que Venezuela es el tercer país en el mundo y único en Latinoamérica que se incorpora a este programa de reconocimiento de la WFUMB. Anteriormente fueron creados los Centros de Excelencia en Dhaka, Bangladesh, Asia y Kampala, Uganda en África, durante el año 2004.

Los distinguidos colegas Watanabe, Choi, Claudon y Barnett fueron conferencistas en Ciudad Guayana durante el marco de ECOMED 2005 cuando se instaló el Centro de Excelencia WFUMB en nuestro país.

La constancia y perseverancia en la organización de eventos de alto nivel científico, la regular publicación de nuestra Revista "Ultrasonido en Medicina", así como el destacado papel nacional e internacional de muchos de los miembros de AVUM, permitió que la WFUMB hiciera este importante reconocimiento no sólo a nuestra Sociedad, sino también a la Federación Latinoamericana de Sociedades de Ultrasonido, FLAUS. Nos enorgullece recibir esta singular distinción y la compartimos con el resto de las Sociedades afiliadas a FLAUS y su representante en el Directorio de WFUMB, el Dr. Leandro Fernández.



Fig. 1. Hotel Sheraton de Ciudad de Panamá



Fig. 2. El Dr. Fernández explica ante el Directorio las razones por la cuales Venezuela debía ser considerada Centro de Excelencia Mundial y a la vez expone los pormenores de ECOMED 2005 y II CONGRESO AMAZÓNICO.



Fig. 5. Los Drs. H. Watanabe, P. Unshelm, L. Fernández y M. Ziskin celebran el acontecimiento de trascendental importancia para el ultrasonido venezolano.



Fig. 3. El Dr. Hiroki Watanabe firma el acuerdo y los Drs. Pedro Unshelm y Marvin Ziskin esperan por su turno.



Fig. 6. El Dr. Marvin Ziskin suscribe el acuerdo después de las firmas del Dr. Unshelm y el Dr. Fernández, de Venezuela.

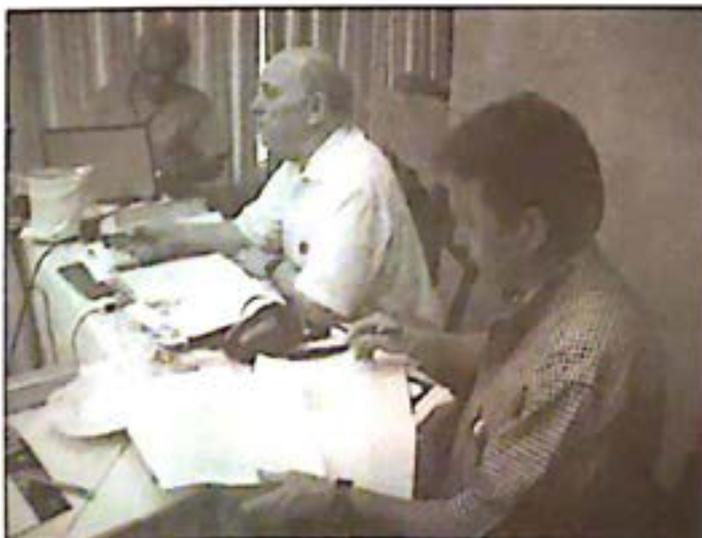


Fig. 4. El Dr. Pedro Unshelm firma el acuerdo por la Sociedad Venezolana de Ultrasonido.



Fig. 7. De izquierda a derecha los Drs. Soren Hancke de Dinamarca, Marvin Ziskin, USA, Byung Ihn Choi, Corea, Stanley Barnett, Australia y Pedro Unshelm.

INVITADOS INTERNACIONALES 1986-2006

ARGENTINA

NORMAN KOREMBLIT
MIRTHA LANFRANCHI
HORACIO SORIANO
OSWALDO ROSSANO
DANIEL MARGULIES
ARMANDO GOLDMAN
CARLOS ELORZA
GUSTAVO BOICHETTA
MIGUEL LO VUOLO
CARLOS BRUGUERA
RICARDO CORONA
ALBERTO BELINSKY
MANUEL PALERMO
DANIEL CAFFICCI

AUSTRALIA

STANLEY BARNETT

AUSTRIA

ALFRED KRATOHWILL
KARL KETTL

BÉLGICA

J.P. SCHAAPS

BRASIL

AYRTON PASTORE
JOEL SCHMILLEVITCH
ANTONIO CARLOS MATTEONI
LUIZ BILAO
LUIZ MACHADO
GIOVANNI GUIDO CERRI
ILKA DE OLIVEIRA
LUCY KERR
DOMIGO CORREA DA ROCHA
FERNANDO MORCEFF
RENATO XIMENES

CHILE

HERNÁN MUÑOZ
WALDO SEPÚLVEDA
FERNANDO VIÑALS

COLOMBIA

CARLO VINICIO CABALLERO
HECTOR CHAMORRO
LUIS CARLOS JIMÉNEZ
GUIDO PARRA ANAYA
RAFAEL ELEJALDE
LUIS F. NOVOA

COSTA RICA

FERNANDO CHAVARRÍA

CUBA

ORLANDO VALS
MARÍA PARRILLA
SERGIO GARCÍA BORROTO
OSCAR ARISTA SALADO

ECUADOR

GUILLERMO CISNEROS
DALTON ÁVILA
ROBERTO CASSIS
GUILLERMO ÁLVAREZ
GLENN MENA
ROBERTO MONCAYO

ESPAÑA

FERNANDO BONILLA
CONCEPCIÓN BRU
MANUEL GALLO

ESTADOS UNIDOS

MARVIN ZISKINS
BERTHA MONTALVO
NAOMI BURTNICK
TED HARCKE
IAN CASSEL
PHILIPPE JEANTY
GUILLERMO FONT
ANDY MEJIDES
BARRY GOLDBERG
GEORGE LEOPOLD
LARRY NEEDLEMAN
RUBEN QUINTERO
MATHEW RIFKIN
JIM BRENNAN

FRANCIA

MICHEL CLAUDON
MICHEL TRANQUART

GUATEMALA

JUAN FRANCISCO DE LEÓN

HOLANDA

JURI WLADIMIROFF

ITALIA

GIANLUIGI PILU
LORENZO DERCHI

JAPÓN

HIROKI WATANABE

KOREA

BYUN IHN CHOI
SHIN YONG MOON

MÉXICO

EDUARDO MORAGREGA
CARLOS ALARCÓN
MIGUEL A. JIMÉNEZ
MARIO CRUZ
LEOPOLDO GARCÍA H.
ELEÁZAR OLGUÍN

PORTUGAL

CARLOS SANTOS JORGE

PUERTO RICO

EDWIN CRUZ

REPÚBLICA DOMINICANA

RAÚL SÁNCHEZ

URUGUAY

JOSÉ PAREDES

PRESIDENTES HONORARIOS



2005 - CARMEN FERNÁNDEZ



2002 - WALTER BISHOP
2001 - ANA GACUE



2004 - RICARDO LILUE



2000 - NELSON GARCÍA GARCÍA



2003 - ALBERTO SOSA OLAVARRÍA



1999 - ANA MARÍA ISERN

PRESIDENTES HONORARIOS

1998 - RAFAEL MOLINA
RICARDO FAINETTE

1997 - MARIO ZILIANI



1994 - ALBERTO SOSA OLAVARRÍA



1996 - JOSÉ A. CISNEROS

1988 - ANTONIO JOSÉ QUINTERO



1995 - FREDDY GUEVARA



1987 - FRANCISCO SIGER

1986 - EFRAÍN INAUDI

“MARACAIBO TIERRA DEL SOL AMADA”

Maracaibo, “La capital del Zulia posee un carácter propio, muy peculiar y sus raíces configuran un ejemplar humano con características propias e inconfundible.

Siempre apegada a sus viejas tradiciones en cuanto a sus valores morales y espirituales, fue modificándose de un modo diferente al de otras ciudades del país, particularmente durante el período que constituyó la llamada época petrolera”.

“El cambio no pudo ser más brusco cuando, de población exploradora de productos agrícolas y puerto receptor de mercaderías extranjeras, se transformó luego en una especie de Capital Petrolera de la América del Sur”.



*Mercedes Bermúdez de Belloso
(Introducción “Biografía de Maracaibo”)*

El 24 de agosto de 1499, Alonso de Ojeda, Juan de la Cosa y Américo Vespucio navegando sobre un golfo espaciosos en cuya costa oriental divisaron un poblado de casas rudimentarias construidas sobre estacas, en un agua pantanosa no “marina” llamada por los pacíficos indígenas que la poblaban “Coquivacoa”, pero para los visitantes era una “Pequeña Venecia o Venezuelica” (lengua andaluza) .

“La fundación de la Ciudad de Maracaibo ha sido muy polémica, no obstante, en 1965, el Centro de Historia del Estado Zulia, dio el siguiente criterio definitivo: “El fundador de la ciudad de Maracaibo, fue el Adelantado Ambrosio Alfínger. Fecha de fundación 8 de septiembre de 1529. Fueron refundadores: el Capitán Alonso Pacheco en 1569 y el capitán Pedro Maldonado en 1574”.

Tal vez de esta manera, terminó la discusión académica, pero yo sigo pensando que Maracaibo estaba allí, con miles de indios, hermosas mujeres, viviendas y palafitos, ritos y culturas, es decir, con una indiscutible identidad autóctona, cuando llegaron Ojeda, Vespucchi, Alfínger, Pacheco y Maldonado. Con ello queremos decir que Maracaibo, es inmemorial en la larga aurora de los tiempos”.

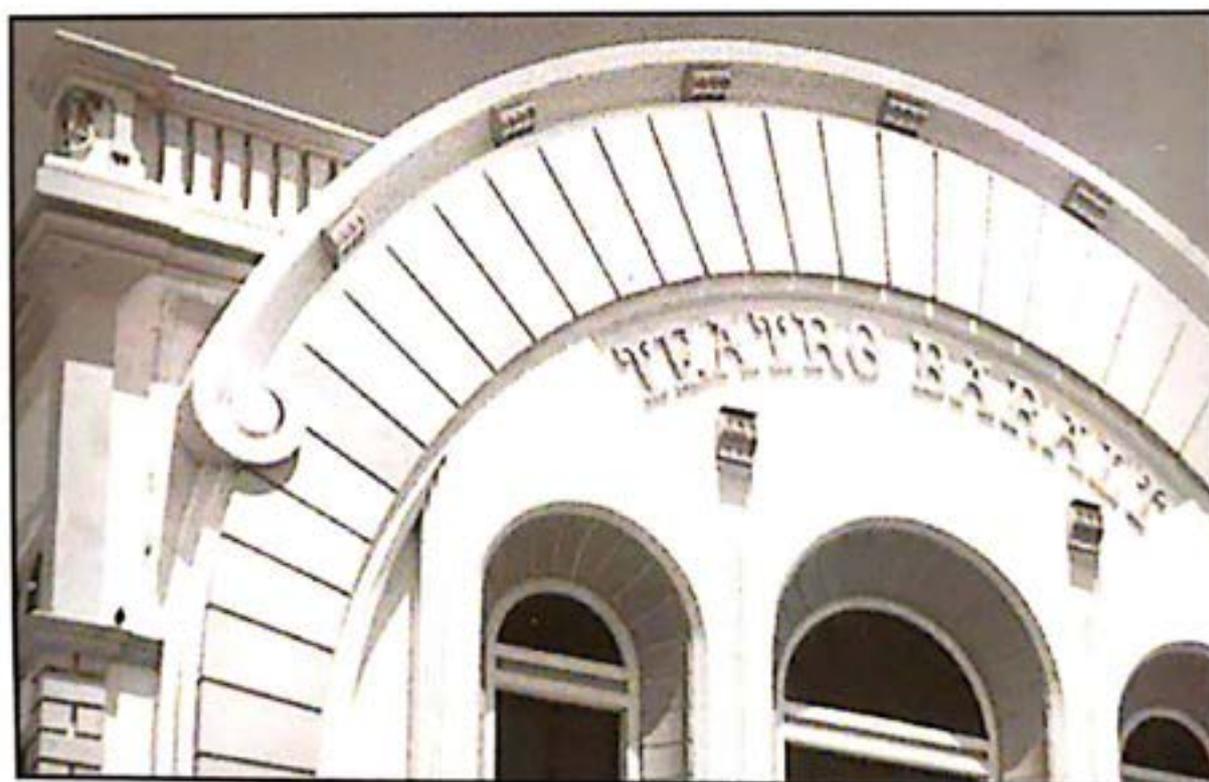


Alfredo Tarre Murzi
(Biografía de Maracaibo: 1986)

En nuestra ciudad, autóctona y cosmopolita, siguen fundiéndose el modernismo y el avance tecnológico, con la tradición, el fervor por nuestra Chinita, coronada como la Virgen del Rosario de la Chiquinquirá, el día 18 de noviembre de 1942, con una corona de ocho kilos de oro de 18 kilates, adornada por esmeraldas, rubíes y zafiros, cuyo orfebre, el maestro alemán Alberto Bischoff, utilizó pedacitos de oro, anillos, morocotas, y cualquier tipo de prendas producto de la colaboración del pueblo zuliano.

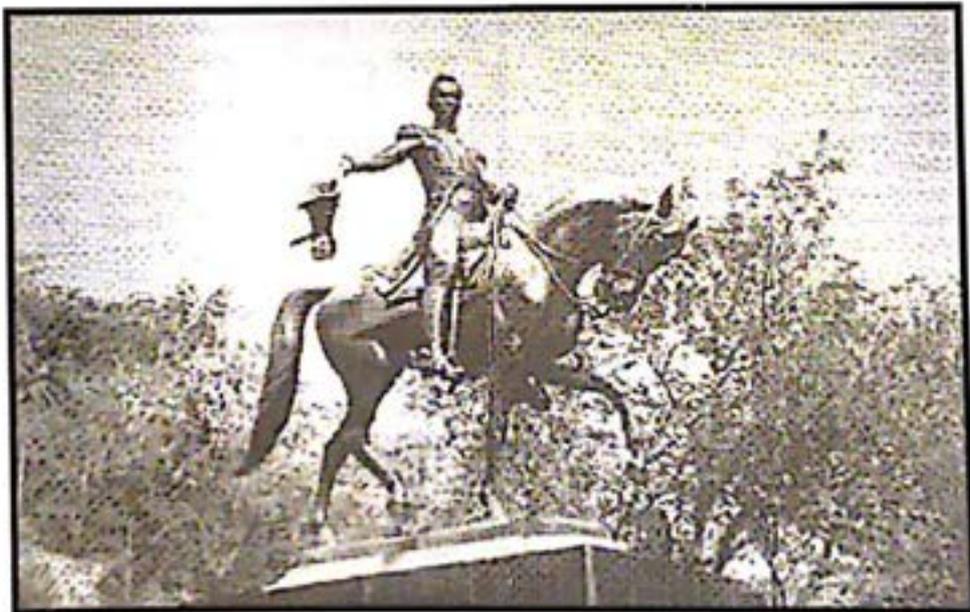


Muy cerca de la hoy hermosísima Basilica donde permanentemente se venera a la Patrona del Pueblo Zuliano, se encuentran: la moderna Plazoleta recientemente construida en honor a la misma, un icono de la cultura y arte de nuestro Pueblo, el Teatro Baralt (restaurado en 1998), el Palacio del Zulia (construido en el Siglo XIX), el primer rascacielos de la ciudad (sede de la Botica Nueva), cuya fachada de estilo neoclásico con influencia griega con dos Sansones (esculturas únicas en Venezuela), fue construida sobre la antigua residencia del General Rafael Urdaneta (Plaza Baralt).



El Lago, salinizado con el devenir de los siglos y cubierto de lezna en determinadas épocas del año, sigue siendo un importante activo económico del Zulia para el país y el puente Rafael Urdaneta', imponente obra arquitectónica posada sobre él, el símbolo de la economía zuliana.

Los zulianos nos sentimos muy orgullosos de nuestro gentilicio y siempre acogemos con cariño y hermandad a quienes nos visitan, haciéndolos sentir "en casa".



Dra. Nelly Castro de Amaya

ENFERMEDAD POLIQUÍSTICA HEPÁTICA: HALLAZGOS ECOSONOGRÁFICOS EN DOS GRUPOS FAMILIARES

Tovar Ll., Manuel

CLÍNICA DE PREVENCIÓN DEL CÁNCER, EL VIGÍA, ESTADO MÉRIDA
E-MAIL: MANUELTOV@CANTV.NET.

RESUMEN

Se describen los hallazgos ecosonográficos sugestivos de enfermedad poliquística hepática, que cursa sin poliquistosis renal, en dos grupos familiares. Se demuestra el carácter hereditario de la enfermedad al encontrar similares imágenes ecográficas en los descendientes de primer grado de los casos índice.

En el primer grupo se encuentra múltiples imágenes quísticas hepáticas, tanto en el caso índice como en uno de los descendientes, en ambos casos solo se apreció lesión quística única en riñón izquierdo. Se confirmó con TAC.

En el segundo grupo familiar hay poliquistosis hepática, sin quistes renales, en el caso índice, confirmado por TAC, con características ecosonográficas similares en sus dos únicas descendientes.

La poliquistosis hepática es una entidad con características clínicas, ecográficas y genéticas propias, que pueden diferir a las expresiones de la enfermedad poliquística renal autosómica dominante. No obstante, se requiere determinar la mutación en el cromosoma 19, que codifica la hepatocistina, una proteína que modula la glicosilación y la señalización en el receptor de crecimiento de los fibroblastos; que difiere de la mutación que produce la enfermedad poliquística renal autosómica dominante ubicada en los cromosomas 16 (policistina 1) y cromosoma 4 (policistina 2).

Palabras Clave: Poliquistosis, Hígado, poliquistosis hepática, Ultrasonido.

INTRODUCCIÓN

Durante la evaluación ecográfica de pacientes que consultan por dolor abdominal o molestias abdomi-

nales inespecíficas podemos encontrar ocasionalmente personas afectadas por enfermedad poliquística hepática, generalmente esta entidad se relaciona con enfermedad poliquística renal autosómica dominante que cursa concomitantemente con poliquistosis renal.

No obstante, existe la enfermedad poliquística hepática pura, no relacionada con poliquistosis renal; se describe los hallazgos ecosonográficos de pacientes con enfermedad poliquística hepática, sin poliquistosis renal en dos grupos familiares.

DESCRIPCIÓN DE LOS CASOS

PRIMER GRUPO FAMILIAR:

HC: 34.480, M.E.O.: paciente femenina, 71 años, Natural de La Azulita, Procedente Sta. Elena de Arenales, Estado Mérida, quien consultó por dolor sordo en hipocondrio derecho, severo, produjo episodio lipotimia, recibió antiespasmódicos con mejoría. Funcional: estreñimiento, acidez, "gases". Antecedentes: Cirugía de hernia umbilical. Ex. Físico: p: 84,5 t: 1,45 imc: 40,1 t/a: 120/80 obesa con eventración a nivel umbilical, resto no contributorio.

Lab. 29-9-2005: Hb: 11,8 g/dl, Hto: 35,4% leu: 5.000. Neu: 49% lin: 41% eos: 5, Mon: 5%. Plaq: 153.000 Gli: 100 cr: 0,8 Col: 120 tg: 68 ac ur: 5 ca: 7,7 Per: neg vdrl: nr. Orina: hematuria microscópica Hecees normal. Funcionalismo hepático y α -FETO dentro de límites normales.

INFORME ECOGRÁFICO

Hígado aumentado de tamaño, diámetro vertical lóbulo izquierdo: 7,8 cms, long. lóbulo derecho: 16,9 cms, borde antero inferior debajo del reborde costal, caras irregulares lobuladas, se aprecian en ambos

lóbulos múltiples lesiones ecográficas redondeadas, de bordes lisos bien definidos, anecoicas, con reforzamiento posterior, algunas con sombras laterales, la mayor mide 7,2 x 6,6 x 6,1 cms.

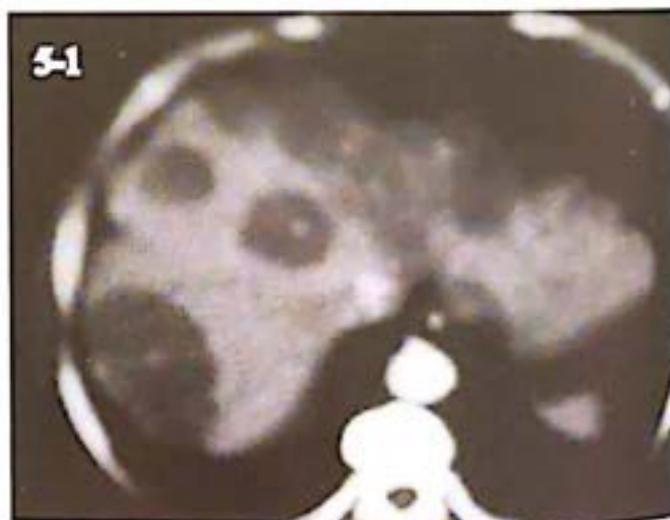


Figs. 1 y 2: Múltiples imágenes redondeadas, anecoicas, con reforzamiento posterior, algunas muestran sombras laterales.



Figs. 3 y 4: Sólo se apreció una lesión quística en riñón izquierdo.

Informe tac (29-9-2005): Hígado: imágenes hipodensas de diferentes tamaños con V.A.T. 4.0 UH, 8,8 U.H. 5,1 U.H., en relación con enfermedad poliquística a ese nivel. Riñón izquierdo: imagen hipodensa en relación a quiste. Vesícula, páncreas y riñón derecho normales, grandes vasos normales, no se observó adenopatías.



ENFERMEDAD POLIQUÍSTICA HEPÁTICA: HALLAZGOS ECOSONOGRÁFICOS EN DOS GRUPOS FAMILIARES

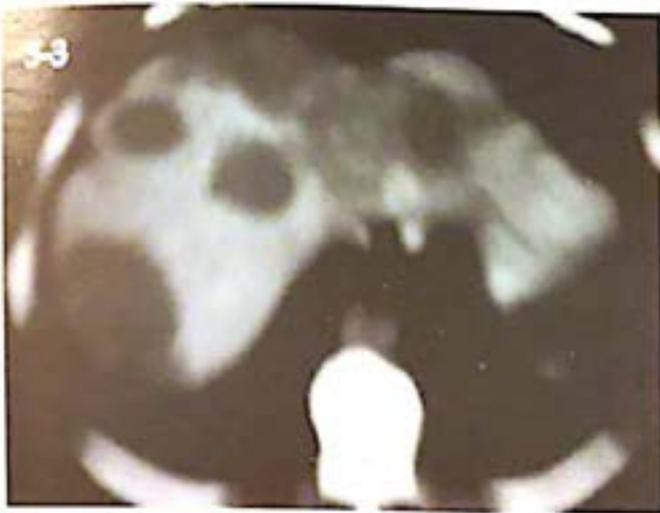


Fig. 5: (0-1-2-3)= TAC Abdomen

P.J.A.O. HC: 34.727 Hijo de caso índice, MASCULINO, 49 A Natural La Azulita, Procedente de La Pueblito, Estado Mérida. Refiere solo ocasionalmente dispepsia y malestar epigástrico. Ex. Físico: p:93 t:1.67 imc:33,3 T/a :110/70 hepatomegalia Lisa, no dolorosa, BAI a 3 cms RCD, ángulo romo.



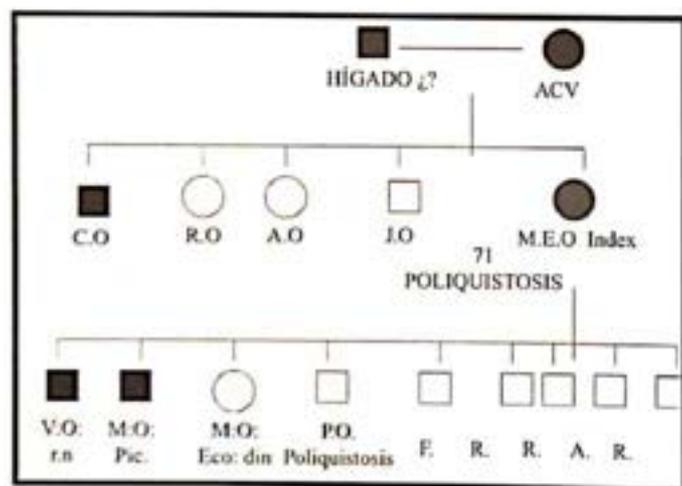
Fig. 6 (0-1-2-3)= Múltiples lesiones quísticas en un parénquima hepático aumentado de ecogenicidad que sugiere esteatosis hepática.



Fig. 7. Lesión quística única en polo superior riñón izquierdo.

Nota: Cuadros= sexo masculino, círculos= sexo femenino; círculos o cuadros negros= fallecidos, círculo azul= caso índice.

ÁRBOL GENEALÓGICO (GRUPO FAMILIAR I)



SEGUNDO GRUPO FAMILIAR

M.V.V. HC: 35.142, caso índice, Femenina de 65 años, Natural de Chiguara, Procedente de La Blanca, Estado Mérida, consulta por dolor epigástrico que irradia a flanco derecho. Examen Físico: p. 49 t= 1,52 u/a 120/80. Abdomen sensible hipocondrio derecho.

Laboratorio (5-12-2005) BT= 0,6 BD= 0,3 FA= 96 SGOT= 9 SGPT= 16 orin= DLN heces= B HOMINIS (3-5 Xc). GASTROSCOPIA (12-12-2005) Duodenitis inespecífica.

ECOSONOGRAFÍA



Fig. 8. (1-2-3-4)= Caso índice con múltiples imágenes ecodondeadas, anecoicas, con reforzamiento posterior, en un parénquima discretamente aumentado de ecogenidad sugestivo de esteatosis.

TAC ABDOMEN 14-2-2006

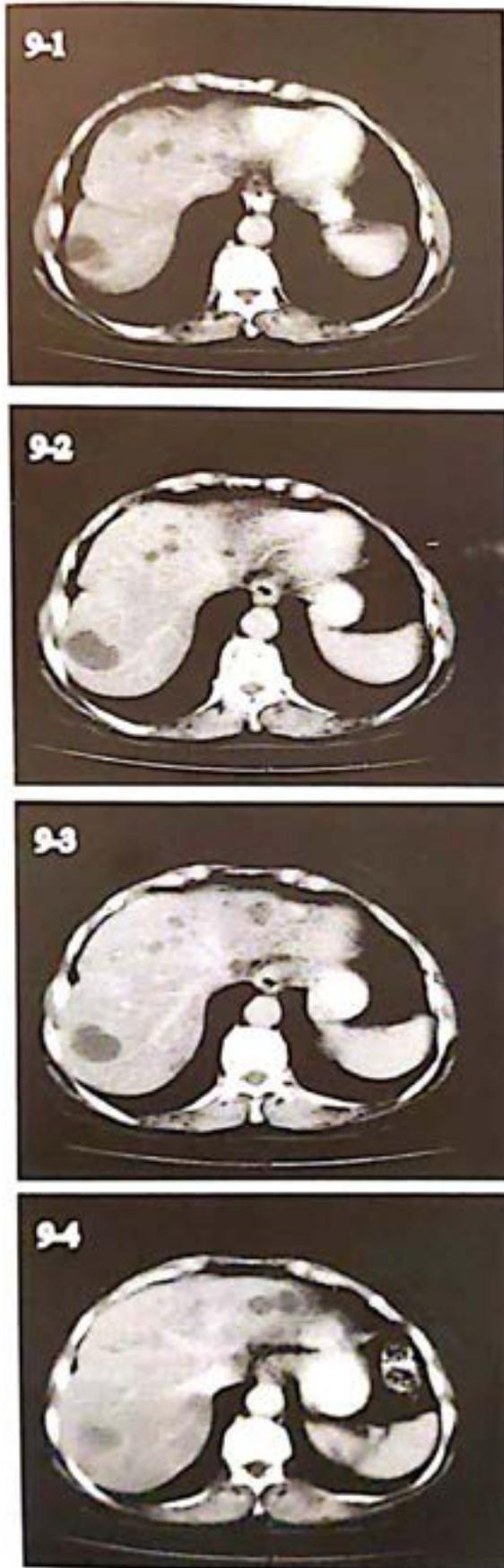


Fig. 9. (1-2-3-4) TAC Caso M:V:V: 35,142

Informe tac: En Hígado se evidencian imágenes hipodensas de diferente tamaño, tanto en lóbulo hepático izquierdo como derecho de 24.3, 16.9, 18.82, las cuales posterior a la administración de contraste endovenoso no hay realce, quedando éstas con densidades de 23.2, 15.5, 19.5; que puede estar en relación con quistes hepáticos. Disminución de la densidad del parénquima hepático que puede estar en relación con hígado de aspecto graso. Vesícula, bazo, páncreas y grandes vasos de aspecto normal. No se observó adenopatías.

Cambios degenerativos en cuerpos vertebrales acorde a su edad. Concluye sugestivo de múltiples quistes hepáticos.

M.L.C.V. 42 AÑOS, Hija mayor, Natural El Vigía, Procedente de La Blanca. Asintomática.

ECOSONOGRAFÍA



R.C.V. es la Hija menor, 40 años, Natural El Vigía, Procedente de La Blanca, asintomática.

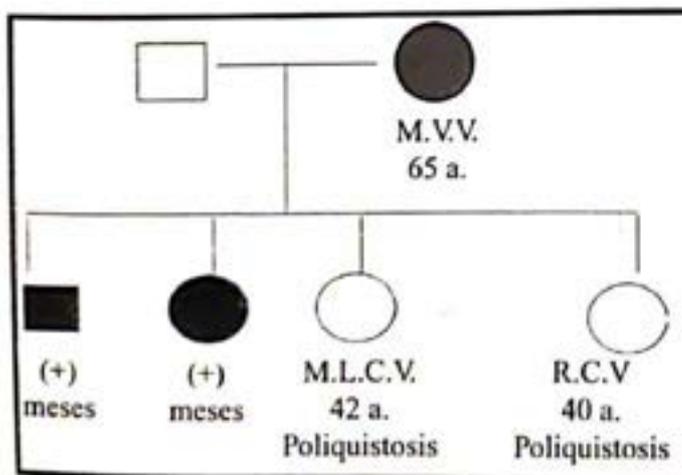


Fig. 10. (1-2-3-4-5-6): Caso M.L.C.V, hija mayor del caso indice, obsérvase la presencia de múltiples quistes hepáticos, algunos grandes de 6,5 x 6cms., hay una litiasis renal izquierda, pero no se observaron lesiones quísticas renales.



Fig. 11. (1-2-3-4-5-6): Hija menor del caso índice, hay múltiples quistes hepáticos, el mayor de 6,2 x 5 x 6cms. No, se apreció lesiones quísticas renales.

ÁRBOL GENEALÓGICO (GRUPO FAMILIAR 2)



Nota: círculos: sexo femenino, cuadros, sexo masculino, círculo azul caso índice, círculos o cuadros negros = fallecidos.

DISCUSIÓN

La afectación quística del hígado puede ser adquirida en relación a la edad, parasitario o relacionada con entidades hereditarias. Del mismo modo la afectación quística renal suele ser debida a la edad, diálisis, medicamentosa u hormonales que producen riñones multiquisticos, o hereditarias debido a síndromes proliferativos de origen genético tales como la poliquistosis renal autosómica dominante, la poliquistosis renal autosómica recesiva, la nefroptosis y la enfermedad quística medular.

Muchas veces la enfermedad poliquística hepática es un hallazgo durante los estudios de imágenes, particularmente cuando se realiza ecografía por molestias abdominales inespecíficas. En nuestros casos sólo consultaron por síntomas inespecíficos los casos índice, los familiares afectados eran asintomáticos y el diagnóstico se realizó al intentar evaluar el carácter hereditario de la patología. El caso índice del primer grupo familiar presente en nuestra opinión una hemorragia en el quiste mayor del lóbulo hepático derecho, lo que explica su sintomatología.

La causa más frecuente de enfermedad quística hepática de origen hereditario es la relacionada con la poliquistosis renal autosómica dominante (ADPKD por sus siglas en inglés), que puede presentar hasta en un 30% de los casos afectación quística hepática, y también se han descrito quistes pancreáticos e intestinales.

Es debida a dos tipos de mutaciones, la PKD1, en el brazo corto del cromosoma 16 (p. 13.3 - p. 13.12), que corresponde al 85% de los casos, es más severa y se ha relacionado con aneurismas intracraneales, el producto de este gen es la Policistina 1, una proteína de membrana similar a un mecano receptor que interactúa con el medio extracelular y envía señales intracelulares que regula la transcripción de proteínas. La PKD2 en el cromosoma 4 (q-21 - q-23), es más leve y tiene mejor sobrevida, el producto de este gen la policistina 2, ubicado en la membrana celular, funciona como un canal no selectivo de calcio, interactúa con la policistina 1 en su transporte al retículo endoplasmático.

La afectación quística hepática debido a enfermedad poliquística renal autosómica dominante es indistinguible fenotípicamente de la enfermedad poliquística del hígado. En general se indica que la enfermedad hepática es más severa en el género femenino, con el aumento de la edad y en los casos de poliquistosis renal, la enfermedad hepática quística empeora con el

detrimento de la función renal. Asimismo el número y tamaño de los quistes aumentan con el embarazo y bajo la influencia de los estrógenos.

Es notable que los quistes hepáticos en la enfermedad poliquística renal usualmente aparecen luego de la tercera o cuarta década de la vida, eso puede explicar la ausencia de quistes hepáticos en pacientes genéticamente afectados al ser explorados en fases muy tempranas.

No obstante, tal como sucede en los dos grupos familiares descritos, puede haber afectación poliquística hepática, no relacionada a poliquistosis renal, lo cual corresponde a una poliquistosis hepática aislada.

La enfermedad poliquística hepática esta relacionada genéticamente con el substrato C de la proteinquinasa 80 K-H (PRKCSH por sus siglas en inglés), ubicada en el cromosoma 19 (p13), que codifica la hepatocistina que modula la glicosilación y la señalización del factor de crecimiento de los fibroblastos.

En general la enfermedad poliquística hepática no produce grandes alteraciones de la función hepática, se describen elevaciones leves de la gammaglutamiltranspeptidasa o de la fosfatasa alcalina. Los quistes pueden complicarse con hemorragias, infección o ruptura postraumática. Hay condiciones asociadas como prolapso de la válvula mitral, diverticulosis, hernias inguinales y aneurismas cerebrales.

Dependiendo del número y tamaño de los quistes, los pacientes pueden ser asintomáticos, generalmente con quistes menores de 2 cms, o presentar dolor abdominal, llenura, disnea, muy rara vez se complican con síndrome de hipertensión portal o con insuficiencia hepática. Diversos autores definen el grado de afectación hepática en moderada o masiva. Así Everson et al. Lo definen en base a la relación entre la masa total de los quistes/volumen del parénquima, siendo masiva cuando este índice es mayor a 1. Por otro lado Tahvanainen et.al definen afectación leve si hay menos de 10 quistes o no hay síntomas y severa si hay mas de 10 quistes o hay síntomas severos.

Aunque el diagnóstico de la enfermedad poliquística hepática es genético, algunos autores han usado los criterios de Reynolds para incluir en la investigación clínica de los grupos familiares, que indica que en sujetos mayores de 40 años se consideran afectados en presencia de al menos 4 quistes hepáticos detectados por ultrasonido, TAC o RNM, con historia positiva de familiares en primer grado y menos de 3 quistes renales.

En nuestros casos en un grupo sólo se observó una solitaria lesión quística renal con múltiples quistes hepáticos; en el segundo grupo había múltiples quistes hepáticos, sin quistes renales.

Concluimos que la poliquistosis hepática es una entidad con características clínicas, ecográficas y genéticas propias, que pueden diferir a las expresiones de la enfermedad poliquística renal autosómica dominante. No obstante, se requiere determinar la mutación en el cromosoma 19, que codifica la hepatocistina, una proteína que modula la glicosilación y la señalización en el receptor de crecimiento de los fibroblastos; que difiere de la mutación que produce la enfermedad poliquística renal autosómica dominante ubicada en los cromosomas 16 (policistina 1) y cromosoma 2 (policistina 2).

La ecosonografía es una herramienta útil y eficaz en la detección de los casos y permite en forma sencilla, confiable y económica realizar despistaje en los grupos familiares afectados y evaluar si expresan fenotípicamente la enfermedad.

BIBLIOGRAFÍA

- 1- Everson, G.; Taylor, M.; Doctor, B. (2004): POLYCYSTIC DISEASE OF THE LIVER *Hepatology* 2004; 40:4: 774-782.
- 2- Everson, G; Taylor, M. (2005): MANAGEMENT OF POLYCYSTIC LIVER DISEASE, *Current Gastroenterology Reports* 2005;7:19-25.
- 3- Middleton, W; Kurtz, A; Hertzberg, B (2005): ECOGRAFIA, Marban Libros Editores, España.
- 4- Tahvanainen, P; Tahvanainen, E.; Reijonen, H.; Halmel-Kääriäinen, H.; Höckerstedt, K. (2003): POLYCYSTIC LIVER DISEASE IS GENETICALLY HETEROGENEOUS. CLINICAL AND LINKAGE STUDIES IN EIGHT FINNISH FAMILIES. *Journal of Hepatology* 2003;38: 39-43.
- 5- Wilson, P. (2004): POLYCYSTIC KIDNEY DISEASE *New England Journal of Medicine* 2004; 350: 2: 151-164.
- 6- Withers, C.; Wilson, S. (1999): HIGADO, en *Diagnóstico por ecografía*, Rumack, Wilson, Charboneau Eds. Marban Libros Editores, España.

CORRELACIÓN CLÍNICO-ECOGRÁFICA EN PACIENTES CON TRAUMA ABDOMINAL CERRADO

Autores: Chin Mervin, Naranjo Miguel, Pedreáñez Norma.*

Colaboradores: Luz Pabón, Marieva Camacho, Angelica Giannotti, Nelson Covarrubias.

***RESIDENTES DE RADIODIAGNÓSTICO
HOSPITAL GENERAL DEL ESTE "DR. DOMINGO LUCIANI"**

RESUMEN

Objetivo: Correlacionar los hallazgos clínicos y ultrasonográficos en pacientes con trauma abdominal cerrado que permitan mejorar la utilidad diagnóstica y la toma de decisiones en el manejo de los mismos.

Método: Revisión de historias clínicas de paciente con diagnóstico único de trauma abdominal cerrado ingresados en la unidad de politraumatizados durante el periodo de 2.004, Los datos clínicos evaluados en la historia: 1) Examen físico: Signos vitales, exploración de tórax y abdomen, y evaluación neurológica (escala de Glasgow) con reporte de ingreso, a las 4 y 8 horas de evolución intra-hospitalaria. Resultado de la evaluación ultrasonográfica. Los hallazgos tanto clínicos como ultrasonográficos obtenidos se interpretan como positivo o negativo para lesión de órganos abdominales. Se someten a prueba de sensibilidad y especificidad, valor predictivo positivo y valor predictivo negativo.

Resultados: De 597 pacientes, 432 masculinos, 165 femeninos. Las edades de mayor frecuencia fue de 13 a 64 años, con 565 casos (94,6%), seguido de 16 (2,6%) casos en mayores de 64 años y 15 (2,5%) casos en menores de 13 años. La evaluación clínica al compararla con la ultrasonográfica tuvo una sensibilidad del 100%, especificidad de 60%. Valor predictivo positivo de 6% y valor predictivo negativo de 100%. **Conclusión:** la evaluación clínica es primordial en pacientes con trauma abdominal cerrado por su alto valor predictivo negativo, y útil en la toma de decisiones cuando interese la solución de otros problemas extra-abdominales.

Palabras claves: Trauma abdominal cerrado, Evaluación ultrasonográfica.

INTRODUCCIÓN

La evaluación diagnóstica clínica en el paciente con traumatismo abdominal cerrado juega un importante rol en la aplicación terapéutica de urgencia que plantea el manejo de estos pacientes. La irritación peritoneal, hematuria macroscópica, hipotensión son alguna de las manifestaciones clínicas que indican la afección de órganos y tejidos contenidos en la cavidad abdominal.

La evaluación imagenológica en pacientes que clínicamente no presentan manifestaciones de lesión de órganos intra-abdominales es tema de discusión. En the Advanced Trauma Life Support manual, de American College of Surgeons es mandatorio dicha evaluación, para evitar complicaciones en el manejo de lesiones de órganos intra-abdominales que clínicamente no sean detectables. Existen investigaciones que apoyan esta teoría (1,2,3), estas incluyen a pacientes con alteración del estado de conciencia, déficit neurológico, medicación y lesiones por otros mecanismos de trauma.

Por otra parte existen investigaciones que divergen de esta teoría, tomando en cuenta pacientes donde existen lesiones extra-abdominales de manejo prioritario, donde la evaluación imagenológica consume tiempo vital en términos de morbi-mortalidad. (4,5,6).

El Ultrasonido tiene alta utilidad diagnóstica como screening en pacientes con trauma abdominal cerrado por su alto valor predictivo negativo. Acercándose a los resultados obtenidos con la evaluación por tomografía computarizada y el lavado peritoneal diagnóstico, sin embargo estos últimos tiene dificultades argumentadas en la accesibilidad y efecto de radiaciones así como el aspecto invasivo respectivamente (7).

En Venezuela la frecuencia de pacientes con traumatismo abdominal cerrado es alta. Además, en nuestro medio; no existen investigaciones que correlacione la evaluación clínica y ultrasonográfica en el trauma abdominal cerrado. Por tal motivo en este estudio determinaremos la sensibilidad, especificidad, valor predictivo positivo y valor predictivo negativo de la evaluación clínica en el traumatismo abdominal cerrado, ya que el conocimiento del comportamiento de dichas variables beneficia el saber científico con respecto al manejo de esta entidad nosológica.

MATERIALES Y MÉTODOS

Se revisaron las historias médicas de los pacientes que fueron admitidos a la unidad de politraumatizados de adultos y a la emergencia pediátrica en el lapso enero - diciembre 2004. Tomando como criterios de inclusión: Diagnóstico único de trauma abdominal cerrado, Evaluación clínica al ingreso, y durante mínimo 8 horas de evolución, Evaluación ecográfica.

Como criterios de exclusión: Pacientes con otro diagnóstico asociado por mecanismo de trauma, que no tuviesen la evaluación clínica en el período mencionado y no contaran con el reporte ecográfico, se excluyó además a pacientes que requerían intervención quirúrgica de urgencia.

Se toman como datos clínicos indicativos de normalidad: Evaluación hemodinámica: Presión Arterial: Sistólica: 100-120 mmHg, Diastólica 60-80 mmHg. Frecuencia cardíaca: 60-100 ppm. Frecuencia respiratoria 12-16 rpm. Temperatura corporal: 37-38,4°C. Evaluación Neurológica: escala de Glasgow 15 pts. Evaluación Torácica: Simetría, expansibilidad adecuada, Murmullo vesicular audible sin agregados pulmonares, Ausencia de dolor y crepitación costal. Ruidos cardíacos audibles, rítmicos. Evaluación Abdominal: Inspección normal: simetría, ausencia de signos de trauma (excoriaciones, contusiones, hematomas), Palpación normal sin signos de irritación peritoneal, ausencia de dolor superficial y profunda, Auscultación: Ruidos hidro-aéreos presentes normo-fonéticos. Percusión normal. Evaluación Pélvica: Crestas ilíacas simétricas, sin dolor a la movilización, paso de sonda urinaria sin dificultad, orinas claras no hematurícas. Esta evaluación se realizó al ingreso a la unidad, a las 4 y 8 horas de evolución, con equipo de monitoreo hemodinámico continuo, valoración clínica por residentes de post-grado de cirugía general, con supervisión por médicos adjuntos. Se consideró como hallazgos clínicos indicativos de anormalidad,

los que se encontraran fuera de los parámetros antes mencionados.

La evaluación ecográfica no demostrativa de lesión traumática de órganos intra-abdomino-pélvicos, incluye como criterios: adecuada ecogenicidad, forma y tamaño de órganos macizos: hígado, bazo, páncreas y riñones. Ausencia de líquido libre en cavidad peritoneal. Ausencia de líquido libre en espacio pleural, hacia ángulos costo-diafragmáticos. Vejiga urinaria con adecuada planificación. Grandes vasos; aorta y vena cava inferior de trayecto y calibre normal. Los criterios indicativos de lesión traumática de órganos abdominales incluyen la alteración morfológica de las visceras macizas y la presencia de líquido libre en cavidad abdominal. La valoración ecográfica fue realizada por residentes del segundo y tercer año de post-grado de radiodiagnóstico, supervisado por médicos adjuntos. El equipo empleado fue: ALOKA® 4000, con transductor convex multi-frecuencial (2,5 a 5,0 Mhz.)

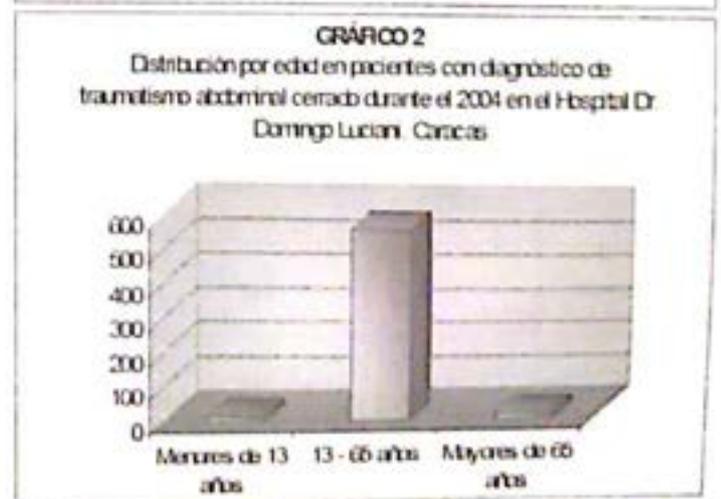
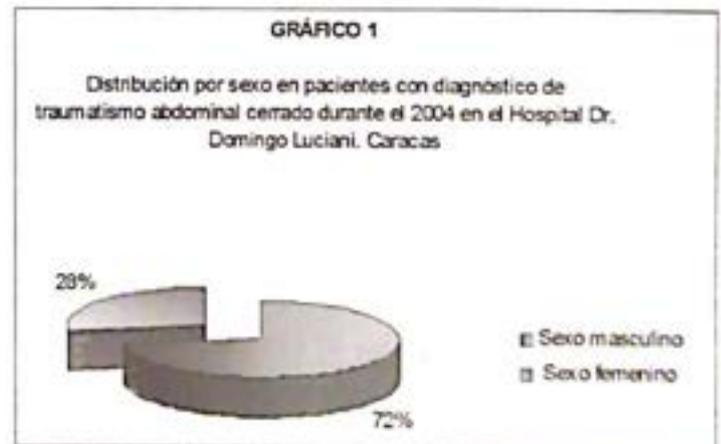
Los datos de la evaluación clínica se someten a pruebas de sensibilidad, especificidad, valor predictivo positivo y valor predictivo negativo al correlacionarlos con los hallazgos ecográficos como prueba diagnóstica de evaluación.





RESULTADOS

Un total de 597 historias médicas de pacientes con diagnóstico de traumatismo abdominal cerrado fueron revisadas, de las cuales, 432 fueron del sexo masculino y 165 del sexo femenino (Gráfico 1). La población adulta representada por pacientes con edades entre 13 y 64 años; presentó la mayor frecuencia, con un total de 565 casos (94.6%), seguido por la población geriátrica, representada por pacientes con edades mayor a 64 años, con 16 casos (2.6%) y la población pediátrica, representada por pacientes menores de 13 años de edad, con 15 casos (2.5%) (Gráfico 2).



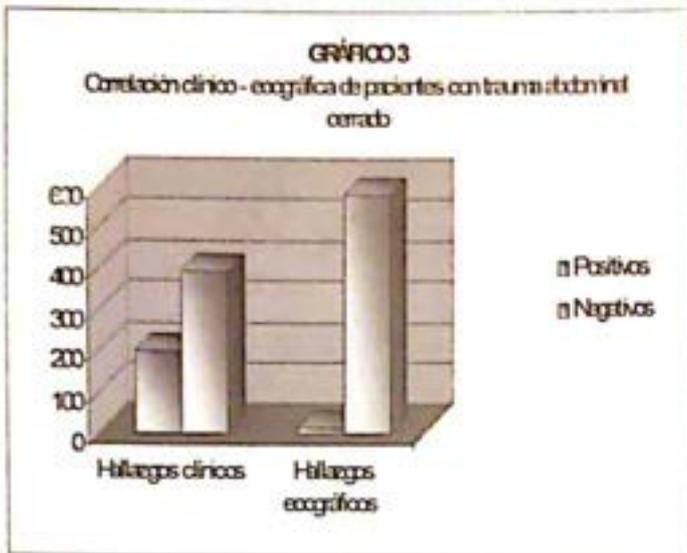
DISCUSIÓN

En estudio por Cottom BA, et al. determinaron la utilidad de valores clínicos y de laboratorio para la predicción del riesgo de injuria intraabdominal en niños en el cual incluyeron 23 variables potencialmente relacionadas a injuria intraabdominal; el modelo por ellos empleado predijo la ausencia de injuria con una sensibilidad del 100% y una especificidad del 87% utilizando la valoración abdominal y los valores de aspartato-aminotransferasas como variables discriminativas y concluyeron que el examen físico asociado a estudios de laboratorio específicos pueden ser usados para predecir correctamente el riesgo de injuria intraabdominal en niños con trauma abdominal (8)

Nosotros encontramos obtuvimos un valor predictivo negativo de la clínica del 100% por lo que concluimos que no sólo en la población pediátrica sino también la adulta y geriátrica la valoración clínica es un factor predictor adecuado de ausencia de injuria intraabdominal. Por otro lado la baja especificidad de los hallazgos clínicos que obtuvimos, dada por una cantidad importante de falsos positivos nos hace sugerir la realización, y utilización de un modelo que incluya variables específicas a ser tomadas en cuenta (como factores positivos y/o negativos) en la predicción de injuria intraabdominal ante valoración inicial de pacientes politraumatizados.

Claude B. et al; en estudio retrospectivo evaluaron 3679 pacientes, de los cuales 3407 (93.6%) no presentaron alteraciones clínicas ni hallazgos positivos traumáticos en el ultrasonido inicial, así como tampoco requirieron otros tipos de estudios imagenológicos (9), así como lo presentado en nuestros resultados; un importante número de pacientes asintomáticos presentaron hallazgos ecográficos negativos.

Mehmet S. et al recomiendan el seguimiento clínico de los pacientes en los que el ultrasonido inicial fue negativo para daño intraabdominal orgánico en vista del alto valor predictivo negativo del mismo (7), en nuestro estudio 10 reportes ecográficos controles de los cuales 80% persistieron negativos, por lo que creemos que el seguimiento clínico es importante en pacientes con hallazgos ecográficos iniciales negativos; sugerimos que sólo en casos de deterioro clínico asociado ó no a alteraciones específicas en los resultados de laboratorio se debería realizar un control ecográfico u otro estudio imagenológico diagnóstico.



Todos los pacientes que presentaban uno ó más hallazgos clínicos positivos traumáticos agudos (13 de 597), obtuvieron hallazgos ecográficos positivos; lo que representa una sensibilidad del 100%.

Más de la mitad de los pacientes presentaron hallazgos negativos tanto clínicos como ecográficos (396 de 597), además se obtuvieron un total de falsos positivos de 188 pacientes (188 de 597) dados por aquellos pacientes con hallazgos clínicos positivos pero con hallazgos negativos ecográficos, lo que representa una especificidad del 60%.

El valor predictivo positivo fue del 6%, lo que significa que el 6% de los pacientes con datos clínicos positivos presentaron hallazgos ecográficos también positivos, mientras que ningún paciente de los que no presentaban hallazgos clínicos positivos, tampoco se les detectaron hallazgos ecográficos positivos traumáticos (396 de 597), lo que representa un valor predictivo negativo de 100% (Tabla 1, Gráfico 3).

TABLA 1
CORRELACIÓN CLÍNICO-ECOGRÁFICA DE PACIENTES CON TRAUMA ABDOMINAL CERRADO. HOSPITAL Dr. DOMINGO LUCIANI. 2004. CARACAS

HALLAZGOS CLÍNICOS	HALLAZGOS POSITIVOS	ECOGRÁFICOS	TOTAL
POSITIVOS	13	188	201
NEGATIVOS	0	396	396
TOTAL	13	584	597

CONCLUSIÓN

La evaluación clínica del paciente con trauma abdominal cerrado representa un pieza fundamental en el algoritmo de decisiones que influyen en la morbi-mortalidad de este tipo de pacientes, sabiendo que gran parte de ellos, debido a los mecanismos de trauma presentan otro tipo de alteraciones extra-abdominales de urgencia, donde la evaluación imagenológica consume tiempo y genera costos. Nuestra investigación fue realizada en base a las imágenes ultrasonográficas pese a su alta sensibilidad y especificidad y alto valor predictivo negativo, jugando un importante rol el seguimiento clínico intra-hospitalario.

BIBLIOGRAFÍA

- 1- Shanmuganathan K, Mirvis SE, Sherbourne CD, Chiu WC, Rodriguez A. Hemoperitoneum as the sole indicator of abdominal visceral injuries: A potential limitation of screening abdominal US for trauma. *Radiology* 1999; 212:423-430.
- 2- Lingawi SS, Buckley AR. Focused abdominal US in patient with trauma. *Radiology* 2000; 217:426-429.
- 3- Brown MA, Casola G, Sirlin CB, Patel NY, Hoyt DB. Blunt Abdominal Trauma: screening US in 2,693 Patients. *Radiology* 2001; 218:352-358.
- 4- Gonzalez RP, Dziurzynski K, Maunu M. Emergent extra-abdominal trauma surgery: is abdominal screening necessary?. *J Trauma*. 2000; 49:195-8; discussion 198-9.
- 5- Gonzalez RP, Han M, Turk B, Luterman A. Screening for abdominal injury prior to emergent extra-abdominal trauma surgery: a prospective study. *J Trauma*. 2004; 57:739-741.
- 6- Schauer BA, Nguyen H, Wisner DH, Holmes JF. Is Definitive Abdominal Evaluation Required in Blunt Trauma Victims Undergoing Urgent Extra-abdominal Surgery?. *Acad Emerg Med*. August 2005; 12 (8): 707-711.
- 7- Mehment SN, et al. Diagnostic value of ultrasonography in the evaluation of blunt abdominal trauma. *Diagn Interv Radiol* 2005; 11:41-44.
- 8- Cottom BA, et al. The utility of clinical and laboratory data for predicting intraabdominal injury among children. *J Trauma* 2005 Jun; 58(6):1306-7.
- 9- Claude B. et al. Blunt Abdominal Trauma: Clinical Value of Negative Screening US Scans1. *Radiology* 2004;230:661-668.

TEJIDO ADRENAL ECTÓPICO TESTICULAR BILATERAL EN PACIENTE CON HIPERPLASIA SUPRA RENAL CONGÉNITA. A PROPÓSITO DE UN CASO

* Dra. Patricia González, Dr. *Pedro Unshelm

* MÉDICOS RADIÓLOGOS INSTITUTO PEDIÁTRICO LA FLORIDA. CARACAS

INTRODUCCIÓN

No todas las lesiones detectables en los testículos son neoplasias. Hay condiciones que pueden simular masas testiculares como orquitis, hemorragia, isquemia o infartos. La presentación clínica es la clave (4).

Una rara causa de masas testiculares son los restos adrenales, los cuales pueden verse en pacientes con hiperplasia suprarrenal congénita (HSC) y raramente en Síndrome de Cushing (3,4). Los restos adrenales aberrantes pueden quedar atrapados en la gónada en desarrollo del feto (2). Son menores de 5mm y se encuentran en los testículos del 7.5-15% de los recién nacidos y el 1.6% de los adultos (4). Si los restos se exponen a elevados niveles de ACTH, pueden crecer y formar masas (2,3,4). Se ha descrito que estos pseudotumores sólo se ven en pacientes con HSC mal controlados, pero estudios recientes demuestran que también en los bien controlados pueden presentarse (2). Al US suelen ser predominantemente hipococicos, en raros casos heterogéneamente hiperecicos (1,4). Algunos con sombra acústica posterior (1). Pueden ser hiper, hipo o isovascuales al Doppler (1). Son múltiples, bilaterales, redondeados y cercanos al mediastinum testis (3,4). En RM hipointensos en T1 y en T2 (4). Son benignos por lo que es innecesaria la orquidectomía (2). La terapia con glucocorticoides puede estabilizarlos o disminuirlos (4). Dx diferenciales: Tu células de Leydig (suele ser unilateral), Linfoma, Leucemia, Orquitis granulomatosa, Sarcoidosis, MT de próstata y pulmón (4).

REPORTE DEL CASO

Se trata de paciente masculino de 14 años con antecedente de hiperplasia nodular focal bien controlada. Presenta actualmente clínica de: aumento de volumen y endurecimiento de ambos testículos. A la exploración ultrasonográfica se observan testículos aumentados de tamaño con múltiples imágenes hipococicas, bien definidas, de contornos irregulares, que transmiten bien el paso del sonido adyacentes al mediastinum testis de ambos testículos, muy vascularizada al Doppler de amplitud con vasos gruesos y tortuosos, los cuales al análisis espectral mostraron flujo de alta velocidad y mediana resistencia. No se observaron imágenes de LOE extratesticulares. Se practicó biopsia testicular la cual demostró presencia de tejido adrenal testicular bilateral.



Fig. 1. Testículo derecho. Tejido adrenal ectópico



Fig. 2. Testículo izquierdo. Tejido adrenal ectópico



Fig 3 y 4. Tejido adrenal ectópico. Doppler de amplitud

Presencia de vasculatura importante intralesional.

CONCLUSIONES

El ultrasonido es un método diagnóstico de importancia en la evaluación testicular de pacientes con HSC, aunque estén hormonalmente controlados. Igualmente, al evaluar a un paciente con imágenes de ocupación de espacio en ambos testículos, investigar si tiene antecedentes de HSC, ya que existe la posibilidad de que se trate de tejido suprarrenal ectópico.

BIBLIOGRAFÍA

- 1- Avila N, Premkumar A, Shawker T, Jones J, Laue L, Cutler G. Testicular adrenal rest tissue in congenital adrenal hyperplasia: findings at Gray-scale and color Doppler US. *Radiology* 1996; 198:99-104.
- 2- Nike M, Stikkelbroeck M, Otten G, Pasic A, Jager G, Sweep C, Noordam K, Hermus M. High Prevalence of Testicular Adrenal Rest Tumors, Impaired Spermatogenesis, and Leydig Cell Failure in Adolescent and Adult Males with Congenital Adrenal Hyperplasia. *The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism* 2001; 86:12:5721-5728.
- 3- Siegel M. Tracto Genital Masculino. *Ecografía Pediátrica*. 2da edición. Madrid: Editorial Marban, 2004: 589.
- 4- Woodward P, Sohaey R, O'Donoghue M, Green D. Tumors and Tumorlike Lesions of the Testis: Radiologic-Pathologic Correlation. *Radiographics* 2002; 22:189-216.

ANEURISMA TROMBOSADO POSTRAUMÁTICO DE LA ARTERIA HUMERAL. DIAGNOSTICADO POR ULTRASONIDO DOPPLER COLOR PRESENTACIÓN DE UN CASO CLÍNICO

Ramos O; Angel A; Rodríguez F; Rivero L; Nava A; Pacheco G; Mogollón E; Araujo J; Guerra B.

POSTGRADO DE RADIOLOGÍA Y DIAGNÓSTICO POR IMAGEN. C/C "MARÍA EDELMIRA ARAUJO". VALERA- EDO. TRUJILLO. AV. 10 C/C 13. TELF. 0271-2255011. E-MAIL: POSTGRADOIMAGENES@CANTV.NET

RESUMEN

Objetivo: Determinar la importancia del Ultrasonido Doppler color en un aneurisma trombosado de arteria humeral izquierda.

Introducción: Aneurisma, debilidad de la integridad de la pared arterial y aumento focal del 20% de su diámetro. Suelen ser asintomáticos, presentándose como masa pulsátil que asienta sobre la arteria. El diagnóstico se establece por Eco doppler o angiografía. Su etiopatogenia es muy dispersa. Pueden ser: A) Verdaderos: debido a procesos inflamatorios propios de la pared arterial. B) Falsos (pseudoaneurisma): causado por procesos extravasculares.

El tratamiento es quirúrgico, las complicaciones son obstrucción, ruptura, provocando isquemia, hemorragia, trombosis, síndrome compartimental en la parte distal del territorio irrigado.

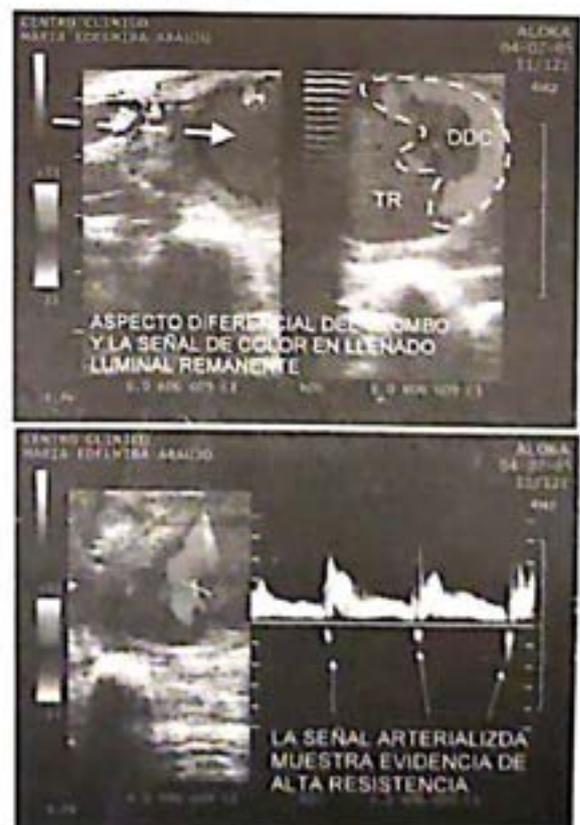
Caso clínico: paciente masculino de 47 años de edad, presenta posterior a traumatismo masa en región anterointerna del brazo izquierdo no dolorosa, pulsátil, de 6.3 x 5.2 cm de diámetro.

Ante la sospecha de patología vascular se realizó US Doppler visualizando aneurisma arterial trombosado en tercio proximal de la arteria humeral izquierda, con flujo turbulento y sin evidencia de fistula arterio-venosa.

Material y métodos: Ultrasonido Aloka en tiempo real, modo B, Doppler color, de alta resolución con transductor lineal de 7.5 MHz de partes blandas en proyecciones transversal y longitudinal.

Conclusión: El eco doppler color es un método diagnóstico no invasivo de alta sensibilidad y especificidad para lesiones aneurismáticas. La aparición de una masa pulsátil sobre un territorio arterial debe hacer pensar en la existencia de un aneurisma. El origen traumático es más frecuente, por lo tanto es indispensable una buena anamnesis.

Palabras Clave: Aneurisma, Arteria Humeral, Traumatismo, Doppler.





PSEUDOANEURISMA GIGANTE

Dra. Marialicia Tovar, Dra. Carmen Silva, Dr. Víctor Ortega, Dr. Roberto Santana y Dr. Felix Licon

LABORATORIO VASCULAR VALENCIA

RESUMEN

El ultrasonido vascular, es un método diagnóstico eficaz, preciso y de alta confiabilidad, para la valoración del pseudoaneurisma, en comparación con otros métodos diagnósticos como la Angiorresonancia y la Arteriografía, nos brinda la ventaja de ser de menor costo, mejor tolerado por el paciente y no tener contraindicación alguna, solo algunas limitaciones dependiendo de la ubicación de los mismos.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se trata de una paciente femenina de 57 años de edad quien acude a la consulta por dolor en región inguinal derecha e impotencia funcional de miembro inferior derecho. Paciente obesa, diabética tipo II, Hipertensa, con antecedente de Cateterismo Cardíaco de 15 días. Al examen físico se aprecia masa pulsátil y edema del miembro afecto. Ante el antecedente de la cateterización arterial, el pseudoaneurisma debería ser una de las principales sospechas diagnósticas. Para este caso por la condición de sobrepeso, el acceso al paquete vascular puede resultar más laborioso.

DISCUSIÓN DEL CASO

El Pseudoaneurisma es ocasionado por una disrupción de la pared del vaso, con la consecuente salida de flujo hacia los tejidos vecinos, con el tiempo se forma un tejido fibroso que lo envuelve como una especie de bolsa o saco, que se comunica con la arteria por un pequeño cuello. El Pseudoaneurisma puede presentarse en diferentes partes del cuerpo, (cabeza, cuerpo y extremidades), dependiendo de la ubicación de la lesión del vaso, que con mayor frecuencia es de tipo traumática por diferentes causas como son los procedimientos quirúrgicos, las heridas, y el uso de ca-

téteres arteriales, que ha mayor calibre mayor será la incidencia. Con respecto a su resolución se emplean varios métodos como son, la compresión guiada por ultrasonido, el uso de agentes trombolíticos también guiados por ultrasonido, la resolución quirúrgica y procedimientos intervencionistas endovasculares. La alternativa terapéutica va a depender de varios factores como son el tamaño, la ubicación, la evolución y el uso asociado de agentes fibrinolíticos y antiagregantes. Para este caso por ser de gran tamaño, y estar asociado a el uso agresivo de antiagregantes orales, se decide una resolución quirúrgica, con un resultado satisfactorio.

HALLAZGOS ECOGRÁFICOS

En ciertas ocasiones, durante la exploración ecográfica nos enfrentamos con pacientes que por diferentes condiciones, como en este caso (obesidad extrema, dificultad para los cambios posturales y dolor), representan un mayor grado de dificultad para la exploración. Para optimizar la valoración se realiza un estudio por planos, de lo superficial a lo profundo. Iniciamos la valoración en escala de grises, evaluamos la piel y el tejido celular subcutáneo en el que se aprecian imágenes de masas de diferentes tamaños y de diferentes niveles de ecogenicidad sugestivas de hematomas, ajustando la profundidad, nos encontramos con una gran masa redondeada de bordes bien definidos, que se conecta en su parte posterior a arteria femoral común, en su interior se aprecian ecos finos grumosos y móviles, lo que llamamos contraste espontáneo, registrado por velocidades muy bajas, al DOPPLER color se aprecia mosaico de colores, régimen turbulento y al espectral colocando el cursor a nivel del cuello el patrón encontrado es típico de pseudoaneurisma, flujo anterógrado y retrógrado, en yin y yan, de altas velocidades.

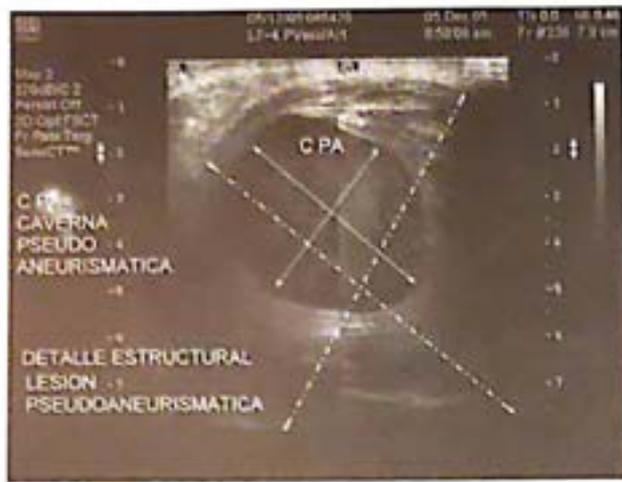


Fig. 1. Imagen al modo B, gran masa bien circunscrita, de ecos móviles internos.



Fig. 2. Al DOPPLER color, se evidencia régimen turbulento, y se delimita el cuello que lo une a la arteria en su parte posterior.

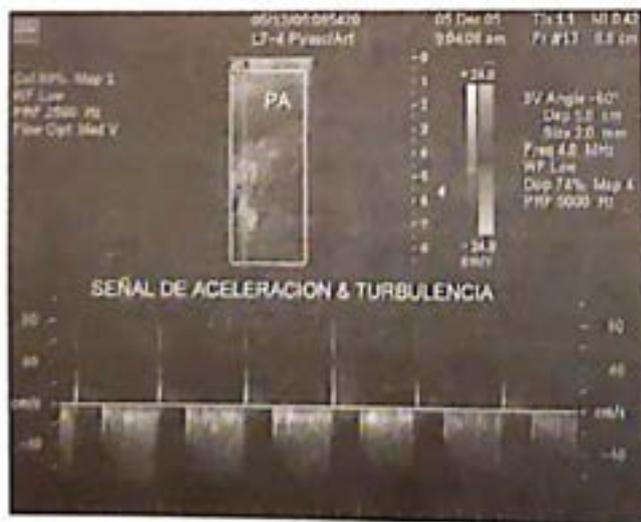
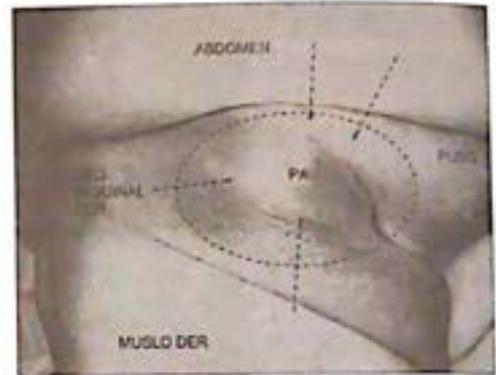


Fig. 3. Imagen al DOPPLER espectral, patrón típico de pseudoaneurisma.

CONCLUSIÓN

El pseudoaneurisma es una patología que se ha acrecentado en la última década, con el advenimiento de procesos diagnósticos y terapéuticos en los que se utiliza la cateterización arterial, asociado a terapias trombolíticas y antiagregantes. La presentación de casos nos permite difundir el conocimiento para el dominio de todos.



BIBLIOGRAFÍA

- 1- Making Sense of Vascular Ultrasound, a Handbook de Kenneth Myers et Amy Clough, 2004, pag 312.
- 2- Ultrasonografía Vascular Zwiebel, cuarta Edición 281 - 282
- 3- Rev Méd Chile 2002; 130: 1027-1032
- 4- Rev. Costarric. Cardiol. V.5 San José Dic. 2003
- 5- Rev Sanid Milit 2000; 54 (5) : 244-248

SÍNDROME DE BRUCK EN DOS HERMANOS VENEZOLANOS

Castro de Amaya N*, Nava de Ferrer N**, Piña de Custodio M., AbouKheir H***.

*UNIDAD DE DIAGNÓSTICO POR ULTRASONIDO (UDU, CA). CABIMAS-ZULIA

**UNIDAD DE GENÉTICA MÉDICA. FACULTAD DE MEDICINA.

UNIVERSIDAD DEL ZULIA. MARACAIBO

***HOSPITAL GENERAL DE CABIMAS (HGC)

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Bruck (SB) u osteogénesis imperfecta (OI) con pterigión es una entidad autosómica recesiva, de muy baja frecuencia y expresividad variable, la cual se caracteriza por contracturas congénitas en flexión de las articulaciones, fracturas múltiples, pie equino varo, huesos wormianos, escleróticas azules e inteligencia normal o baja.

OBJETIVO

Caracterizar clínicamente dos hermanos con múltiples fracturas y deformación ósea intra-útero.

METODOLOGÍA

Ecografía obstétrica: en la cual se debe buscar:

- Fracturas patológicas
- Artrogryposis
- Talipes, equino varos
- Huesos Wormianos

La primera ecografía realizada a las 20.2 semanas de evolución, reveló:

Fémur derecho: Aumentado de grosor y discretamente incurvado.

Fémur izquierdo: de mayor grosor y curvatura.

Tibias y peronés: configuración ecográfica normal.

Húmeros: engrosados e incurvados

Manos: Artrogryposis (Figura N° 1)

Pies: Sin evidencia de displasias esqueléticas.

Corazón: normal, incluyendo OVF en el ductus venoso.

Sexo: masculino. Aún no se visualizan los testículos en sus bolsas escrotales respectivas.

Segunda ecografía a las 32.3 semanas de gestación.

Rostro fetal: Sin fisuras

Corazón: sin patología detectable ecográficamente.

Fémur derecho: engrosado, incurvado y acortado. (Fig. 2)

Fémur izquierdo: imposible de medir, luce incurvado y engrosado, no pudiendo precisar la presencia de fracturas (Fig. 3).

Miembros superiores: están permanentemente extendidos (sospecha de pterigión), con húmero: engrosado e incurvado, y manos con movimientos anómalos, impresiona una de ellas en forma de garra (Artrogryposis). (Fig. 4)

Sexo: Masculino. Se visualizan ambos testículos en sus bolsas escrotales respectivas.

HISTORIA CLÍNICA GENÉTICA

ANTECEDENTES

- Padres primos hermanos

- I gesta producto a término parto distócico (cesárea por presentación podálica). Se le practicaron ecografías en nuestro servicio con hallazgos similares al del feto actual. Fallece a los dos años por neumonía

- II gesta pre-término 36 semanas por amenaza de parto prematuro, parto distócico (cesárea por cesárea anterior).

- Infecciones urinarias a repetición (tratadas).
- Producto con múltiples fracturas y hernia inguino-escrotal.
- En el II embarazo 25% de probabilidad de que se repita el Síndrome.

Estudios realizados al recién nacido:

Radiología de huesos largos:

- Múltiples fracturas en arcos costales (Fig. 6) y fémur derecho (Fig. 7).

Ecocardiograma:

- Normal

Evaluación oftalmológica:

- Normal

Ecograma abdominal

- Normal

Cariotipo

- 46XY

Laboratorio: calcio (normal), fósforo (normal), fosfatasa alcalina (↓).

RESULTADOS

Se evaluaron dos hermanos en periodo neonatal, producto de padres consanguíneos, I Y II gesta, controladas, a término.

Partos por cesárea.

PACIENTE A

- Peso: 3.200 Kg. Talla: 49 cm
- Inmovilidad articular de codo y rodilla, manos en flexión forzada, pie equino varo izquierdo y varo derecho.
- Radiología: múltiples fracturas en arcos costales, fractura en tercio medio de cubito y fractura de fémur bilateral.

PACIENTE B

- Peso: 3.300 Kg. Talla: 49 cm CC: 34. cm
- Extremidades en flexión, asimétricas, con limitación de movimientos presencia de pterigión en región humero-cubital, flexión forzada de mano y acortamiento de miembro inferior izquierdo, flexión bilateral.

- Radiología: múltiples fracturas en arcos costales y fémur derecho.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Osteogénesis imperfecta:

- Fracturas múltiples.
- Escleróticas azules.
- Huesos largos con o sin marcada deformidad

Displasia campomélica:

- Huesos largos arqueados.

Osteopenia con lesiones radiolucientes mandíbula:

- Huesos wormianos.
- Miembros cortos.
- Miembros arqueados debido a múltiples fracturas
- Escleróticas azules.
- Hernia inguinal.

Hipofosfatasia:

- Miembros cortos, engrosados, y arqueados.
- Fracturas múltiples.

CONCLUSIONES

El cuadro clínico observado es compatible con diagnóstico de SB. La presencia de dos hermanos afectados sugiere herencia autosómica recesiva, con un riesgo de recurrencia de 25%. La revisión de la literatura identificó 8 pacientes reportados: India (1). Sudamérica (5). Europa (1). USA (1) y permite proponer que estos son los primeros pacientes latinoamericanos.

Estos pacientes se diferencian de la mayoría de individuos con cualquier tipo de las formas clásicas de osteogénesis imperfecta en que sus células muestran anomalías de tipo I o tipo III en la síntesis de la estructura pro colágeno o colágeno. Por el análisis secuencial y detallado del COL1A1 y COL1A2 II no ha sido Elizabeth McPherson y Michèle Gromms (1997) no descartan la posibilidad de una sub alteración estructural del colágeno.



Fig. 1. Manos flexionadas (Arthrogyphosis)



Fig. 4. Manos con flexión permanente de los dedos (en forma de garra)

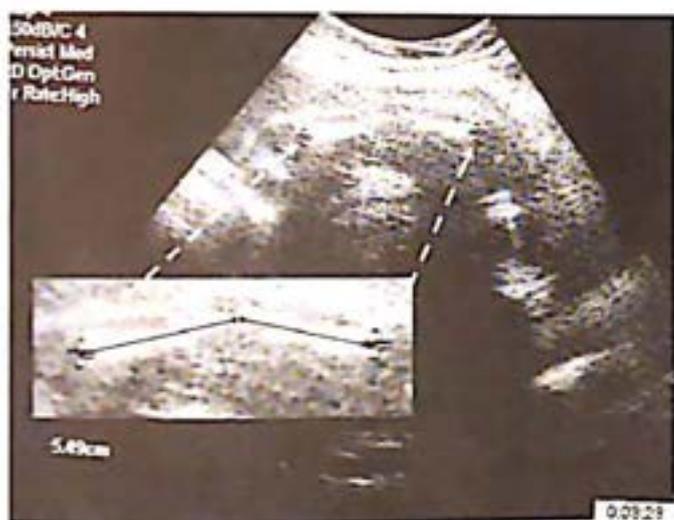


Fig. 2. Fémur engrosado, acortado e incurvado.

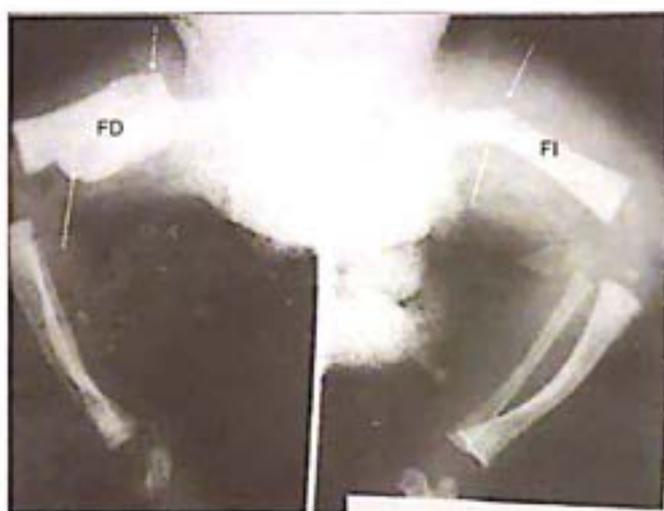


Fig. 5. Radiología de huesos largos. Nótese el callo en el fémur derecho y fractura no cabalgada en el fémur izquierdo.



Fig. 3. Fémur engrosado, acortado e incurvado, sin precisar la presencia de fracturas.

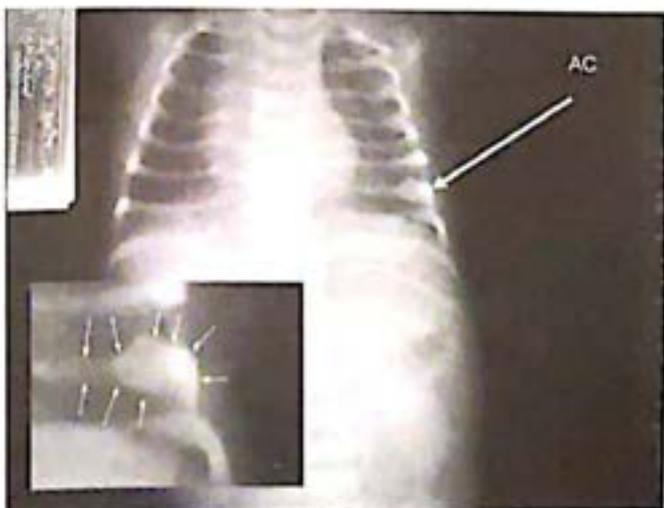


Fig. 6. Nótese callo en arco costal fracturado

BIBLIOGRAFÍA

- 1- Fleischer A, Manning F, Philippe J, Romero R. Osteogenesis imperfecta en: Sonography in obstetrics & Gynecology (principles and practice). Sixth edition The McGraw-Hill Companies, Inc. 2001. 454; 562:564.
- 2- Rumack C, Wilson S, Charboneau W. Osteogenesis imperfecta. En. Diagnostic Ultrasound . Second edition. Mosby-Year Book, Inc. 1998. 1214:1216
- 3- Sosa A. Ciempopatias esqueléticas . En. Ultrasonografía y clínica Embrio-Fetal. Valencia-Venezuela: Editorial Tatum. C.A. 2002. 228:229.
- 4- Bajo J. Malformaciones músculo-esqueléticas. En. Ultrasonografía Obstétrica. Madrid-España: editorial Marban. 1998. 289:294
- 5- Carrera J.M, Alegre M, Navarrete L, Sabater J, Salvador C, Sole M. Anomalías de las extremidades . En. Diagnóstico Prenatal Genética, ecografía, bioquímica, medicina fetal. Barcelona -España : editorial Salvat . 1987. 513:517.
- 6- Marion MJ, Gannon FH, Fallon MD, et al. Skeletal dysplasia in perinatal Osteogenesis imperfecta. Clin. Orthop 1993 293:327
- 7- Callen Peter. Osteogénesis Imperfecta Tipo II. En. Ecografía en obstetricia y Ginecología . Cuarta edición. Editorial Panamerica. 2002 . 333:335.
- 8- Twining Peter, McHugo Josephine, Pilling David. Anomalías esqueléticas. En. Anomalías fetales diagnóstico ecográfico. Editorial Marban 2002. 250:253.
- 9- Sillence DO, Senn A, Danks DM: Genetic heterogeneity in osteogenesis imperfecta . J med Genet 1979 16:101.
- 10- Spranger J, Cremin BJ, Beighton P: Osteogenesis Imperfecta congenita. Pediatr Radiol 1982 .12:21.
- 11- Sillence DO, Barlow KK, Garber AP, et al: Osteogenesis Imperfecta type II delineation of the phenotype with reference to genetic heterogeneity . Am J Med Genet 1984. 17:407.
- 12- Solari A. Genética humana. Fundamentos y aplicación en medicina . Editorial Panamerica . Buenos Aires. 205.1995
- 13- Rimoin d Connor jm, Pyeritz R, Emery and Rimoin's Principles and practice of medical genetics. Tomo I. New York. (USA). Editorial Churchill. 1997
- 14- Pellicer A. Cuadernos de Medicina reproductiva diagnóstico prenatal. Editorial Panamericana Vol 7,2 190.2000
- 15- Christine M Hall for the International Nomenclature Group on constitutional Disorders of Bone. Department of Radiology , Great Ormond Street Children's Hospital London. WCIN3JH,UK 2001 halle@gosh.nhs.uk.
- 16- Brenner RE, Vetter U, Stoss H, Muller PK, Teller WJ (1993): Defective collagen fibril formation and mineralization in osteogenesis imperfecta with congenital joint contractures. Eur J Pediatr 152:505-508
- 17- Bruck A (1897): Ueber eine seltene Form von Erkrankung der Knochen and Gelenke. Dtsch Med Wochenschr 23:152-155
- 18- Sharma NL, Anand JS (1964): Osteogenesis imperfecta with arthrogryposis multiplex congenita. Indian Med 53:124-126
- 19- Viljoen D, Versfeld G, Beighton P. (1989): Osteogenesis imperfecta with multiple joint contractures. Clin Gen 36:122-126
- 20- Beighton. P., J. Sprnager & G. A. Versfeld (1983). Skeletal complications in osteogenesis imperfecta: a review of 153 South African patients. S. Afr. Med. J. 64. 565-568
- 21- Byers, P. H., J. F. Bonadio & B. Steinman (1984). Invited Editorial Comment: Osteogenesis imperfecta: update and perspective. Am. J. Med. Genet. 17, 429-435
- 22- Sykes, B., D. Ogilvie, P. Wordsworth, J. Anderson-N. Jones (1986). Osteogenesis imperfecta is linked to Type I collagen structural genes. Lancet ii, 69-72
- 23- McPherson, E.; Clemens, M. Bruck syndrome (osteogenesis imperfecta with congenital joint contractures): a view and report on the first North American case. Am. Genet. 70: 28-31, 1997.
- 24- Steinmann, B.: Personal Communication. Zurich, Switzerland, 10/14/1993.
- 25- American Journal of Medical Genetics 70:28 (1997).

ASPECTO ECOSONOGRÁFICO DE LEIOMIOSARCOMA DE INTESTINO DELGADO EN UN PACIENTE CON ENFERMEDAD DE VON RECKLINGHAUSEN

Tovar Ll., Manuel; Ragussa, Luciano**; Mejias, José***; Petrosino, Pierina; Ruiz, Maria E.*****

*CLÍNICA DE PREVENCIÓN DEL CÁNCER, EL VIGÍA, ESTADO MÉRIDA.

** HOSPITAL II, EL VIGÍA, ESTADO MÉRIDA.

*** SERVICIO DE ANATOMÍA PATOLÓGICA H.U.L.A., MÉRIDA.

**** INSTITUTO ANATOMOPATOLÓGICO U.C.V., CARACAS.

RESUMEN

Se describe los hallazgos ecográficos, y su correlación clínica e imagenológica, de una tumoración estromal de intestino delgado (yeyuno), de componente predominantemente muscular (leiomioma de bajo grado), en una paciente portadora de la enfermedad de Von Recklinghausen, que presentó cuadro de obstrucción intestinal incoercible requiriendo cirugía, confirmándose lesión por anatomía patológica.

Por vía transabdominal y transductor convex multifrecuencial a frecuencias entre 3,5 y 4,5 MHz, se evidencia en flanco y fosa iliaca izquierda una imagen ecográfica que en proyección transversal tiene forma arriñonada (imagen en pseudo riñón) de bordes bien definidos, regulares; se observa la marca intestinal, con pared intestinal muy engrosada, donde se aprecia la capa correspondiente a la muscular con más de 2 cms. de grosor, se muestra la línea hiperecoica de la mucosa y el contenido de la luz es ecomixto, con imágenes hiperecoicas que generan una sombra sucia sugestivas de aire, la lesión mide = 9,5 x 8,6 x 4,7 cms.

La ecosonografía permitió la caracterización de la lesión tumoral y el engrosamiento de la capa muscular se correspondió con el tipo histológico de la tumoración.

Palabras Clave: ecosonografía intestinal, Leiomioma, GIST (gastrointestinal stromal tumor), Enfermedad de Von Recklinghausen (Neurofibromatosis).

INTRODUCCIÓN

La ecosonografía es generalmente el primer examen paraclínico de imágenes que se aplica en la evaluación de patología abdominal; si bien es cierto que para vísceras huecas otros métodos como la endoscopia, el tránsito baritado, la TAC y la RNM producen un alto rendimiento diagnóstico, la ecografía permite muchas veces caracterizar las lesiones y facilita la orientación de la evaluación del paciente.

En este caso, se describe los hallazgos ecosonográficos, y su correlación clínica e imagenológica, de una tumoración estromal de intestino delgado (yeyuno), de componente predominantemente muscular (leiomioma de bajo grado), en una paciente portadora de la enfermedad de Von Recklinghausen, que presentó cuadro de obstrucción intestinal incoercible requiriendo cirugía, confirmándose lesión por anatomía patológica.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

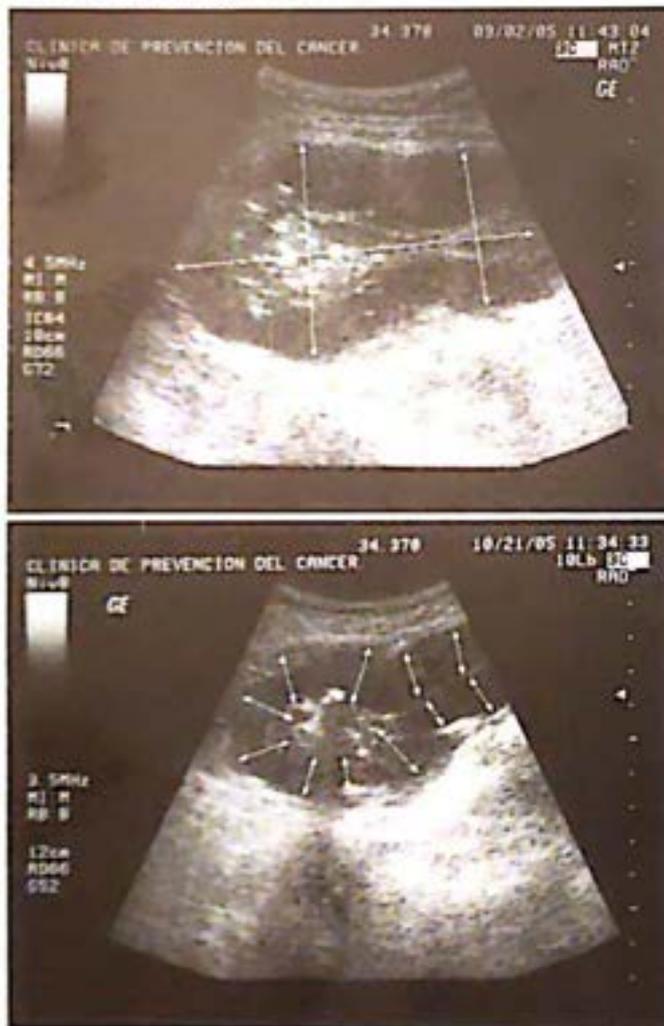
Se trata de paciente femenina, 30 años, natural de Mérida, y procedente de El Vigía, quien desde hace 2 meses refiere dolor epigástrico, mesogástrico y flanco izquierdo, severo, por crisis, más intenso 1 semana antes consulta, náuseas, vómitos de contenido alimentario, Anemia, pérdida de peso, astenia, adinamia, estreñimiento (c/8 días, sin moco o sangre).

Como antecedentes patología tiroidea (Bocio), recibe eutirox.: Menarquia a los 17 años, Reglas 3 días

cada 4 meses, FUR: hace 8 meses; OG, OPOA, OC, no ha tenido vida sexual activa.

Examen Físico P: 45 Kg. t: 1,45 mts t/a=90/60, Mucosas pálidas, Manchas "Café au lait" en tronco y miembros, escaso panículo adiposo, lesiones nodulares en tórax y miembros superiores. Abdomen doloroso en flanco izquierdo donde impresiona LOE sensible, lisa, de unos 10 x 5 cms.

Paraclínicos: (23-3-05): TSH: 21,2 (VN:0,4-7), t4 = 1,7 (VN:0,8-2,1). (14-6-05) Hb: 8,9 Hto: 31 Leu: 9.700 Seg: 62 Lin=30 eos: 6 Mon: 2 plaq: 548. Rx Abdomen muestra escoliosis, Rx Tórax PA fue normal. (Fig A-B).



Figuras A y B.

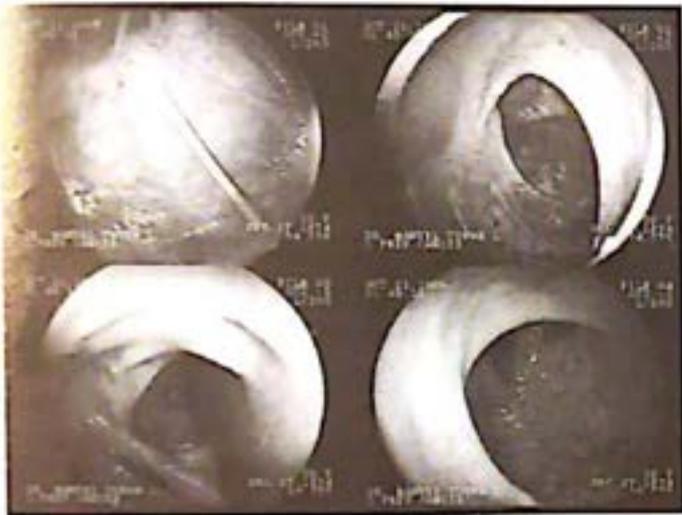
Los estudios ecosonográficos fueron realizados con equipo General Electric Logic-Pro 200, con transductores multifrecuenciales convex a 3,5 y 4,5 MHz y pequeñas partes a 9 MHz, los estudios endoscópicos con Videoendoscopios Fuji EPX 202. La Videogastroscoopia (31-8-2005) Mucosa pálida con pliegues delgados y finos fue sugestiva de gastritis crónica. Biopsia: Gastritis crónica activa, infección por *Helicobacter pylori* : ++.

ECOSONOGRAFÍA

Por vía transabdominal y transductor convex multifrecuencial a frecuencias entre 3,5 y 4,5 MHz, se evidencia en flanco y fosa iliaca izquierda una imagen ecográfica que en proyección transversal tiene forma arriñonada (imagen en pseudorriñón) de bordes bien definidos, regulares; se observa la marca intestinal, con pared intestinal muy engrosada, donde se aprecia la capa correspondiente a la muscular con más de 2 cms. de grosor, se muestra la línea hiperecoica de la mucosa y el contenido de la luz es ecomixto, con imágenes hiperecoicas que generan una sombra sucia sugestivas de aire, la lesión mide = 9,5 x 8,6 x 4,7 cms. (Figs. 1 a 8).



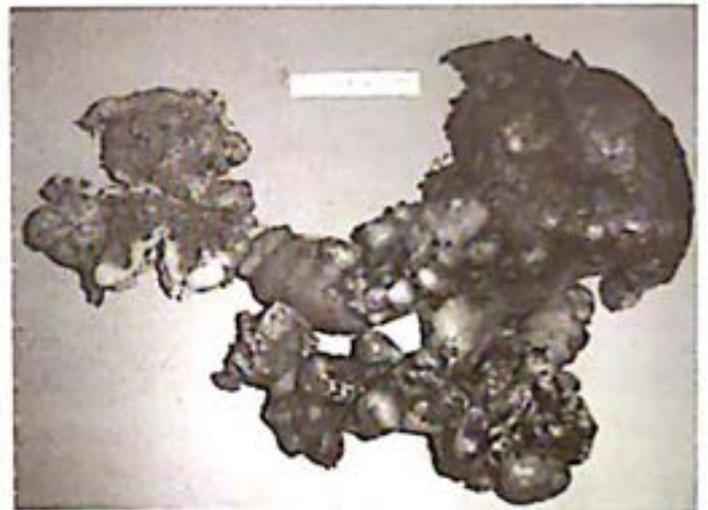
Figuras 1 y 2: imagen arriñonada (pseudorriñón) en flanco y fosa iliaca izquierda, se descarto la posibilidad de riñón pélvico al encontrar el riñón izquierdo en su posición normal.



Figuras 3 y 4: se logra apreciar la marca intestinal, la capa hipocóica que corresponde a muscular está muy engrosada, hasta mas de 2 cms .



Figuras 5 y 6: se logra visualizar mucosa y contenido intestinal ecomixto, hay un área hiperecoica que genera sombra sucia, que cambia de posición en tiempo real, lo cual sugiere aire.



Figuras 7 y 8: también hay contenido líquido, hipocóico, en el área que corresponde a la luz intestinal.

La ecasonografía permitió la caracterización de la lesión tumoral y el engrosamiento de la capa muscular se correspondió con el tipo histológico de la tumoración. (Fig. C - D).



Figuras C y D.

TAC ABDOMEN (30-9-2005) Fue informada "... Se evidencia imagen de aspecto irregular, dishomogénea con defecto al paso de contraste oral a través de la misma, la cual puede estar en relación con colon descendente (slice 38 B); favor realizar estudios complementarios para descartar LOE a dicho nivel." (Fig. E-F)

Colonoscopia (21-10-2005) Hasta ciego, no se observaron lesiones en mucosa colónica. Hubo molestias y dificultad al pasar sigmoides. Se solicita tránsito intestinal, ya que se sospecha lesión de intestino delgado, el cual muestra lesión estenosante en yeyuno. (Fig. G)

El cuadro obstructivo empeora requiriendo resolución quirúrgica (10-11-2005), se observa pieza quirúrgica de yeyuno, hay una gran lesión tumoral de unos 10 x 5cms, las asas aferente y eferente del in-

testino, así como la mucosa a nivel de la lesión están indemnes, a nivel de la muscular hay un gran engrosamiento. (Fig. H)

Las imágenes microscópicas muestran un tumor del estroma, del músculo liso, compatible con un leiomioma de bajo grado; se tomó biopsias de las lesiones nodulares de subcutáneo, que correspondieron a neurofibromas.



Figuras E y F.



Figura G.



Figura H.

DISCUSIÓN

La ecosonografía es uno de los métodos paraclínicos iniciales en la evaluación de los pacientes con molestias o tumores abdominales, presenta las ventajas de su accesibilidad, bajo costo y amplia disponibilidad. Aunque existe preferencia en otros métodos de imágenes para la caracterización de lesiones tumorales intraabdominales, la ecosonografía facilita la evaluación y caracterización de las lesiones, permitiendo una orientación adecuada del caso.

Además ciertos patrones ecosonográficos comunes sugieren la presencia de lesiones de ocupación de espacio en el tracto gastrointestinal, así imágenes como el pseudorriñón, imágenes en diana o en ojo de buey, aunque no son patognomónicos de alguna patología particular, su presencia es indicativa de lesión de víscera hueca.

En este caso se evaluó ecográficamente las características ultrasonográficas de una lesión tumoral de intestino delgado, yeyuno, en una paciente con Neurofibromatosis tipo 1, Enfermedad de Von-Recklinghausen.

La Neurofibromatosis es un trastorno genético multisistémico, usualmente asociado a lesiones cutáneas, neurológicas y ortopédicas. Existen 2 entidades, la Neurofibromatosis tipo 1 donde predominan las lesiones cutáneas, como fue en el caso descrito, y la neurofibromatosis central o tipo 2 que generalmente presenta meningiomas o neurinomas del acústico y tiene menos manifestaciones cutáneas. Ambas entidades son autosómicas dominantes, de alta penetrancia, aunque hasta un 50% de los casos pueden deberse a mutaciones espontáneas.

La Neurofibromatosis tipo 1 es una enfermedad heterogénea y variable, con diferentes manifestaciones en la misma persona y en los diferentes miembros de las familias afectadas, es un desorden del neuroectodermo, que puede producir tumores hamartomatosos en cualquier órgano, que van aumentando de tamaño a través de la vida, los tumores también derivan de la cresta neural, particularmente de los nervios sensitivos, células de schwann y melanocitos.

Las primeras descripciones probablemente corresponde al siglo XIII, en una ilustración atribuida al escriba austriaco Heinricus; las primeras descripciones médicas son de alrededor de 1.700, cuando algunos autores relataron casos con signos clínicos de neurofibromatosis, no fue hasta 1882 cuando Frederick Daniel Von Recklinhausen, un Patólogo alemán, caracterizo los tumores como neurofibromas.

La mutación ocurre en el gen NF-1, localizado en el brazo largo del cromosoma 17 (17q11.2). Cuyo producto la neurofibromina posee una región GTPasa que se une al Ras y modula la conversión GTP a GDP, regulando negativamente al Ras y sirve como supresor tumoral.

De acuerdo a National Health Institute, el diagnóstico de Neurofibromatosis tipo 1 se establece por la presencia de 2 o más de las siguientes características:

Seis o más manchas café con leche (café au lait) de 15mm o más en adultos, o mayores de 5mm en niños antes de la pubertad.

Dos o más neurofibromas de cualquier tipo o un neurofibroma plexiforme.

Pecas en la región axilar o inguinal, glioma en el nervio óptico, o 2 o más nódulos de Lisch.

- Lesiones óseas características como displasia del esfenoides

- Un familiar de primer grado con Neurofibromatosis tipo 1

Esta entidad se puede complicar con neurofibromas plexiformes, gliomas del nervio óptico, neurofibromas de la médula espinal, escoliosis, hipertensión debido a feocromocitomas o estenosis vascular renal debida a displasia fibromuscular, pseudoartrosis, tumores cerebrales, leucemia y tumores de origen en la cresta neural. Asimismo se ha descrito un aumento de incidencia de tumores estromales gastrointestinales (GIST), tal como sucedió en nuestro caso.

Los tumores estromales gastrointestinales (GIST) pueden ocurrir en cualquier parte del tracto gastrointestinal, mesenterio, epiplón y retroperitoneo, son los tumores mesenquimatosos mas frecuentes del tracto gastrointestinal y se caracterizan por la expresión del

c- KIT (CD117) pronto oncogen, localizado en el brazo largo del cromosoma 4 y codifica una tirosin kinasa del receptor del factor de crecimiento, produciendo su mutación una proliferación celular descontrolada e inhibición de la apoptosis normal, y que los distingue de otras neoplasias mesenquimatosas. La mayoría de los GIST provienen de la muscular propia y se han relacionado con las células intersticiales de Cajal, que funcionan como marcapaso gastrointestinal. Se ha indicado que los pacientes con Neurofibromatosis tipo 1 tienen una prevalencia aumentada de GIST, pueden ser asintomáticos o manifestarse con sangramiento, molestias abdominales, tumor palpable o cuadros de obstrucción intestinal, como resultado en nuestro caso. Desde el punto de vista histológico pueden ser de células ahusadas (spindle cell), epitelioides o mixtos.

Es de llamar la atención que el aspecto ecosonográfico endoscópico (EUS) es de masas o lesiones hipoeoicas que provienen de la cuarta capa hipoeoica que corresponde a la muscular propia, el aspecto ecográfico transabdominal de nuestro caso fue similar.

Uno de los posibles diagnósticos diferenciales, debido a la presencia de patología tiroidea era con el Síndrome de Neoplasia Endocrina Múltiple tipo 2, que se acompaña de carcinoma tiroideo medular, feocromocitoma e hiperparatiroidismo, y puede mostrar lesiones cutáneas tipo café au lait y lesiones nodulares subcutáneas. Con respecto a la lesión intestinal, los diagnósticos diferenciales debía incluir los linfomas, que desde el punto de vista de imágenes pueden ser indistinguibles de los GIST

En conclusión la ecosonografía permite caracterizar lesiones tumorales del tracto gastrointestinal en forma asertiva, lo que facilita el diagnóstico y orientación adecuada del paciente. Los tumores estromales gastrointestinales (GIST) pueden ser evaluados por esta técnica, debido a que generalmente son lesiones relativamente grandes, con afectación de la pared intestinal que es posible reconocer ecosonográficamente y comparar con los distintos patrones de afectación de la pared intestinal.

BIBLIOGRAFÍA

- 1- Burkill, G.; Badran, M; Al-Muderis, O; Judson, J; Fisher, C; Moskovic, E (2003): Malignant Gastrointestinal Stromal Tumor: Distribution, Imaging Features, And Pattern Of Metastatic Spread Radiology 2003 : 226: 2: 527-532.
- 2- Davila, R.; Faigel, D.(2003) : Gi Stromal Tumors Gastrointestinal Endoscopy 2003: 58:1: 80-88.
- 3- Grostern, R. (2004) Neurofibromatosis -1 E-Medicine- Ophthalmology. www-e-medicine.com (Downloaded 22-10-2005).
- 4- Kam, J. (2005): Neurofibromatosis. E-Medicine- Dermatology- Pediatrics Disease. www-e-medicine.com (Downloaded: 22-10-2005).
- 5- Levy, A.; Remotti, H.; Thompson, W.; Sobin, L.; Miettinen, M (2003): Gastrointestinal Stromal Tumors: Radiologic Features With Pathologic Correlation Radiographics 2003; 23:283-304 Published Online 10.1148/Rg.232025146.
- 6- Middleton, W.; Kurtz, A; Hertzberg, B (2005): Ecografía, Marban Eds. España.
- 7- Pletcher, B. (2002) Neurofibromatosis, Type 2 E-Medicine- Neurology- Pediatric Neurology. Www. E-Medicine Com (Downloaded 22-10-2005).
- 8- Pletcher, B (2003): Neurofibromatosis. E-Medicine- Pediatrics- Genetic And Metabolic Disease. Www-E-Medicine.Com. (Downloaded: 22-10-2005).
- 9- Pletcher, B. (2002) Neurofibromatosis, Type 1 E-Medicine- Neurology- Pediatric Neurology. Www-E-Medicine Com (Downloaded 22-10-2005).
- 10- Radebold, K. (2004) Multiple Endocrine Neoplasia E-Medicine- Endocrinology Www.E-Medicine.Com (Downloaded 22-10-2005).
- 11- Wilson, S (1999) : Tracto Gastrointestinal, En Diagnostico Por Ecografía Rumack, Wilson, Charboneau Eds Marban Libros, España.

DISPLASIA TANATOFÓRICA TIPO I. A PROPÓSITO DE UN CASO

*Dr. Miguel Octavio Sosa Palaviccini**; *Dr. Eleazar Olguín***; *Dra. Nelly Castro de Amaya****; *Dr. Eduardo González *****; *Dr. Nelson Alberto Telles García******; *Dra. Asialid Milagros Rodríguez Millán******.

*GINECO OBSTETRA JEFE. SERVICIO DE GO-II. HOSPITAL ANTONIO M. PINEDA

**MÉDICO ULTRASONOGRAFISTA. VICE-PRESIDENTE DE LA ASOCIACIÓN MEXICANA ULTRASONIDO EN MEDICINA (AMUSEM)

***MÉDICO ULTRASONOGRAFISTA PRESIDENTE DE SOCIEDAD VENEZOLANA ULTRASONIDO MEDICINA (AVUM)

****GINECO-OBSTETRA. DPTO DE OBSTETRICIA Y GINECOLOGÍA HOSPITAL CENTRAL DE ACARIGUA

*****MÉDICO INTERNO. SERVICIO GO-II. HOSPITAL ANTONIO M. PINEDA BARQUISIMETO. VENEZUELA

INTRODUCCIÓN

La displasia tanatofórica es la displasia esquelética letal más frecuente, caracterizada por extrema rizo-mesomelia, piel redundante, existiendo dos tipos: cabeza normal en el tipo I (86% de los casos) y en trébol en el tipo II (14 % de los casos). Fémur en auricular de teléfono, platispondilia de las más severas, muescas de los cuerpos vertebrales y cifosis torácico marcada. Ocasionalmente ausencia cavocallosal. La displasia se desarrolla desde temprana edad ecográfica lo que la diferencia de la acondroplasia (la displasia no letal más frecuente) cuyo desarrollo imagenológico se inicia en promedio a las 24 semanas.

Los síndromes de enanismo fetal que resultarán letales tienen patrón autosómico recesivo esporádico (excepto la acondroplasia homocigota) y todos se manifiestan con micromelia lo que permite diferenciarlos de las patologías no letales (2).

Se ha estimado que por ecografía antenatal puedan diagnosticarse el 85% de todas las displasias esqueléticas (3). Los más frecuentes enanismos letales de extremidades cortas incluyen:

- Acondrogénesis
- Osteogénesis Imperfecta recesiva homocigota tipo II
- Hipofosfatasa severa
- Displasia Tanatofórica

- Acondroplasia homocigota
- Displasia camptomélica
- Síndrome costillas cortas-polidactilia
- Condrodisplasia punctata rizomélica.

Aunque la displasia tanatofórica es letal se han documentado casos con supervivencia hasta 4,75 años (4). La displasia tanatofórica aparece esporádicamente y se produce por mutaciones heterocigotas del gen que codifica el factor de crecimiento fibroblástico específicamente a nivel del receptor 3 (FGFR-3). Este trastorno puntual de cambio de un aminoácido en la cadena del FGFR-3 ha sido encontrado en personas con acondroplasia, displasia tanatofórica e hipocondroplasia (5). Los factores de crecimiento fibroblásticos son una familia de receptores de la proteína tiroxina kinasa que median una variedad de procesos celulares incluyendo angiogénesis, cicatrización, tumorigénesis y desarrollo embriológico.

Los primeros casos de diagnóstico prenatal de Displasia Tanatofórica se realizan por radiología ante un megahidramnios (5,6) y luego los diagnósticos son de tipo ecográficos (7,8). La tanatofórica I da platispondilia muy severa, mucho más que la II y es la platispondilia más severa de todas las displasias esqueléticas.

Otros síndromes que pueden cursar con cráneo en trébol sin ser displasia tanatofórica son:

- Acondroplasia homocigótica
- Apert (Acrocefalosindactilia tipo I)
- Crouzon (Acrocefalosindactilia II)
- Carpenter (Acrocefalosindactilia III)
- Pfeiffer (Acrocefalosindactilia IV)
- Displasia Camptomélica
- Trisomía parcial del cromosoma 13
- Trisomía parcial del cromosoma 15.

Hay malformaciones ocasionales que pueden presentarse en la displasia Tanatofórica: Microgiria, ductus arteriosum persistente, riñón en herradura, ano imperforado, sinostosis radio-cubital (9,10).

Son displasias reconocidas de evolución letal:

- Acondrogénesis
- Acondroplasia homocigótica
- Atelosteogénesis
- Condrodisplasia punctatas
- Displasia acromesomélica de La Chapelle
- Displasia camptomélica
- Displasia condroectodérmica
- Displasia diastrófica
- Displasia de Kniest letal
- Displasia letal de Silvermann
- Displasia metafisiaria letal
- Displasia metatrópica letal
- Displasia Tanatofórica tipo I de Glasgow
- Displasia Tanatofórica tipo II en trébol
- Displasia Tanatofórica tipo Torrance
- Displasia Tanatofórica tipo San Diego
- Displasia Tanatofórica tipo Luton
- Displasia Torácica asfixiante
- Fibrocondrogénesis
- Hipofosfatasa precoz
- Osteogénesis imperfecta tipos IIA, IIB y IIC
- Síndrome de Costilla corta- Polidactilia I y II

La combinación de cráneo en trébol con acortamiento femoral en auricular de teléfono es inconfundible. La presencia del polihidramnios es tan invariable que puede dudarse de una tanatofórica si no está presente.

La displasia tanatofórica ha sido bien documentada en Venezuela (11,12) por Suárez y cols. en la Maternidad Concepción Palacios de la ciudad de Caracas. Estos autores hicieron una revisión de 9113 autopsias efectuadas entre 1976-96 encontrando 12 casos. Se presenta en esa institución 1 caso por cada 43737 nacidos vivos. De los 12 casos reportados 9 fueron

de sexo masculino y 3 femeninos. La hipoplasia pulmonar estaba presente en el 83% de los casos. Las edades maternas oscilaron entre 18 y 39 años, con un promedio de 27. Sólo 3 de los 12 llegaron a término y la prematuridad vino por el hidramnios o por inducción al conocerse la displasia. Los casos erróneos ecográficamente fueron confundidos con focomelia, acondroplasia, acondrogénesis. El 63% de todos los casos tenía líquido reportado como hidramnios y el resto como normal. La presentación podálica fue la más frecuente 63%. (13,14).

CASO CLÍNICO

Se trata de paciente ZCK de 29 años, III gesta I para I aborto, quien es ingresada a la Maternidad del Hospital Antonio M. Pineda, de Barquisimeto, Venezuela, con embarazo de 38 semanas y en trabajo de parto. Embarazo controlado y complicado por detectarse displasia esquelética fetal durante las ecografías, demostrándose un fémur corto en auricular de teléfono (Fotografías 1,2). En la semana 32 se comprobó polihidramnios que ocasiona amenaza de parto prematuro la cual es tratada con nifedipina como útero inhibidor. Se demostró rizomesomelia (Fotografía 3) y cráneo normal y no hay cabeza de trébol (Fotografía 4). Una importante cifosis torácica (Fotografía 5) y braquidactilia (Fotografía 6). Por volumen fetal se decide vía alta obteniendo recién nacido vivo femenino con apgar de 5 y 6 puntos al 1º y 5º minuto de vida respectivamente. Peso 1900gr. Se aprecia acortamiento severo risomesomélico de los 4 miembros (Fotografía 7). Talla 36cm. Circunferencia cefálica 33cm, Circunferencia torácica 25cm y circunferencia abdominal 33cm en franca desproporción toracoabdominal (Fotografía 8). La piel de espalda y cuello redundante. A los 10 minutos de nacido desarrolla síndrome de dificultad respiratoria y paro cardiorespiratorio realizando reanimación básica y avanzada, con intubación endotraqueal e instilación de adrenalina vía intraluminar. No hay respuesta por más de 20 minutos. Fallece antes de la hora de nacido.

ANÁLISIS

Se hace el diagnóstico de displasia tanatofórica tipo I cursando con polihidramnios por imposibilidad de expansión de la jaula torácica. Los fémures en auricular de teléfono, la piel redundante, la cifosis torácica y la platispondilia conformaron lo típico del cuadro. El producto fallece antes de la hora de nacido.



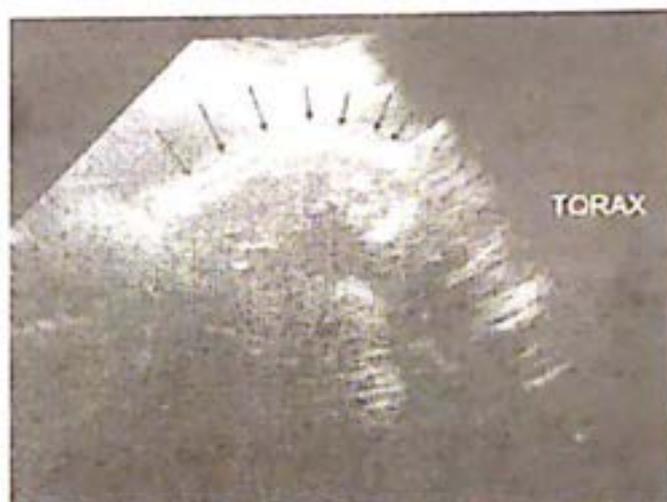
Fotografía 1. Fémur en auricular de teléfono



Fotografía 4. cabeza fetal normal



Fotografía 2. Fémur en teléfono y mesomelia



Fotografía 5. Platispondilia a predominio cervical, cifosis torácica



Fotografía 3. con rizomesomelia de miembro superior



Fotografía 6. apreciar la braquidactilia



Fotografía 7. con desproporción cabeza tronco, rizomesomelia severa, piel redundante. Cabeza normal.



Fotografía 8. mostrando la desproporción toraco-abdominal que delata la hipoplasia pulmonar fetal además de braquidactilia.

BIBLIOGRAFÍAS

- 1- Pretorius DH et al: Specific skeletal dysplasias in utero: Sonographic diagnosis. Radiology, 1986; 159: 237.
- 2- American Institute of Ultrasound in Medicine: Official Guidelines and Statements Obstetrical Ultrasound. October, 1985.
- 3- Kurtz AB et al: In utero analysis of heterozygous achondroplasia: Variable time of onset as detected by femur length measurements. J Ultrasound Med, 1986 ; 5 : 137.
- 4- Chinn DH et al: Ultrasonographic identification of the letal lower extremity epiphyseal ossification centers. Radiology, 1983; 147: 815
- 5- Mahony BS et al: The distal femoral epiphyseal ossification center in the assessment of third-trimester menstrual age: Sonographic identification and measurement. Radiology, 1985; 155: 201
- 6- Poznanski AK: Not so rare, definitely important. AJR, 1984; 142: 427.
- 7- Hegge FG et al: Utility of a screening examination of the fetal extremities during obstetrical sonography. J Ultrasound Med, 1986; 5: 639
- 8- Fink JJ et al: Sonographic diagnosis of thanatophoric Dwarfism in utero. J Ultrasound Med, 1982; 1: 337.
- 9- Mahony BS et al: Thanatophoric dwarfism with the cloverleaf skull: A specific antenatal sonographic diagnosis. J Ultrasound Med, 1985; 4: 151
- 10- Baker KM et al Long-term survival in typical thanatophoric dysplasia type II. Am J Med Genet, 1997 Jun 27; 70: 427-36
- 11- Suárez Jony et al: Displasia Tanatofórica en la Maternidad Concepción Palacios. Revisión de 20 años. XIII Jornada Nacional de Obstetricia y Ginecología. Programa y Resúmenes. Barquisimeto, Venezuela 1997; pp332
- 12- Sosa-Olavarria A et al: Diagnóstico antenatal de displasias esqueléticas. Rev Obstet Ginecol Venezuela 1987; 57: 82.
- 13- Quiroz-Gómez E et al: Cloverleaf skull. Presentation of three cases. Bol Med Hosp Infant Mex 1990 Dec;47(12):845-50

LA PUNCIÓN ASPIRACIÓN CON AGUJA FINA GUIADA POR ULTRASONIDO

Isern, A. M. *; Fernández, C * y Essensfeld, H**

*SERVICIO DE GASTROENTEROLOGÍA Y UNIDAD DE ULTRASONIDO
HOSPITAL ONCOLÓGICO PADRE MACHADO

** SERVICIO DE PATOLOGÍA. POLICLÍNICA METROPOLITANA
CARACAS – VENEZUELA

La punción aspiración con aguja fina guiada por ultrasonido (PAAF) es una técnica que consiste en la obtención de células de lesiones, o fluidos, visualizados por ultrasonido, con aguja de diámetro inferior a 1mm. (Figura 1).

El empleo de agujas de mayor calibre, diseñadas especialmente para biopsias, tales como la aguja Trucut, Menghini, Vin-Sylverman, entre otras, tienen el inconveniente que debido a su calibre no se puede atravesar estructuras como vísceras huecas y grandes vasos, sin producir serias complicaciones, por este motivo la biopsia de órganos profundos era accesible solo por cirugía.

Con el desarrollo de los métodos de imágenes y aparición de agujas largas, de pequeño calibre, se logra el abordaje no quirúrgico a órganos profundos, como son el páncreas, bazo, riñón, glándulas suprarrenales, ganglios y retroperitoneo, (Figuras 2, 3, 4, 5, 6), destacándose su utilidad a nivel hepático (Figura 7) que es el órgano más frecuentemente afectado por lesiones metastásicas.

Los órganos más frecuentemente biopsiados son hígado, riñón, retroperitoneo, mama y pulmón, en menor proporción tiroides y bazo.

El procedimiento es suficiente para hacer un diagnóstico citológico de gran exactitud, ya que proporciona un conglomerado de microfragmentos que con un adecuado procesamiento histotécnico es suficiente pudiéndose realizar a casi cualquier tejido del cuerpo humano.

Tradicionalmente se empleaba la aguja fina para efectuar solo extendidos citológicos, sin embargo con el desarrollo de la tecnología en el procesamiento de las muestras histológicas, se fue destacando su capacidad de individualizar las características celulares y

su estructura tisular, construyendo un procedimiento de alto rendimiento, eficiencia y seguridad, evitando resultados de mínima información reportados solo como "positivos" o nuevamente "negativos" para malignidad, lográndose diagnosticar la estirpe y grado de diferenciación de la lesión.

Las contraindicaciones pueden ser relativas o absolutas: los trastornos de coagulación constituyen una contraindicación relativa, ya que pueden ser corregidos medicamente previo al procedimiento.

Cuando existe dilatación de las vías biliares intrahepáticas (Figuras 8, 9) la punción debe ser diferida hasta que hayan sido descomprimidas, debido al alto riesgo de producir colecciones (biliomas).

El PAAF puede realizarse por vía percutánea o endoscópica. En este capítulo nos referiremos a la primera opción.

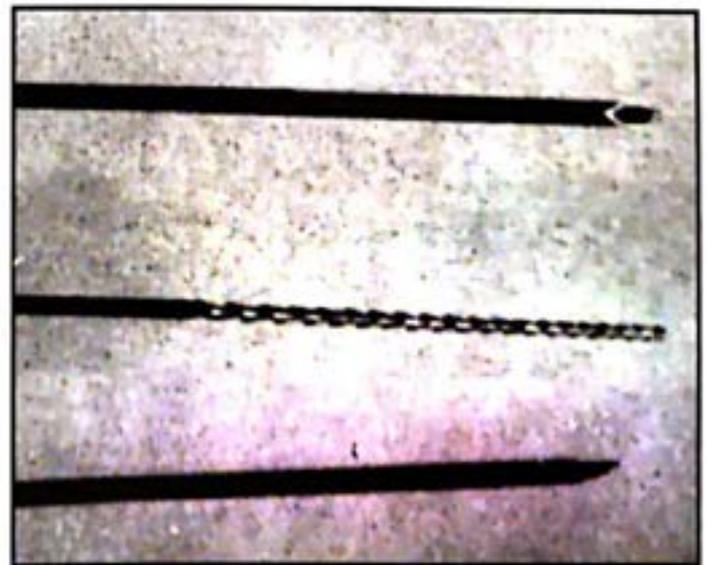


Fig.1. Aguja de punción lumbar (21-22 G) Otras agujas comerciales.



Fig. 2. Tumor de cola de páncreas



Fig. 5. Tumor en pleura acceso por vía supraclavicular



Fig. 3. Metástasis esplénica



Fig. 6. Linfoma gástrico. Biopsia endoscópica no concluyente

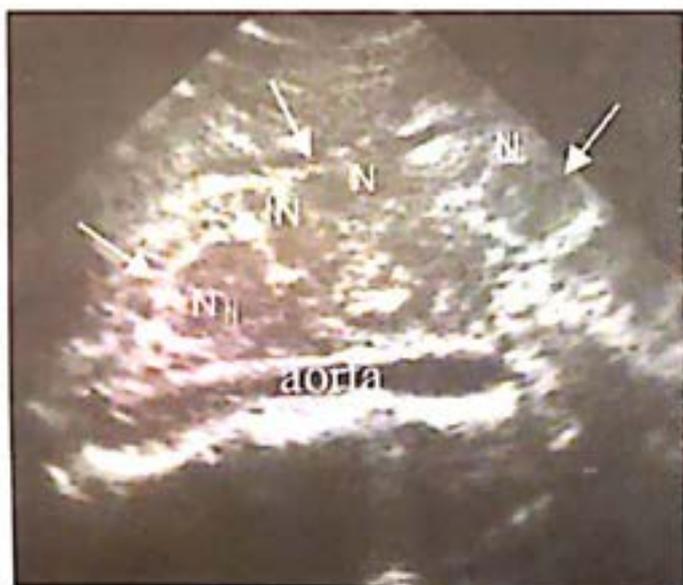


Fig. 4. Nódulos ganglionares en el retroperitoneo



Fig. 7. Hematoma hepático posterior a herida por arma de fuego



Fig. 8. Vias Biliares Intrahepáticas dilatada

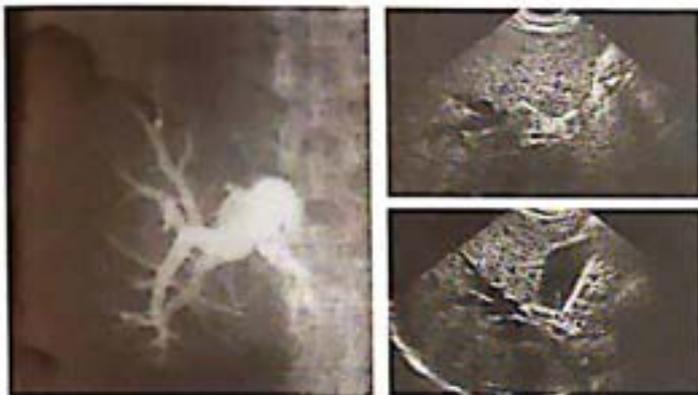


Fig. 9. Tumor de Klatskin

El éxito del procedimiento es el resultado de un trabajo multidisciplinario del ultrasonografista, el médico tratante y el patólogo en el momento de efectuarse la punción.

PROCEDIMIENTO

Se seleccionan los transductores acordes al órgano en estudio (pequeñas partes, retroperitoneo, vísceras intra-abdominales, tórax, partes blandas, mama, tiroides, etc.) Se elige la ruta adecuada y la dirección precisa de la aguja, midiendo la distancia de la lesión a la piel de acuerdo a la incidencia del haz de ultrasonido. El procedimiento puede ser efectuado con "manos libres" o empleando guías de biopsia acopladas al transductor. La aguja fina más utilizada en la de punción lumbar calibre 20, 21, 22 y 25G de 7 a 15cms de longitud, seleccionándose de acuerdo a la profundidad de la lesión a punzar guiada por US, tomando en cuenta la orientación del ángulo y la distancia piel-lesión.

Previa asepsia y antisepsia con anestesia local, de acuerdo a la ruta planificada y la distancia establecida previamente, se introduce la aguja en la lesión, rea-

lizándose varios pases, cambiando su dirección para recolectar muestras de diferentes zonas internas de la lesión, evitando áreas de necrosis (Figura 10). Cuando se aplica presión negativa, con una jeringa, ésta debe ser liberada cuidadosamente antes de retirar la aguja, quedando la muestra en el interior de la aguja y de la jeringa, evitando salida de tejido en el trayecto de la aguja, habitualmente basta con una punción.

El procedimiento debe ser monitorizado todo el tiempo, observando los movimientos de la aguja en la lesión (Figuras 11,12).

El examen microscópico debe ser realizado por el citopatólogo o anatomopatólogo inmediatamente obtenida la muestra, el cual es fijado en alcohol para estudio citológico y en formol para bloque celular.

Una vez obtenido el material se separa la aguja de la jeringa y se distribuye el tejido obtenido para extendidos citológicos y para bloque celular. Cuando el material es escaso se procederá a una segunda punción.

1- Se realizan extendidos citológicos delgados y homogéneos, en porta-objetos, los cuales son fijados inmediatamente en alcohol etílico al 95%, o con aerosoles diseñados especialmente para fijación, la cual se realiza en forma inmediata evitando la secación del material.

Existen numerosos métodos para la realización de una extensión citológica sobre el porta-objetos, la más empleada es el método por deslizamiento que consiste en extender la muestra recolectada previamente sobre un porta-objeto colocando perpendicularmente sobre ella la superficie plana de otro porta-objeto que se deslizará suavemente, realizando una presión ligera para impedir que se rompan las células en el arrastre. Otras técnicas alternativas como mediante giro, en estrella, etc. y el empleo combinado son más difíciles de realizar (Figura 13).

Los extendidos son teñidos por el método de Papanicolau (tinción de Papanicolau modificada) (Figura 14).

1- Agua destilada	10 inmersiones c/u
2- Hematoxilina	2 minutos
3- Agua (destilada) X2	10 inmersiones c/u
4.- Alcohol	10 inmersiones c/u
5.- Alcohol	10 inmersiones c/u
6.- Alcohol	10 inmersiones c/u
7.- EA	2 minutos.
8.- Alcohol	10 inmersiones c/u
9.- Alcohol	10 inmersiones c/u
10- Alcohol	10 inmersiones c/u
11- Alcohol	10 inmersiones c/u
12- Medio de montaje	10 inmersiones c/u

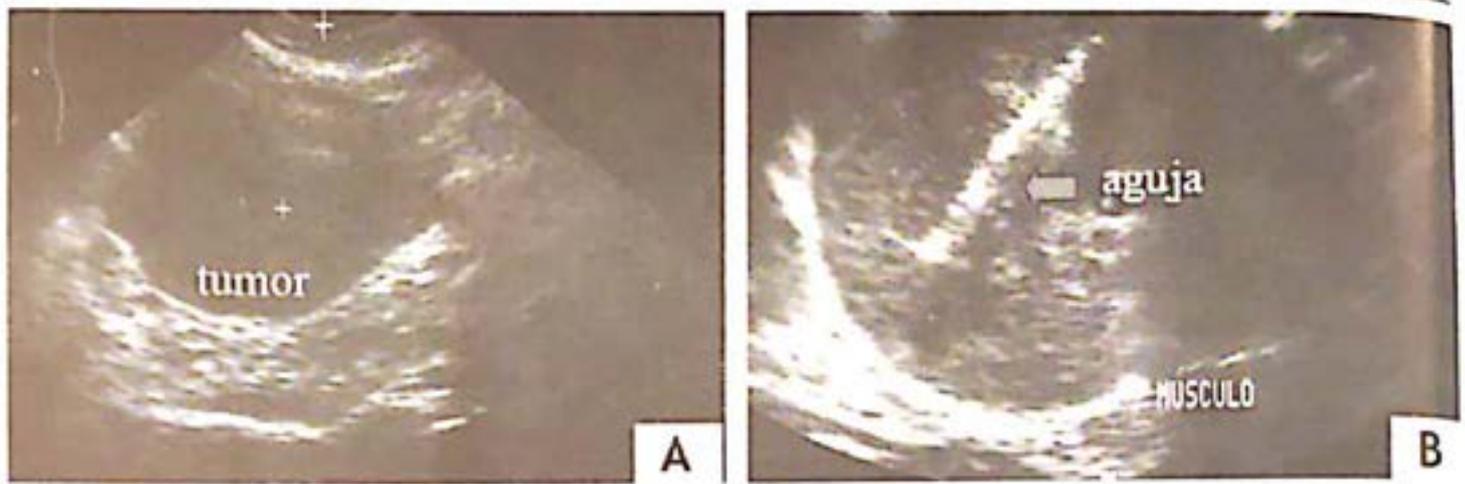


Fig. 10. Obtención de la muestra. A. Selección de la ruta (Distancia, dirección y ángulo de incidencia de la aguja)
 B. Identificación de la aguja en la lesión

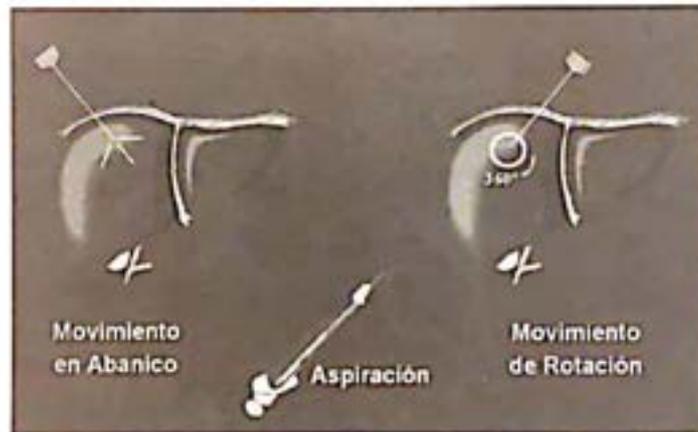


Fig. 11. Obtención de la Muestra. A. En lesiones grandes.
 B. En lesiones pequeñas.



Fig. 12. Obtención de la muestra. Lesión quística hígado. Monitorco de la aguja

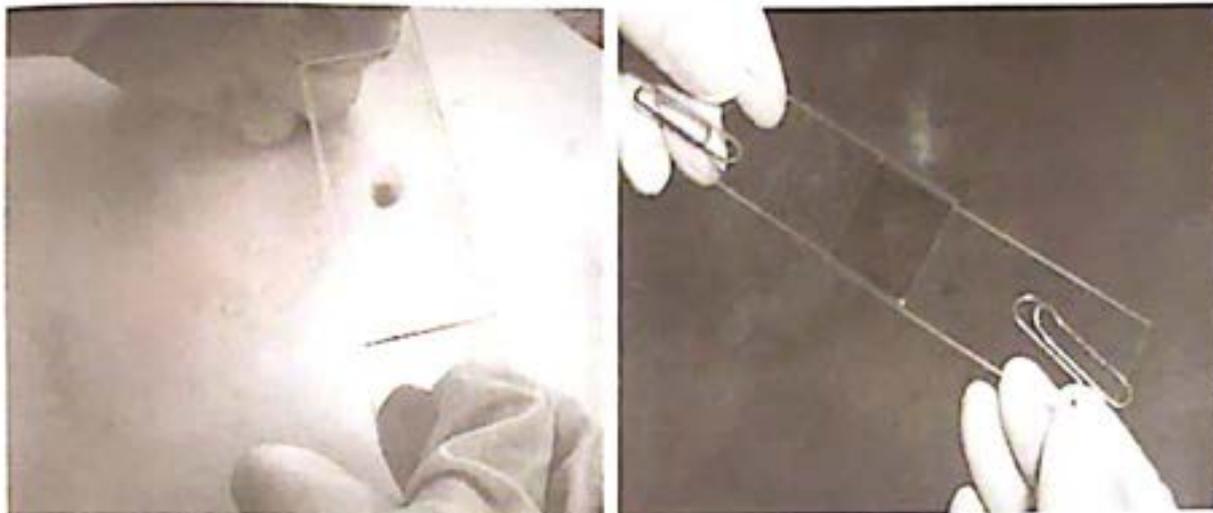


Fig. 13. Extendido citológico



Fig. 14. Fijación inmediata en Alcohol

2- Los extendidos son examinados a fin de estudiar la morfológica celular, evaluándose:

- Celularidad (alta, baja)
- Fondo citológico (hemorrágico, necrótico, limpio, etc.)
- Presencia de componentes celulares normales del órgano punzado.
- Presencia de componente celular inflamatorio (presencia, intensidad, distribución, tipo, etc.)
- Presencia de componente celular tumoral (cantidad, distribución celular, disposición de los grupos, aspecto de las células individuales).

La gran mayoría de los trabajos de citología y biopsia por aspiración con aguja fina guiada por US están basadas en la evaluación de lesiones de ocupación de espacio de hígado, de páncreas, tumores retroperitoneales, y otras tales como tumores suprarrenales, esplénicas, nódulos ganglionares, etc. Destacándose su utilidad en lesiones mamarias y ganglios axilares

para verificar la benignidad o malignidad de las masas evaluadas (Figura 15).

La precisión diagnóstica con el PAAF guiada por US o por TAC es favorable y varía entre un 85- 95% de las series publicadas. En una de nuestra series estudiadas en el año 1991, donde se tomaron en cuenta 98 casos de lesiones intra-abdominales y retroperitoneales, obtuvimos una sensibilidad de 93 %, una especificidad de 92.3%, siendo el valor predictivo positivo: 100%, el valor predictivo negativo: 85.7% y una eficacia de 90%.

Hay dificultades diagnósticas con la citología con aguja fina basadas en las características de la muestra obtenida, citando como ejemplo, lesiones hepáticas tales como el adenoma y la hiperplasia nodular focal, donde virtualmente están constituidas por células hepáticas normales, así mismo en los hemangiomas o pielosis hepática donde el material obtenido es hemático, u otras condiciones como los tumores mesenquimales o del tracto biliar donde se extrae material conectivo de aspecto normal. Se ha destacado la dificultad de discernir entre las células de un hepatocarcinoma bien diferenciado de los hepatocitos reactivos en la cirrosis.

VENTAJAS DEL MÉTODO

- Procedimiento bien tolerado.
- Es ambulatorio y de bajo costo.
- Se obtienen medios suficientes para un diagnóstico preciso.

DESVANTAJAS:

- Depende de la experiencia del operador.
- El patólogo debe estar entrenado.
- Hay limitaciones propias del paciente.

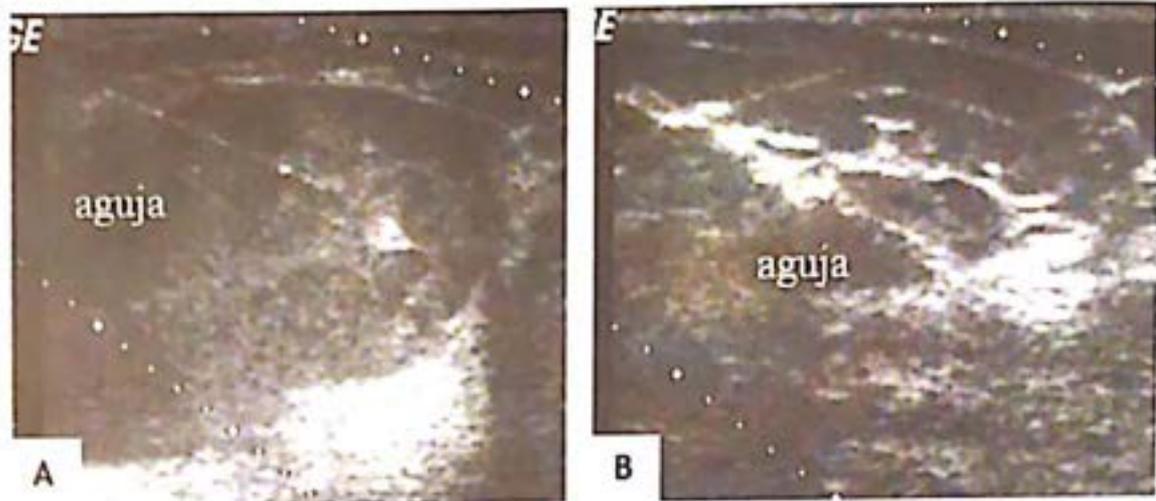


Fig. 15. A y B Nódulo sólido mamario, visualización del trayecto de la aguja en la lesión.
PAAF: Fibroadenoma

Existen diferentes condiciones donde está indicada la PAAF.

1. Precisar la histología de un tumor primario.



Fig. 16. Tumor sólido intrabdominal, fosa iliaca derecha.
PAAF: Sarcoma de bajo grado

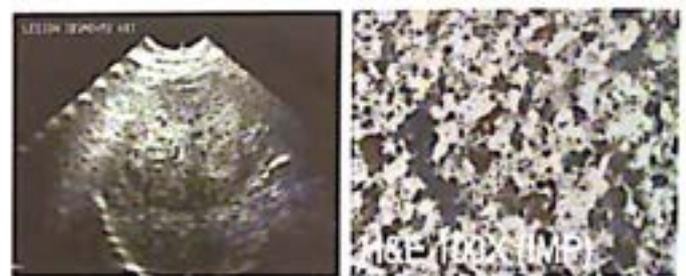


Fig. 18. Metástasis hepática por melanoma

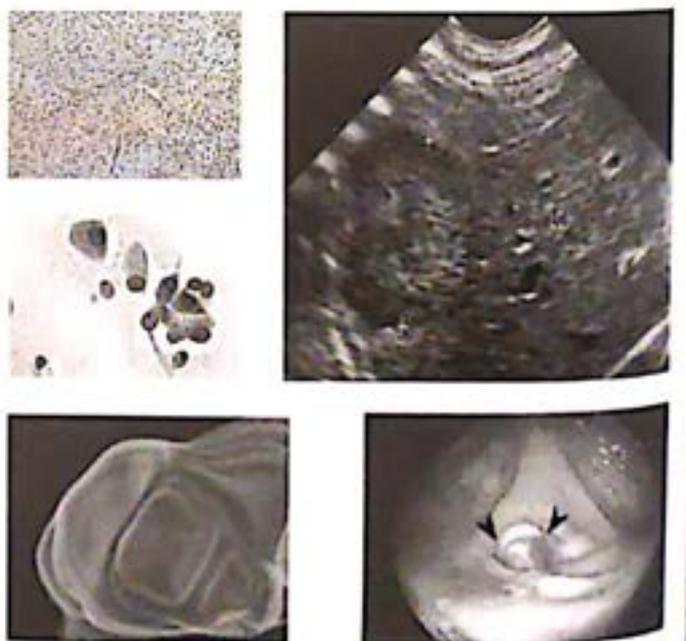


Fig. 19. Tumor neuroendocrino carcinoide metastásico en hígado primario en Apéndice

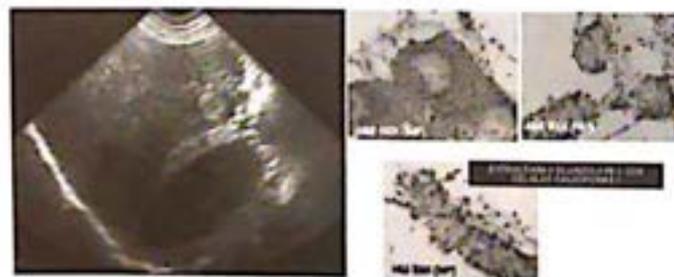


Fig. 17. Metástasis hepática única. Conclusión Adenocarcinoma metastásico, primario de colon.

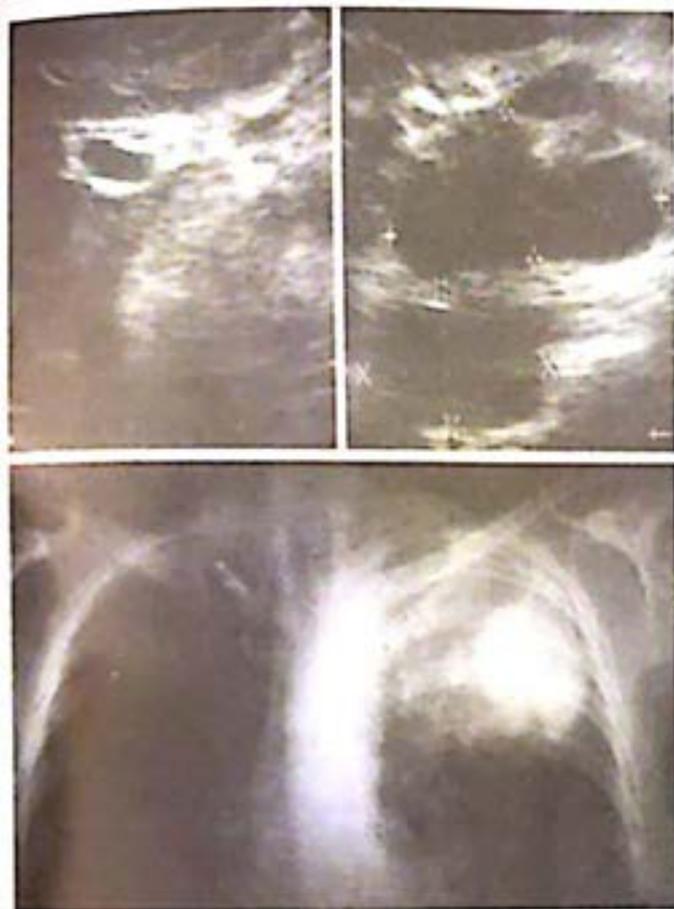


Fig. 20. Ganglios retroperitoneales. El PAAF precisó el primario en pulmón (Adenocarcinoma brocogénico)

3. Doble Primario. Es importante resaltar que el PAAF puede ser clave al momento de establecer un diagnóstico definitivo.

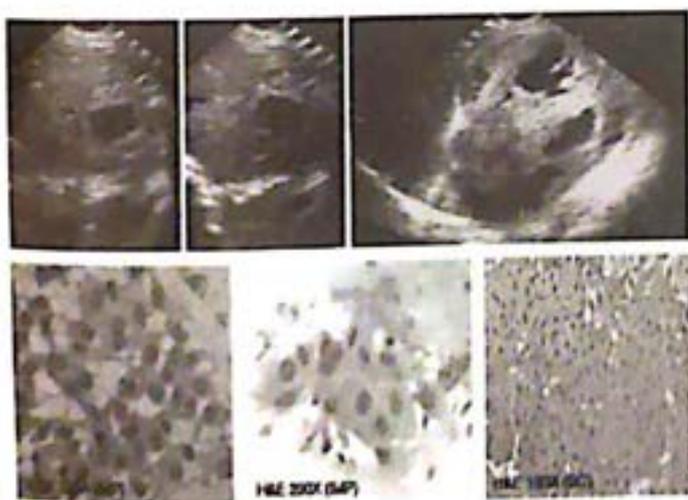


Fig. 21. Doble primario, Tumor hepático y Tumor renal

4. Seguimiento en el paciente oncológico.

Generalmente en pacientes tratados por cáncer la aparición de una nueva lesión plantea en primer lugar metástasis, sin embargo la posibilidad de otro primario debe ser descartada.

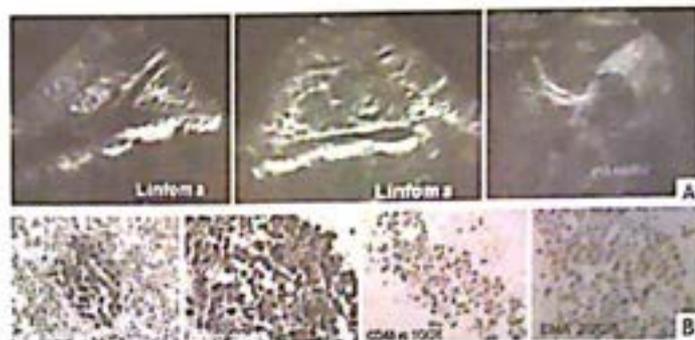


Fig. 22. Plasmoma adenopáticos retroperitoneales con antecedentes de linfoma no Hdkin y ADC de próstata. El PAAF reconfirma recurrencia de enfermedad linfoproliferativa.



Fig. 23. Grupo de células redondas de tamaño intermedio de núcleo hiper cromáticos sugiriendo linfoma de células grandes.

COMPLICACIONES

Son raras las complicaciones graves con el empleo de ésta técnica, como en cualquier método invasivo pueden presentarse complicaciones menores y mayores, entre las cuales podemos mencionar: hemorragias, hematomas, infecciones, dolor controlable con analgésicos.

En la punción torácica y mamaria debe tenerse sumo cuidado de evitar la pleura, así como en la punción hepática deben evitarse estructuras vasculares y la vesícula biliar. El riesgo teórico de diseminación de enfermedad maligna, a través del trayecto de la punción, ha sido reportado en situaciones del empleo de agujas más gruesas y técnica inadecuada durante la toma de la muestra.

El índice de complicaciones con la PAAF es por lo general menor del 0,0005%, incluyendo hematomas, el riesgo de hemorragia o fistula es muy bajo debido al

pequeño calibre de la aguja. Los índices de morbilidad y mortalidad del procedimiento son insignificantes al compararlos con los señalados en las series de biopsia realizadas en el momento de una laparotomía exploradora, en donde reportan valores entre el 6 al 22%.

En conclusión consideramos que en manos expertas combinado con un buen patólogo el PAAF guiado por ultrasonido, es un excelente método diagnóstico con sensibilidad y especificidad muy elevadas.

La relación costo/beneficio es favorable, ya que es un método ambulatorio, de bajo riesgo, con alto rendimiento diagnóstico.

Permite tomar decisiones terapéuticas apropiadas, beneficiando al enfermo con prontitud.

La biopsia histológica con la aguja fina es de especial valor en la evaluación inicial de los pacientes con tumores metastásicos de primarios desconocidos.

Este procedimiento está prácticamente exento de complicaciones, sin embargo, debemos estar atentos con el procedimiento a nivel de tórax.

Recomendamos la PAAF como un método de fácil ejecución, bien tolerado por los pacientes, con excelentes resultados en la confiabilidad del procedimiento.

BIBLIOGRAFÍA

1. Holm H.H. and Kristensen J.K. Ultrasonically guided puncture technique. W.B Saunders Company. Philadelphia 1980.
2. Holm H., Torp Pendersen S. et al. Percutaneous fine needle biopsy. Clinics in gastroenterology 1985; 14:423-49.
3. Kasugai, H., Yamamoto, R. et al. Value of heparinized fine needle aspiration biopsy in liver malignancy.
4. Montali, G., Solbiati, L., et al Fine needle aspiration biopsy of liver focal lesions ultrasonically with a real time probe. Report on 126 cases. Br. J. Radiol. 1982; 55: 717-23.
5. Sautereau D., Vire P., Cazes Y., et al Value of sonographically guided fine needle aspiration biopsy in evaluating the liver with sonographic abnormalities Gastroenterology 1980; 93: 715-18
6. Khanna K.A., Mahendra K.M., Khanna A et al. Fine needle aspiration cytology of abdominal masses. J. Surg oncol 1990; 44: 15-19.
7. Koss L.G., Woyke S., Olszewski W., Biopsia por aspiración. Interpretación citológica y bases histológicas. Ed. Panamericana. Buenos Aires 1988. pag. 448-452.
8. Candia P.R. Ventajas y Desventajas de la punción por aspiración con aguja fina guiada por ultrasonografía para el diagnóstico citológico de lesiones intra-abdominales. Caracas, D.F. Universidad Central de Venezuela. 1988 14 pag. 6.
9. Barrios S., Hamana N., Quiros E., Citología y biopsia por aspiración con aguja fina guiada por ultrasonido en tumores abdominales Gen 1989 43(3): 155-59.
10. Isern A.M., Fernández C., Salamanca M., Bianchi G., González H., et al. Exactitud diagnóstica de la citología por punción aspiración con aguja fina guiada por ultrasonido en lesiones intra-abdominales y retroperitoneales. Gen Vol 45, No1 enero - marzo 1991, pag 1-8.
11. Isern A.M., Fernandez C., Salamanca M., Monserat R. et al. Lesiones esplénicas en pacientes oncológicos diagnosticados por ultrasonido. Gen. Vol. 47 (1) pag 22-24.
12. Solbiati L., Bossi Mc, Bellotti E., Ravetto C., Montali C. Focal lesions in the spleen: sonography patterns and guided biopsy. AJR 140: 59-65
13. Goerg C., Schwerk WR et al. Pictorial essay sonography of focal lesions of the spleen 1991 vol 156 (5) 949-953.
14. Tatsuta M., Yamamoto M., et al Cytohistologic diagnosis of neoplasms of the liver by ultrasonically guided fine needle aspiration biopsy. Cancer 1984; 54. 1682-86.
15. Ferrucci JT., Wittenberg J., Margolies MN., Carey RW. Malignant seeding of the tract after thin needle aspiration biopsy. Radiology 1979; 130:345-346.
16. Ferrucci JT., Wittenberg J., Mueller PR., Diagnosis of abdominal malignancy by radiologic fine needle aspiration. AMJ. Roentgenol 1980,134: 323-30.
17. Garnica E, Maccarone B, Essensfeld E y Morillo F. Biopsia por punción - Aspiración con aguja fina. Gen. 1990. Vol. 44 (4): 368-376.

LINFADENOPATÍA CERVICAL INFLAMATORIA SIMULANDO LINFOMA A PROPÓSITO DE UN CASO DE ENFERMEDAD POR ARAÑAZO DE GATO

Dra. Sandra Trejo de Lomelli Dra. Jetty Raquel Jiménez Parra***

* ESPECIALISTA EN ULTRASONIDO. INSTITUTO DE CORAZÓN Y VASOS. MÉRIDA.
*** RESIDENTE DEL POSTGRADO DE RADIOLOGÍA Y DIAGNÓSTICO POR IMÁGENES
DEL I.A.H.U.L.A. MÉRIDA

RESUMEN

Se presenta paciente femenino de 62 años de edad, quien cursaba con adenopatía latero-cervical derecha indolora de etiología desconocida. Se realiza protocolo de estudio el cual incluyó métodos diagnósticos de imagen, laboratorio y anatomía patológica, concluyendo que se trataba de una adenitis necrotizante compatible con enfermedad por arañazo de gato (EAG).

Palabras claves: adenopatía cervical, ultrasonido, enfermedad por arañazo de gato.

Objetivo: Demostrar la utilidad diagnóstica del ultrasonido, como método no invasivo y de bajo costo, en la evaluación inicial de adenopatías cervicales de etiología desconocida.

Presentación del caso: Se examina paciente femenino de 62 años de edad, referida por su médico tratante por presentar nódulo no doloroso en región latero-cervical derecha, sin concomitante, que había sido detectado con anterioridad por la misma paciente. Se realiza Ultrasonido de alta resolución, en modo B y Doppler a color (UAR-D), con transductor multifrecuencial (10 a 13 MHz); además exámenes complementarios de laboratorio, Punción por Aspiración con Aguja Fina (PAAF), Tomografía Axial Computarizada del cuello (TAC), y posteriormente Biopsia Escisional de la adenopatía.

El reporte de ultrasonido: reveló "Proceso Inflamatorio Ganglionar Reaccional" al evidenciarse múltiples lesiones de ocupación de espacio hipocóicas, sólido-blandas, compatibles con adenopatías; la de mayor tamaño ubicada en borde anterior del músculo esternocleidomastoideo con pérdida de su arquitectu-

ra normal, dicha lesión mide 2,5 x 1,9 x 1,1 cms con un volumen aproximado de 2,61cc; su consistencia es semiblanda, heterogénea con imagen anecoica-quística en su interior; el resto de la pared es homogénea, hipocóica (Figura 1); con registro de Onda de Velocidad de Flujo (OVF) color y pulsada hacia el hilio vascular, flujo laminar, rítmico, con un Vmax de 38 cms/seg, e IR = 0,68 IP = 1,15. En el resto del parénquima no se observan focos que sugieran neoangiogénesis (Figura 2). Posteriormente se efectúa PAAF del ganglio reportando Linfoma De Células Pequeñas; luego realizan la TAC que sólo revela: adenopatías latero-cervicales derechas, dishomogéneas (Figura 3). Las pruebas serológicas (toxoplasmosis, mononucleosis, VDRL, HIV), la investigación de BK y el cultivo bacteriano resultaron negativos. La Biopsia Escisional del ganglio descrito descartó linfoma y evidenció Adenitis Necrotizante Granulomatosa Compatible con Enfermedad por Arañazo de Gato. El tratamiento consistió en antibioticoterapia con resolución del proceso en alrededor de diez días.

Discusión: La EAG típica se caracteriza por adenopatías regionales dolorosas que persisten durante varias semanas o meses después de sufrir el arañazo de un gato. En ocasiones, la infección se extiende y produce adenopatías más generalizadas y manifestaciones que se confunden con las de un linfoma. Esta patología es frecuente, de poca gravedad y se diagnostica principalmente por: el antecedente epidemiológico de convivencia con gatos, la aparición de ganglios cercanos a la vía de penetración de su agente etiológico, Bartonella Henselae (BH), la esplenomegalia, la prueba indirecta de anticuerpos fluorescentes (IFA) para BH (utiliza fluido

o tejido de un ganglio linfático) positiva y el análisis histológico del órgano afectado. (1,2,3,4,5).

En nuestro caso, dado que la paciente se presentó con adenopatía latero-cervical derecha indolora de etiología desconocida, fue sometida a protocolo de estudio el cual incluyó inicialmente como método diagnóstico de imagen, el UAR-D, el cual reveló a la exploración en modo B, adenopatía con características atípicas, pero con una onda Doppler compatible con proceso benigno, lo cual nos llevó a pensar en una probable etiología inflamatoria benigna, (6,7,8). A pesar de lo anterior, la paciente fue sometida a otros métodos diagnósticos, algunos invasivos, que finalmente corroboraron la benignidad del caso.

Lo anteriormente expuesto, nos lleva a concluir que el UAR-D es una herramienta imagenológica ideal para el estudio inicial de las adenopatías cervicales de etiología desconocida; ya que permite valorar sus características morfológicas y sobre todo la evaluación vascular, aportándonos una valiosa información para diferenciar probables lesiones benignas de las malignas, sin necesidad de métodos invasivos. Además, el ultrasonido es fácilmente accesible, de bajo costo e indoloro, por lo que debe considerarse como un método de elección en el diagnóstico y monitoreo de los nódulos cervicales. (6,7,8,9,10,11).

UNIDAD DE ANATOMIA PATOLÓGICA
URBANA CUBEL

Dr. Arleta Espina Sandoval
 Dr. Francisco Espina S.

Fecha: _____
 Turno: _____

NUM7 BELLOSO SALAS DE SANCHEZ

Tumor: **GANGLIO CERVICAL**

Paciente: **RENATA SANCHEZ M**

Fecha: _____

El material recibido consiste en un ganglio linfático de región cervical zona III lado no identificado de la persona a quien se le hizo el estudio. La muestra se procesó en bloque para la realización de cortes histológicos. Se realizó un estudio de rutina con tinción de hematoxilina y eosina (H&E) y se observó un proceso de inflamación crónica de tipo inespecífico.

ESTUDIO HISTOLÓGICO

Los cortes histológicos muestran ganglio linfático con pérdida casi completa de su arquitectura. Se aprecia la formación de nódulos estructurales granulomatosos rodeados por células de tipo histiocítico y centro de reacción folicular. Hay otras formaciones granulomatosas de tipo inespecífico. Se aprecia algunas células inflamatorias (linfocitos, macrófagos, plasmocitos) dispersas en el estroma. No se ven áreas celulares.

DIAGNÓSTICO

GANGLIO LINFÁTICO CERVICAL DE ZONA III LADO NO IDENTIFICADO

- * ADENITIS GRANULOMATOSA SECREDITANTE
- * COMPATIBLE CON ENTERRIDAD POR ARRAÑAZO DE GATO
- * NO SE VEN CELULAS DE LINFOMA
- * NO SE VEN ELEMENTOS INFECCIOSOS ESPECIFICOS

[Firma]

Unidad de Anatomía Patológica, Hospital General de México, México, D.F. Tel: 5622 1111. Fax: 5622 1111. Correo electrónico: anat@hospitalgeneral.gob.mx



Fig. 1. Lesión sólido-blanda, ecomixta, con área quística en su interior, compatible con probable adenopatía latero-cervical derecha de comportamiento atípico.

POLICLINICA BAYARDO DE LEON

NUMERO: C-29640844 FECHA: 15/11/2004
 PACIENTE: SALAS DE SANCHEZ, BELLAIS CEDULA: 301282
 MEDICO: FIGUEROA, J ORIGEN: AMBULATORIO

PAR AGENDAR UNA VISITA YUGULAR DERECHA

Completar con: Tendencia de células propicias

Estudio celular monomorfo
 Células leucocitos regulares de apariencia monotona.
 Nucleos de tamaño aumentado.
 Neutrofilos poco evidentes.
 Citoplasma poco evidentes.

Dr. Nelson Figueroa M *[Firma]* Dr. Jorge M. Domínguez F.

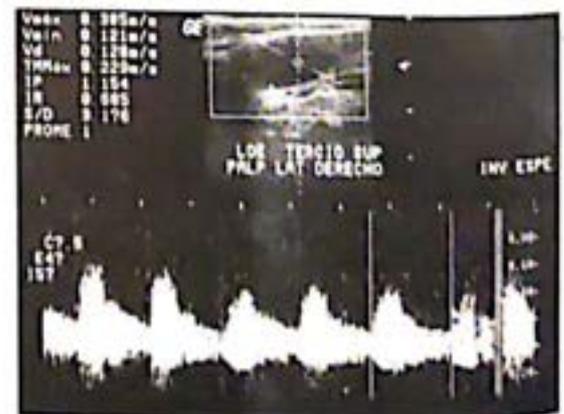


Fig. 2. Onda Doppler en hilio ganglionar sugestiva de benignidad, sin evidencia de neovascularización.



Fig. 3. TAC de cuello demostrando adenopatías laterocervicales derechas, dishomogéneas.

BIBLIOGRAFÍA

- 1- Kasper D y cols: Harrison: Principios de Medicina Interna. México, McGraw-Hill Interamericana, 2005, p 1035-37.
- 2- Ferrer R: Lymphadenopathy: Differential Diagnosis and Evaluation. Am Fam Physician 1998; 58:1313-20.
- 3- Mandell GL, Bennet JE y Dolin R: Enfermedades Infecciosas: Principios y Práctica. Madrid, Editorial Médica Panamericana, 2002, p 2972-75.

- 4- Chiu AG, Hecht DA, Prendiville SA et al: Atypical presentations of Cat Scratch Disease in the Head and Neck. Otolaryngol Head Neck Surg 2001; 125:414-16.
- 5- Ridder GJ, Boedeker CC, Technau-Ihling K et al: Role of Cat-Scratch Disease in Lymphadenopathy in the Head and Neck. Clin Infect Dis 2002; 35:643-9.
- 6- Ridder GJ, Boedeker CC, Lee T-K and Sander A: B-mode sonographic criteria for differential diagnosis of cervicofacial lymphadenopathy in cat-scratch disease and toxoplasmosis. Head Neck 2003; 25:306-12.
- 7- Wu CH, Lee MM, Huang K-C, Ko J-Y, Sheen T-S and Hsieh F-J: A probability prediction rule for malignant cervical lymphadenopathy using sonography. Head Neck 2000; 22:223-28.
- 8- Ridder GJ, Richter B, Disko U and Sander A: Gray-scale Sonographic Evaluation of Cervical Lymphadenopathy in Cat-scratch Disease. J Clin Ultrasound 2001; 29:140-45.
- 9- Castelijns JA and van den Brekel MW: Imaging of lymphadenopathy in the neck. Eur Radiol 2002; 12:727-38.
- 10- Ying M, Ahuja A, Brook F, Brown B and Metreweli C: Nodal shape (S/L) and its combination with size for assessment of cervical lymphadenopathy: which cut-off should be used?. Ultrasound in Med & Biol 1999; 25:1169-75.
- 11- Garcia CJ, Varela C, Abarca K et al: Regional lymphadenopathy in cat-scratch disease: ultrasonographic findings. Pediatr Radiol 2000; 30:640-43.

UTILIDAD DEL ULTRASONIDO EN EL DIAGNÓSTICO DE LESIONES MAMARIAS INTRADUCTALES

*Dra. Sandra Trejo de Lomell**; *Dr. Luis Fernando Moreno Guarache***;
*Dra. Jetty Raquel Jiménez Parra****

*ESPECIALISTA EN ULTRASONIDO. INSTITUTO DE CORAZÓN Y VASOS. MÉRIDA.

**ESPECIALISTA EN GINECO-OBSTETRICIA. HOSPITAL CLÍNICO DE MÉRIDA.

***RESIDENTE DEL POSTGRADO DE RADIOLOGÍA Y DIAGNÓSTICO POR IMÁGENES DEL I.A.H.U.L.A. MÉRIDA

RESUMEN

Presentamos una paciente de 38 años de edad, con tumoración no dolorosa en mama izquierda detectada clínicamente por su ginecólogo. Se cumplió protocolo diagnóstico con hallazgos de Papiloma intraductal. El análisis de los resultados confirma la utilidad del Ultrasonido de Alta Resolución con Doppler (UAR-D) como un método valioso en el diagnóstico de este tipo de lesiones.

Palabras Claves: Papiloma intraductal, mama, ultrasonido.

Objetivo: Demostrar la utilidad y ventajas del ultrasonido de alta resolución con Doppler (UAR-D) para investigar las estructuras intraquisticas mamarias, comparándolo con los métodos diagnósticos utilizados de rutina.

Presentación del caso: Se evaluó paciente femenino de 38 años de edad sin antecedente familiar de cáncer de mama, a quien su médico ginecólogo detectó tumoración en mama izquierda, no dolorosa, sin concomitante, por lo cual indica UAR-D; el mismo se realiza con transductor de 10-13 MHz, y gel tibio, para así prevenir el espasmo del ducto. Luego se indica una mamografía, y posteriormente su médico realiza punción-aspiración con aguja fina (PAAF) no ecoguiada. Se practica un nuevo ultrasonido con igual técnica y como consecuencia de éste último le realizan Biopsia Escisional de la lesión mamaria.

El Hallazgo por UAR-D es compatible con probable "Papiloma Intraquistico". Se evidencia una lesión de ocupación de espacio (LOE) situada en cuadrante superior externo, retroareolar, radiales 1 y 2, que

mide 2,2 x 1,5 x 1,0cms, con un volumen aproximado de 1,8cc; es ecomixta, de aspecto nodular, predominantemente quística con imagen sólida-blanda en su interior que toma un área de 0,72 cms²; mide 13 x 9 x 8mm con un volumen de 0,5cc; de contorno irregular, ecogenicidad media, homogénea, con pequeño pedículo de 4mm, que nace en la pared posterior del quiste, por lo cual corresponde a quiste habitado. Se registra OVF color y pulsada en vaso único intralesional con onda laminar, rítmica, Vmax de 17 cms/seg e IR 0,71; en el resto de la imagen no existen focos de neovascularización. La axila izquierda muestra adenomegalia de 12 mm conservando su morfología. La Mamografía revela BI-RADS 1, sin patología aparente. La PAAF reporta citología negativa para malignidad, contenido quístico. Se repite el ultrasonido, persistiendo la lesión, por lo cual se decide Biopsia Escisional que reporta Papiloma Intraductal y Condición fibroquistica.

DISCUSIÓN

Los papilomas intraductales únicos son lesiones benignas que típicamente ocurren en mujeres al final de su vida reproductiva o en sus años postmenopáusicos. La edad promedio de presentación es a los 48 años. Aparecen en los ductos subareolares del seno, casi siempre se acompañan de galactorrea proveniente de un ducto, una situación que puede presentarse también en un carcinoma. Usualmente son lesiones de 2-3 mm y aparecen como formaciones epiteliales polipoideas pedunculadas o de base amplia, que pueden obstruir o distender el ducto implicado, llevando en algunos

casos a la formación de quiste. Ocasionalmente, los papilomas pueden malignizarse, por lo que el plan de observación debe cumplir todo un protocolo para descartar malignidad en cada caso (1).

El UAR-D es un procedimiento muy importante para el diagnóstico de mastopatía intraquistica, siendo superior a la mamografía para detectar cambios significativos en el contenido de sus paredes así como otros cambios en los tejidos blandos. El UAR-D visualiza con claridad los ductos retroareolares y en una buena parte los casos de patología ductal. (2,3,4) Estas imágenes por Ultrasonido pueden mejorarse con el empleo de la técnica Harmónica de tejidos (5). El Doppler color se realiza para determinar componentes vasculares y así poder excluir defectos en el llenado ductal como es el caso de simples detritus celulares (3); además es un addendum muy valioso al mostrarnos el comportamiento vascular en las diferentes lesiones sospechosas de malignidad (6).

La mamografía, a menudo no visualiza estas lesiones por ser generalmente muy pequeñas aparte de ser completamente intraductales. Por otra parte existen limitaciones en la interpretación de imágenes en mamas densas. De manera que ni el examen clínico ni la mamografía tienen utilidad para diagnosticarlas, siendo su sensibilidad y especificidad muy bajas para los casos positivos. Los hallazgos mamográficos no permiten diferenciar con certeza benignidad de malignidad (7), por lo que no precisa si la extirpación de la masa está indicada, aportando solamente información sobre la zona de riesgo para la escogencia de las indicaciones.

La galactografía o ductografía podría mejorar el diagnóstico, pero muchas veces hay problemas con la técnica y la intolerancia a los productos iodados; además la ausencia de anomalías o de llenado

de un ducto no excluye a una lesión de cualquier tipo (2,8). La PAAF fallida no puede descartar la presencia de un tumor sólido intraquistico. La escisión de toda lesión papilar intraquistica está indicada para poder excluir un probable carcinoma papilar enquistado (9). El algoritmo diagnóstico más apropiado para la patología en el seno, requiere de la realización de UAR-D, además de una buena historia clínica, un examen físico exhaustivo, mamografía y en casos indicados galactografía y/o galactosonografía.

BIBLIOGRAFÍA

- 1- Pisano ED, Braeuning MP and Burke E: Case 8: Solitary Intraductal Papilloma. *Radiology* 1999; 210:795-98.
- 2- Sickles EA: Galactography and other imaging investigations of nipple discharge. *Lancet* 2000; 356:1622-23.
- 3- Mesurole B, Mignon F, Ariche-Cohen M, Tardivon A et al: High-Resolution Ultrasound Appearance of Small Breast Lesions. *Radiologist* 2001; 8:291-301.
- 4- Propeck P, Collins J, Kelcz F and Roggensack G: Intraductal Pathology of the Breast: Sonographic and Mammographic Findings. *Radiologist* 2002; 9:47-54.
- 5- Sekiguchi R and Satake M: Breast Ultrasound: Advances in Imaging with tissue harmonic imaging. *Radiologist* 2001; 8:213-20.
- 6- Mesaki K, Hisa N, Kobota K, et al: Differentiation of benign and malignant breast tumors using Doppler Spectral parameters including acceleration time index. *Oncology Reports* 2003; 10: 945-950.
- 7- Yeh ED, Keel SB and Slanetz PJ: Intraductal Papilloma of the breast. *AJR* 1999; 173:936
- 8- Dinkel H-P, Gassel AM, Müller T, Lourens S et al: Galactography and Exfoliative Cytology in Women With Abnormal Nipple Discharge. *Obstetrics & Gynecology* 2001; 97:625-29.
- 9- Venta LA, Dubrak CM, Salomon CG and Flisak ME: Sonographic Evaluation of the Breast. *Radiographics* 1994; 14: 29-50.

DIAGNÓSTICO PRENATAL DE ACONDROGÉNESIS TIPO I (PARENTI – FRACCARO)

*Dr. Miguel Octavio Sosa Palaviccini *; Dra. Carmen Virginia Rodríguez Santiago*;
Dra. Nelly Castro de Amaya**; Dr. Miguel Angel Jiménez Taboada ***;
Dr. Edgar Barreto****; Dr. José Antonio Rivas *****.*

* GINECO - OBSTETRA . SERVICIO DE MATERNIDAD GO – II. HOSPITAL AM PINEDA

** ULTRASONOGRAFISTA. PRESIDENTE DE LA (AVUM)

*** ULTRASONOGRAFISTA. PAST PRESIDENTE DE FEDERACIÓN

LATINOAMERICANA DE ULTRASONIDO EN MEDICINA (FLAUS) DF - MÉXICO

****MÉDICO RADIOLOGO. HOSPITAL AM PINEDA. BARQUISIMETO. VENEZUELA

*****MÉDICO CIRUJANO. HOSPITAL CENTRAL MATURÍN. VENEZUELA

INTRODUCCIÓN

La acondrogénesis ha sido caracterizada como displasia de miembros cortos, déficit de osificación vertebral, edema subcutáneo, calota grande, más o menos osificada e hidramnios que, si aparece, es por encima de la semana 18 (1,2). Se han publicado dos tipos: Tipo I o de Parenti- Fracaro y Tipo II de Langer-Saldino. El tipo II se asocia a higroma quístico por obstrucción yugular linfática (3,4).

Diagnóstico Diferencial entre I y II

	Tipo I	Tipo II
Letalidad	sí	sí
Herencia	AR	AR
Extrem	Microm	Microm
Fracturas	Costales	No
Osif Cráneo	Anormal	Normal
Frecuencia	20%	80%
Mineralizac	Anormal	Normal
Polihidramn	47%	Raro
Hydrops	33%	Frecuente
Costillas	Irregulares	Lisas
Tamaño Cef	Muy Grande	Grande
Osif Vertebr	Ausente	Esbozada
Cartilago	Alterac Madur	Degenera
Color pezón	Aumentado	Normal
Ísquion	Osificado	No
Sexo Reverso	No	Ocasional

(Sexo reverso quiere decir que el cariotipo es XY aunque su fenotipo sea femenino).

La mayoría de los niños nacen muertos o sobreviven unos pocos días. La cabeza puede exceder el 40% de la longitud corporal. Frente ancha, cara hinchada, hipertelorismo, orejas bajas que pueden ser toscas, cuello tan corto que la cabeza parece salir directamente de los hombros. Ha habido Ductus arterial persistente e hipoplasia del aparato tráqueobronquial.

La pigmentación del pezón está aumentada en el tipo I y es un dato patognomónico (5).

Las displasias esqueléticas letales más frecuentes son:

- Displasia Tanatofórica
- Acondrogénesis
- Condrodisplasia recesiva
- Hipofosfatasa congénita letal
- Costillas cortas - polidactilia
- Displasia camptomélica
- Osteogénesis imperfecta tipo II

Luego de la detección ecográfica del enanismo puede hacerse radiología pero sólo aclaran ocasionalmente los casos confusos pues tienen como limitante estructuras superpuestas, movimiento fetal y magnificación variable (6). La columna no es visible radiológicamente ni ecográficamente y en los cortes transversos muestra sólo dos puntos de osificación (7,8). Los otros prototipos tienen calota buena con vertebras mal osificadas.

Otras displasias letales con subosificación vertebral son :

- Tanatofórica
- Costillas cortas- polidactilia
- Acondroplasia homocigótica

La acondrogénesis tipo I se creía una variante de la osteogénesis imperfecta (9) y aunque se denomina de Parenti y Fraccaro fueron Donath y Vogl quienes la describen primero (10). Es desafortunado nombrar al síndrome de Grebe como acondrogénesis brasiliensis pues no tienen mucho en común (11,12).

La anatomía patológica muestra proliferación retrasada de los condrocitos, matriz cartilaginosa hipervasculada, densidad celular aumentada, amplias lagunas rodeando los condrocitos. En el tipo I contienen inclusiones citoplasmáticas mientras que en el tipo II los condrocitos son grandes y rodeados por un anillo. La biopsia de cartilago revela hipertrofia de condrocitos con irregularidad de la línea de osificación. Hay granulaciones lipídicas en los cultivos de fibroblastos. El trastorno genético está localizado en 12q- 13q14 que afecta el gen DTDST que corresponde a una proteína liberadora de sulfatos (13).

Un dato sutil pero importante es que en la acondrogénesis existe más o menos ausencia del cuerpo vertebral y osificación sacra y que la osificación de la calota la distingue de la hipofosfatasa. Por otra parte la hipofosfatasa se llega a detectar en la primera infancia muchas veces. La ecotransparencia de la columna ya es patente desde el segundo trimestre. Los cortes transversos de columna sólo evidencian dos centros de osificación de la columna.

El 80% de las acondrogénesis son tipo II. El tipo II tiene a su vez tres prototipos (II, III y IV) y estos todos osificación normal de la calota. El tipo I tiene osificación disminuida y es lo que lo diferencia del tipo II. El tipo I y los prototipos II y III tienen mala osificación de la columna pero el prototipo IV la osifica bien pero tiene hipoplasia discreta de los cuerpos vertebrales.

El prototipo IV es el 20% de todos los tipos II. En otras palabras, todos los casos de acondrogénesis presentan ausencia o disminución de osificación de los cuerpos vertebrales salvo el prototipo IV. Todos los casos de tipo II tienen osificación normal de calota (es lo que hace patognomónico de tipo I si está mal osificada). Los prototipos II y III tienen calota normal, como todo tipo II, y columna mal osificada. Sólo el prototipo IV tiene calota bien y columna bien osificada pero con hipoplasia de cuerpos vertebrales. Tipo I

es 20% y tipo II es 80% (prototipo II 20%, prototipo III 40% y prototipo IV 20%) en cuanto a frecuencia. Aunque otras displasias esqueléticas letales pueden mostrar subdesarrollo de los cuerpos vertebrales (tanatofórica, acondroplasia homocigota, costillas cortas- polidactilia), ninguna presenta también subosificación de calota. Un dato importante de columna es que los espacios intervertebrales están aumentados lo que la diferencia de la platispondilia de la osteogénesis imperfecta y la tanatofórica que tienen los espacios acortados, situación que se caracteriza por cuerpos vertebrales aplanados. Los omoplatos son cortos.

La acondrogénesis I es causa de fracturas costales. Otras displasias cursantes de fracturas o angulaciones de miembros son:

- Osteogénesis imperfecta tipo II
- Displasia camptomélica (rara vez)
- Hipofosfatasa (rara vez)
- Displasia tanatofórica (rara vez)

Los fetos afectados de acondrogénesis tienen macrocefalia. La cabeza en la acondrogénesis puede ser el 40% de la longitud corporal. Otras causas de macrocefalia son:

- Acondroplasia
- Síndrome FG
- Cefalosindactilia
- Hallermann Streiff
- Hunter
- Hurler
- Hurler Scheie
- Klippel Trenaunay Weber
- Marshall Smith
- Osteopetrosis
- Proteus
- Robinow
- Ruvalcaba
- Sotos
- Tanatofórica
- Triploidia
- Trisomía 9
- Weaver

Otro dato importante es que tipo I y prototipo II dan micromelia, mientras que prototipo III y IV dan rizo-melia moderada. Si hay hidramnios es desde la semana 18 en adelante (14). Hay diagnóstico prenatal del tipo I (Parenti-Fracaro) en segundo trimestre (1,15) y se ha

presentado tipo II (Langer-Saldino) asociado a higroma quístico (3). Sosa-Palavicini y col tienen uno tipo II con hydrops fetal, higroma quístico y sexo reverso, donde el cariotipo es 46 XY y fenotipo femenino externa e internamente (16) (Fotografía 1,2). La edad gestacional más precoz reportada es a las 13 semanas para tipo II (17). Cohen y col muestran un caso de acondrogénesis tipo I cursando con porencefalias (18). Ha sido descrito un caso de acondrogénesis tipo II con polidactilia (19). McKusick clasifica la acondrogénesis en tipo IA (Parenti Fraccaro), tipo IB (Langer Saldino) y tipo II (Grebe).

Algunas evidencias indican que la displasia diastrófica (una forma de displasia que cursa con orejas dismórficas y pulgares en auto-stop) pudieran sufrir mutaciones en sus genes de transporte de sulfato y originar acondrogénesis tipo I (20) ó atelosteogénesis tipo II (21-23) en algunas circunstancias.

Las colagenopatías tipo II conforman un espectro severo de displasias esqueléticas que van desde acondrogénesis tipo II e hipocondrogénesis, pasando por síndrome de Stickler, osteopatía precoz familiar, displasia espándilo-epifisiaria (24). La base molecular de estas enfermedades está en que algunos aminoácidos son substituidos por otros como en el caso de glicina por arginina (acondrogénesis) (24) ó ácido aspártico por glicina en la hipocondrogénesis (25).

Las micromelias más severas las producen las acondrogénesis y las costillas cortas-polidactilia pero esta última no cursa con fracturas, también es bueno saber que hay síndrome costillas cortas-polidactilia pero sin polidactilia.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se trata del embarazo en II trimestre, en paciente primigesta de 26 años a quien durante pesquisa acortamiento de los cuatro miembros, descartándose síndrome de Roberts al no existir labio paladar hendido. La osificación de la calota y los cuerpos vertebrales era muy deficiente (Fotografía 3) y el acortamiento rizomesomérico severo llegando a la formas asterooidal en huesos largos como fémur (Fotografía 4,5). Al llegar a término se obtiene producto con talla 32 cm y peso de 2900g, obtenido por vía alta y quien fallece a los pocos minutos por insuficiencia respiratoria (Fotografía 5,6). La radiología demuestra mala osificación de calota y columna (Fotografía 7).



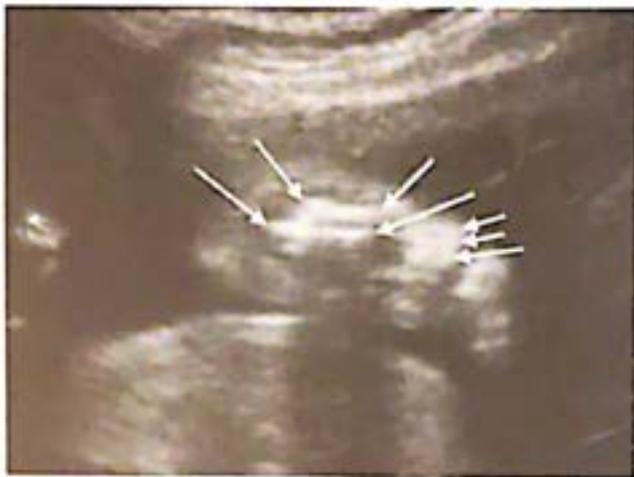
Fotografía 1. Acortamiento de miembros, abdomen prominente con acortamiento de los cuatro miembros en otro caso.



Fotografía 2. Desproporción cabeza tronco. Higroma, en un ejemplo de acondrogénesis.



Fotografía 3. Osificación deficiente de calota



Fotografía 4. Acortamiento de huesos largos



Fotografía 7. Mala osificación de calota y columna



Fotografía 5. Nanismo severo con higroma y abdomen abultado



Fotografía 6. Macrocráneo e hipertelorismo

BIBLIOGRAFÍAS

- 1- Golbus MS et al: Prenatal diagnosis of achondrogenesis. *J Pediatrics* 1977; 91 (3): 464.
- 2- Smith WLL et al: In utero diagnosis of achondrogenesis type I. *Clinical Genetics* 1981; 19: 51.
- 3- Wenstrom KD et al: Achondrogenesis Type II (Langer-Saldino) in association with jugular lymphatic obstruction sequence. *Prenatal diagnosis* 1989; 9: 527.
- 4- Yang SS et al: Two types of heritable lethal achondrogenesis. *J Pediatr* 1974; 85: 796- 801.
- 5- Xanthakos F et al: Achondrogenesis: case report and review of the literature. *J Pediatr* 1973; 82: 658.
- 6- Pretorius DH et al: Specific skeletal dysplasias in utero: Sonographic diagnosis. *Radiology* 1986; 159: 237.
- 7- Saldino RM: Lethal short- limbed dwarfism: Achondrogenesis and thanatophoric dwarfism. *AJR* 1971; 112: 185.
- 8- Mahony BS et al: Antenatal sonographic diagnosis of achondrogenesis. *J Ultrasound Med* 1984; 3: 333.
- 9- Parenti GC: La anosteogenesis: una varieta della osteogenesis imperfecta. *Pathologica* 1936; 28: 447.
- 10- Donath J and Vogl A: Untersuchungen uber den chondrodystrophischen Zwergwuchs. *Wien Arch Intern Med* 1925; 10: 1.
- 11- Grebe H: Gibt es eine rezessiv erbliche Chondrodysplasie? (Chondrodystrophia foetalis achondroplasic). *Z Kinderheilk* 1952; 71: 437.
- 12- Gorlin RJ and Sedano M: Achondrogenesis. *Mod Med* 1970; 38: 144.
- 13- Whitley CB and Gorlin RJ: Achondrogenesis: New nomenclology with evidence of genetic heterogeneity. *Radiology* 1983; 148: 693

- 14- Boudier E et al: Diagnostic antenatal de l'achondrogenese: a propos de deux cas successifs dans une meme fratrie. *J Gynecol Obstet Reprod* 1991; 20:623.
- 15- Schramm T and Nerlich A: Sonographic diagnosis of a case of type I achondrogenesis in the second trimester. *Geburtshilfe Frauenheilkd* 1989; 49 (10): 917.
- 16- Sosa-Palavicini MO et al: Diagnóstico Prenatal de un caso de Acondrogenesis tipo II. III Congreso Venezolano de Genética. Venezuela . 1995
- 17- Meizner I and Barnhard Y: Achondrogenesis type I diagnosed by transvaginal ultrasonography at 13 weeks gestation. *Am J Obstet Gynecol* 1995 Nov; 173(5): 1620-23.
- 18- Cohen R et al: Diagnóstico prenatal de Acondrogenesis Revista de Obstetricia y Ginecologia de Venezuela 1987; 47: 178-82.
- 19- Rittler M and Oriolli IM: Achondrogenesis type II with polydactyly. *Am J Med Genet* 1995 Nov 6; 59(2):157-60.
- 20- Superti-Furga A et al: Achondrogenesis type IB is caused by mutations in the diastrophic dysplasia sulphate transporter gene. *Nat Genet* 1996 Dec; 12 (1): 100-2
- 21- Rossi A et al: Phenotypic and genotypic overlap between atelosteogenesis type 2 and diastrophic dysplasia. *Hum Genet* 1996 Dec; 98(6):657-61
- 22- Superti-Furga A et al: A chondrodysplasia family produced by mutations in the diastrophic dysplasia sulfate transporter gene: genotype / phenotype correlations. *Am J Med Genet* 1996 May 3; 63 (1):144-7.
- 23- Hastbacka J et al: Atelosteogenesis type II is caused by mutations in the diastrophic dysplasia sulfate-transporter gene (DTDST); evidence for a phenotypic series involving three chondrodysplasias. *Am J Hum Genet* 1996 Feb; 58(2):255-62.
- 24- Mortier GR et al: A radiographic, morphologic, Biochemical and molecular analysis of a case of achondrogenesis type II resulting from substitution for a glycine residue (Gly691-Arg) in the type II collagen trimer. *Hum Mol Genet* 1995 Feb;4 (2): 285-8.
- 25- Bonaventure J et al: Substitution of aspartic acid for glycine at position 310 in type II collagen produces achondrogenesis II, and substitution of serine at position 805 produces hypochondrogenesis. Analysis of genotype-phenotype relationships. *Biochem J* 1995 May 1;307(Pt 3):823-30.

DESCRIPCIÓN ULTRASONOGRÁFICA PRENATAL Y HALLAZGOS PATOLÓGICOS POST-NATALES EN LA OSTEOGÉNESIS IMPERFECTA TIPO II A PROPÓSITO DE UN CASO

*Castro de Amaya Nelly**; *Nava de Ferrer Nelya***; *Piña de Custodio Marielys****;
*Mavarez S. Engelberth*****

MÉDICO IMAGENÓLOGO: ULTRASONOGRAFISTA. ULTRADIAG**MÉDICO GENETISTA: HOSPITAL GENERAL DR. ADOLFO D'EMPAIRE DE CABIMAS *** MÉDICO PEDIATRA ULTRASONOGRAFISTA: HOSPITAL DR. ADOLFO D'EMPAIRE *RE-SIDENTE DEL POST-GRADO EN GINECO-OBSTETRICIA. HOSPITAL DR. ADOLFO D'EMPAIRE DE CABIMAS. ZULIA – VENEZUELA**

INTRODUCCIÓN

Las anomalías óseas, principalmente en las extremidades, son los defectos más frecuentes en el neonato.

Entre estas anomalías se encuentra la Osteogénesis Imperfecta, trastorno caracterizado por anomalías del colágeno tipo I, el cual interfiere con el proceso normal de osificación de los huesos (6). Según la clasificación de Sillence (la más usada), se divide en cuatro grupos, todas de densidad ósea disminuida (9): Tipo I (A, B y C), Tipo II (A, B y C), Tipo III y Tipo IV. No obstante, en la clasificación más reciente (2001) de Christine M Hall y Cols. (15), se han incluido dos nuevos tipos de Osteogénesis Imperfecta: la Tipo V (reconocida por la presencia de dislocación de la cabeza radial y formación de callos hiperplásicos), y la Tipo VI (diagnosticada por histología ósea).

La Osteogénesis Imperfecta, está incluida en las osteocondrodisplasias según la Nomenclatura Internacional de desórdenes óseos. La más frecuente (incidencia 1: 54-60.000 nacimientos) (8) es la Tipo II, la cual conduce a la muerte intrauterina o en el período neonatal precoz.

“Desde las perspectivas clínica, genética, bioquímica, y radiológica, la Osteogénesis Imperfecta Tipo II es un trastorno heterogéneo con formación defectuosa del procolágeno tipo I, como consecuencia de mutaciones de los genes COL1A1 y COL1A2 para los procolágenos tipo I Alfa-1 y Alfa-2.” (7).

La Osteogénesis Imperfecta Tipo IIB (OI.IIB) se considera severa y se caracteriza desde el punto de vista clínico por: incurvamiento, fragilidad ósea extrema y gran mortalidad perinatal, por fracturas intrauterinas o durante el parto, hiperlaxitud de ligamentos y articulaciones, la circunferencia cefálica generalmente está por encima del percentil 97, escleróticas azules, hipoplasia de la dentina, hipoacusia, tórax pequeño y acortamiento severo de los miembros.

El ultrasonido juega un papel primordial en el diagnóstico prenatal de dicha patología.

REPORTE DEL CASO

Paciente de 21 años de edad, II gesta, I para, sin antecedentes obstétricos de importancia, ni antecedentes familiares de alteraciones genéticas. Pareja de 23 años de edad, aparentemente sano, con importante hábito alcohólico y tabáquico. Procedentes de zona rural. Fue referida de institución pública de la localidad (Hospital), a la cual acude a las 31.5 semanas de gestación, sin control previo.

El primer estudio ecográfico realizado con equipo ATL HDI 5000 reporta los siguientes hallazgos: feto único en posición cambiante cuyo perímetro cefálico fue de difícil obtención por tratarse de un cráneo depresible o moldeable con la sonda ultrasónica e hipocogénico (ver Fig. 1), permitiendo la perfecta visualización de las estructuras intracraneales. No obs-

tante, se obtuvo una biometría acorde con diámetros interorbitarios y diámetro transcerebelar (aproximadamente 32.7 semanas según promedio). Los globos oculares lucen prominentes, el surco nasolabial mal definido sin fisuras (ver fig. 2), nariz ancha y corta, los pabellones auriculares de implantación muy baja. Todos los huesos largos se observan incurvados, engrosados e irregulares (excepto el húmero), con una longitud que supera las 3DE (ver fig. 3):

Miembros superiores: húmero: 3.5 cm; cúbito: 3.7 cm; radio: 3.0 cm (correspondientes a gestación entre 21.5 y 23.5 semanas de evolución).

Miembros inferiores: fémur: 3.8 cm; tibia: 2.6 cm; peroné: 3.4cm. (correspondientes a gestación entre 22.5 y 23.5 semanas de evolución) (ver fig. 4 A,B, C)

Manos y pies de tamaño normal.

También se observa deformidad de algunos arcos costales y discreta desviación del raquis fetal (Fig 5 A,B,C). Líquido amniótico en volumen acorde para la edad gestacional (Índice Phelan = 18.0). Sexo fetal: masculino, con ambos testículos en sus bolsas escrotales respectivas. No se detectan malformaciones en el resto de los órganos fetales. Obviamente por lo tardío que acude al servicio, no se puede realizar amniocentesis ni cordocentesis. La paciente es reevaluada 5 semanas después observándose: feto en presentación cefálica, con un perímetro cefálico de difícil obtención, por la evidente moldeabilidad de la calota, el DBP mide aproximadamente: 10.3 cm (> 2 DE) Los huesos largos sin modificaciones importantes en longitud ni apariencia. El volumen de líquido amniótico se conserva normal (Índice Phelan = 14.0). Al explorar las siluetas renales se observa discreta caliectasia bilateral, asas intestinales grado III en escala I-IV, silueta cardíaca tetracameral, sin evidencia de malformaciones. El embarazo se interrumpe a las 37 semanas según FUR y ecograma previo, por vía abdominal, tomándose las adecuadas medidas de prevención en cuanto a fracturas costales o de otros segmentos, durante la extracción del RN.

Examen físico al RN: peso: 2.600 grs (P: 25-50), talla aproximada: 37cm (P: <3). Cráneo blando y moldeable, frente plana, puente nasal ancho, epicanto bilateral, hendiduras palpebrales horizontales, ojos protruidos, escleróticas azules, nariz corta, base ancha, columela corta, filtrum nasal poco dibujado, comisura labial pequeña, paladar ojival, pabellones de implantación baja, tórax estrecho, teletelia. RsCs-Rs, no se palpan visceromegalias, genitales normales, importante acortamiento de los miembros con rotación interna del miembro inferior izquierdo. Llanto

fuerte, reflejo de moro presente asimétrico. Se toma muestra de ADN depositada en banco de ADN (para probables estudios posteriores). (Fig. 6)

El estudio radiológico reveló: hipomineralización generalizada del esqueleto óseo, escoliosis discreta, tórax en campana, acortamiento de los huesos largos con engrosamiento e incurvamiento de los mismos y fracturas en diferentes estadios (Fig. 7).

El ecocardiograma no reveló cardiopatía congénita

El RN hace varios episodios de insuficiencia respiratoria y muere a los 40 días de nacido. Causa de muerte: hipoplasia pulmonar.



Fig. 1. Calota fetal irregular (?), poco calcificada (moldeable). Hipertransparencia del cráneo. No se observa dilatación de los ventrículos cerebrales.



Fig. 2. Corte coronal del polo cefálico, mostrándose parte del macizo facial: protuberancia del globo ocular, nasolabial pobremente definido, boca pequeña, nariz ancha y corta.



Fig. 3. Húmero acortado ($P: <3$), pero alineado.



Fig. 4C. Miembro inferior izquierdo. Longitud normal del extremo distal o pie.

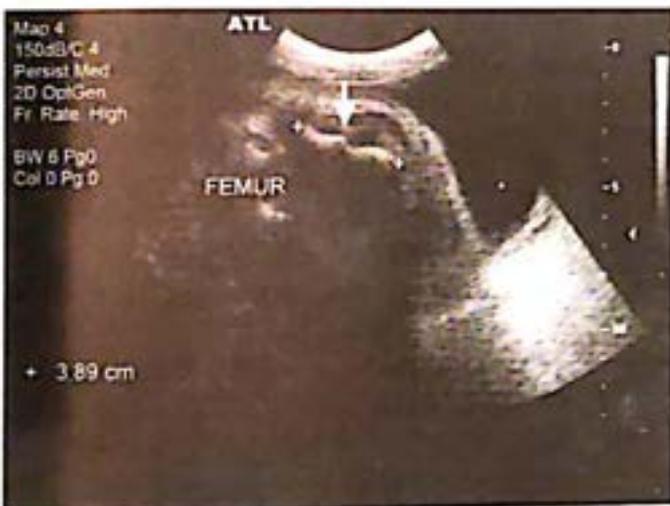


Fig. 4A. Miembro inferior izquierdo muy acortado, mostrándose el fémur ($P: <3$) engrosado, con dos curvaturas y ensanchamiento en el tercio medio, impresiona callo (?).



Fig. 5A. Corte longitudinal del raquis fetal. Obsérvese asimetría de los espacios intervertebrales.



Fig. 4B. Miembro inferior izquierdo. Nótese el engrosamiento de las partes blandas.



Fig. 5B. Corte oblicuo del tórax fetal. Obsérvese la asimetría de los espacios intercostales.



Fig. 5C. Corte transversal del tórax fetal, observándose parte de la silueta cardíaca, así como la irregularidad y engrosamiento de algunos arcos costales en hemitorax izquierdo (?).



Fig. 6. Fotografía del neonato, demostrándose el acortamiento de los cuatro miembros a expensas de los segmentos proximales y mediales (rizomesomelia), así como múltiples dismorfias.

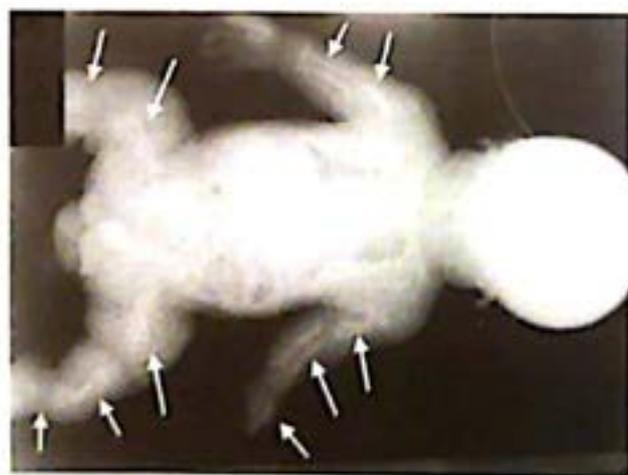


Fig. 7. Rayos X del recién nacido: tórax en campana, hipomineralización de los huesos, acortamiento de huesos largos y costillas con múltiples fracturas en diferentes estadios, escoliosis.

DISCUSIÓN

La Osteogénesis Imperfecta constituye una de las cuatro displasias esqueléticas más frecuentes, siendo las restantes: la tanatofórica, acondroplasia y la acondrogénesis. Esta patología representa aproximadamente 62% de todas las anomalías esqueléticas de carácter letal (según trabajo realizado por Camera y Mastroiacovo (Citado por Romero y cols.) (3). Tomando en cuenta que desde las 12 a 13 semanas ya se puede evaluar adecuadamente el esqueleto óseo del feto (cráneo, columna, extremidades superiores e inferiores) desde el punto de vista ecográfico, ello permite la realización de un diagnóstico pre-natal precoz y por ende una adecuada evaluación del feto con elevado riesgo de sufrir displasias esqueléticas, pudiendo descartarse si dicha displasia pertenece a un complejo sindromático o una entidad aislada. La clasificación de las displasias esqueléticas es muy amplia y discutida.

La Osteogénesis Imperfecta Tipo II es la más frecuentemente diagnosticada prenatalmente. Esta patología se caracteriza por: osteopenia, fracturas y escleróticas azules, nanismo de miembros cortos y bajo peso al nacer, costillas en cuenta de rosario, ausencia de mineralización del cráneo, caderas flexionadas y abducidas, insuficiencia cardíaca congestiva, platispondilia.

La ultrasonografía de alta resolución permite realizar el diagnóstico desde inicio del segundo trimestre, siendo los criterios ultrasonográficos que la caracterizan los siguientes:

Tipo II A: (Locus: 7q21.3-q22.1)

-Huesos gruesos y costillas arrosariadas y ocasionalmente platispondilia.

-Una longitud femoral de más de tres desviaciones estándar o media para la edad gestacional.

-El polihidramnios es común y puede estar presente hidrops.

-Dismorfias faciales.

Tipo II B. (Locus: 17q21.31 – q22.05,7q22.1)

-Cráneo moldeable.

-Huesos gruesos, menor grado de anomalías costales.

-Acortamiento femoral más grave que el acortamiento humeral.

Extremidades extremadamente rotadas y flexionadas en abducción.

Tipo II C (Locus: 7q22.1)

- Huesos delgados y fracturas múltiples.
- Costillas delgadas y arrosariadas.

El diagnóstico diferencial debe realizarse con la hipofosfatasa y la acondrogénesis. La primera no se asocia con fracturas, y en la segunda, son muy raras.

En la OI.IIB el patrón de herencia es autosómica dominante, en la mayoría de los casos y autosómica recesiva ocasionalmente, siendo en este caso el riesgo de recurrencia muy baja entre 10 y 25% (9,10,11). La variación del cuadro clínico puede relacionarse con la ubicación y calidad de la mutación. Cuando la mutación afecta el sector cercano al pro-peptido C, se desarrolla esta forma tipo II. En las mutaciones de COL1A2 hay un cambio de la glicina 988 en cisteína, o la glicina 664 en arginina, interfiriendo estos cambios en la organización molecular y función del colágeno normal. En el caso del RN en cuestión, pensamos se trata de una Osteogénesis Imperfecta tipo IIB. La mayoría de los niños con esta alteración poseen una mutación dominante nueva por lo que la posibilidad de recurrencia en esta pareja, es bajo. Sin embargo se han reconocido las recurrencias, como resultado de mosaicismos parentales que afectan la línea germinal. En este caso se sugiere:

Cuidados ortopédicos especiales para prevenir fracturas.

Educación de los padres para favorecer el desarrollo integral del niño, en el período de supervivencia, preparándolos para la alta probabilidad de deceso del mismo precozmente.

- Utilización de pamidronatos.
- Consulta periódica con genetista.
- Acudir "tempranamente" ante un nuevo embarazo, para evaluación genética y ecográfica pre-natal, ya que lo ideal es la prevención primaria de las malformaciones fetales.

BIBLIOGRAFÍA

1- Fleischer A, Manning F, Philippe J, Romero R. Osteoge-

nesis imperfecta en: Sonography in obstetrics & Gynecology (principles and practice). Sixth edition The McGraw-Hill Companies, Inc. 2001. 454; 562:564.

2- Rumack C, Wilson S, Charboneau W. Osteogenesis imperfecta. En. Diagnostic Ultrasound. Second edition. Mosby-Year Book, Inc. 1998. 1214:1216

3- Sosa A, Ciempopías esqueléticas. En. Ultrasonografía y clínica Embrio-Fetal. Valencia-Venezuela: Editorial Tatum. C.A.2002. 228:229.

4- Bajo J, Malformaciones músculo-esqueléticas. En. Ultrasonografía Obstétrica. Madrid-España: editorial Marban. 1998. 289:294

5- Carrera JM, Alegre M, Navarrete L, Sabater J, Salvador C, Sole M. Anomalías de las extremidades. En. Diagnóstico Prenatal Genética, ecografía, bioquímica, medicina fetal. Barcelona -España : editorial Salvat. 1987. 513:517.

6- Marion MJ, Gannon FH, Fallon MD, et al. Skeletal dysplasia in perinatal Osteogenesis imperfecta. Clin. Orthop 1993 293:327

7- Callen Peter. Osteogénesis Imperfecta Tipo II. En. Ecografía en obstetricia y Ginecología. Cuarta edición. Editorial Panamerica. 2002. 333:335.

8- Twining Peter, McHugo Josephine, Pilling David. Anomalías esqueléticas. En. Anomalías fetales diagnóstico ecográfico. Editorial Marban 2002. 250:253.

9- Sillence DO, Senn A, Danks DM: Genetic heterogeneity in osteogenesis imperfecta. J med Genet 1979 16:101.

10- Spranger J, Cremin BJ, Beighton P: Osteogenesis Imperfecta congenita. Pediatr Radiol 1982.12:21.

11- Sillence DO, Barlow KK, Garber AP, et al: Osteogenesis Imperfecta type II delineation of the phenotype with reference to genetic heterogeneity. Am J Med Genet 1984. 17:407.

12- Solari A. Genética humana. Fundamentos y aplicación en medicina. Editorial Panamerica. Buenos Aires. 205.1995

13- Rimoin d Connor jm, Pyeritz R, Emery and Rimoin's. Principles and practice of medical genetics. Tomo I. New York. (USA). Editorial Churchill. 1997

14- Pellicer A. Cuadernos de Medicina reproductiva diagnóstico prenatal. Editorial Panamericana Vol 7,2 190.2001

15- Christine M Hall for the International Nomenclature Group on constitutional Disorders of Bone. Department of Radiology, Great Ormond Street Children's Hospital London, WCIN3JH,UK 2001 halle@gosh.nhs.uk.

HERNIA DIAFRAGMÁTICA DE BOCHDALEK EN EL ADULTO: CASO CLÍNICO

Dra. Edda Chaves de González

UDEI, MARACAY. EDO. ARAGUA. CONTACTO: EDDALEO@CANTV.NET

El diafragma es el segundo músculo estriado más activo del cuerpo humano, la patología del mismo es poco frecuente. Se describen problemas congénitos como las hernias, hipoplasia, aplasia y agenesia diafragmática, o eventraciones traumáticas o no (1).

La hernia diafragmática congénita, hernia de Bochdalek es más frecuente en niños (90%) en el período neonatal) y raro en el adulto (10%) localizada con más frecuencia en el hemitórax izquierdo. Presenta una incidencia muy baja y su prevalencia varía de 1/2.000 a 1/5.000 recién nacidos vivos, y afecta por igual a ambos sexos. Se han descrito 4 formas diferentes de hernia diafragmática congénita: hernia de hiato, hernia paraesofágica, hernia de Morgagni-Larrey y hernia de Bochdalek (2-3-4).

La hernia diafragmática congénita suele ser única, pero en ocasiones se puede asociar a diversas malformaciones congénitas. En el adulto suele ser asintomática, constituye generalmente un hallazgo incidental o se hacen evidentes por sintomatología respiratoria o digestiva.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 52 años quien consulta a mediados de mayo del 2006 por tos persistente que no mejora con tratamiento médico, sin ningún concomitante. En vista de persistir la tos, se le indica una radiología de tórax (foto 1), la cual es realizada el día 6 de junio 2006 y se describe deformidad del hemidiafragma derecho sugestivo de hernia diafragmática. Posterior a esta se indica una tomografía axial computarizada de tórax y abdomen (fotos 2-3) así como una resonancia magnética (fotos 4-5), en estos estudios se concluye defecto de hemidiafragma derecho sugestivo de hernia focal de diafragma.

Posterior a estos hallazgos el médico tratante decide solicitar un ultrasonido abdominal para descartar la posibilidad de lesión ocupante de espacio.

El estudio ecográfico revela defecto de diafragma, se observa deformidad lateral interno a confluencia de venas suprahepáticas, en la cual se aprecia tejido hepático protruyendo a la base pulmonar derecha, en una extensión longitudinal de 4.6 cms (fotos 6-7), diámetro transversal 5cms (foto 8), se descarta presencia de masa, no hay cambios patológicos en la vascularización del parénquima hepático (foto 9), los hallazgos descartan lesión ocupante de espacio y plantean hernia diafragmática derecha.

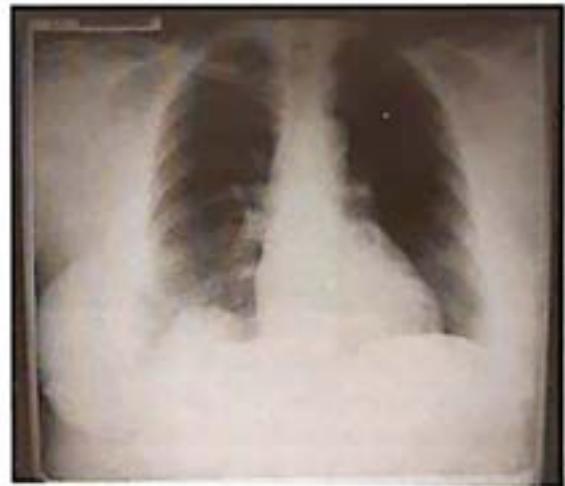


Figura 1.

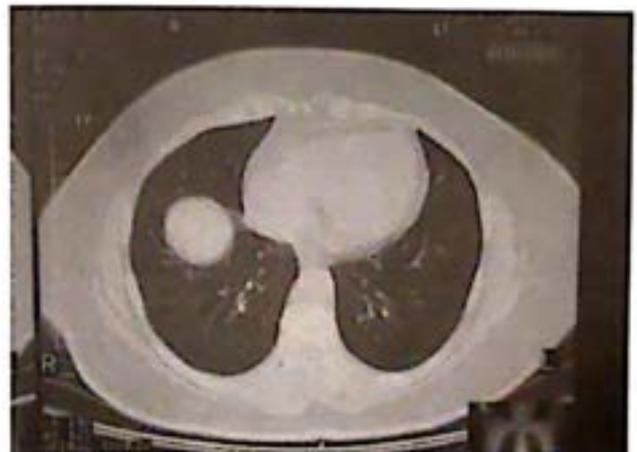


Figura 2.



Figura 3.

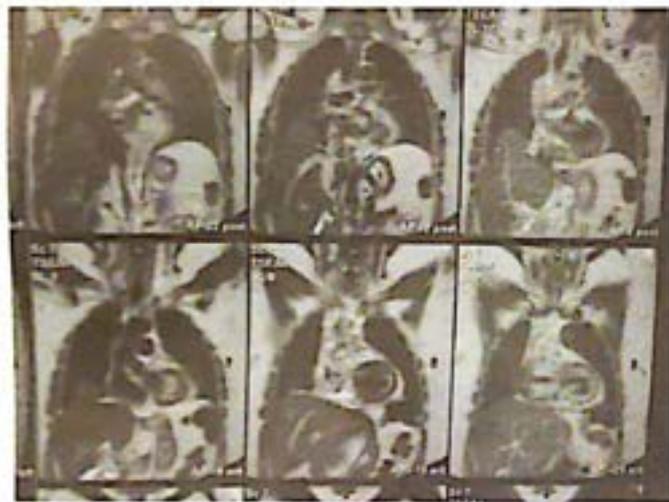


Figura 4.

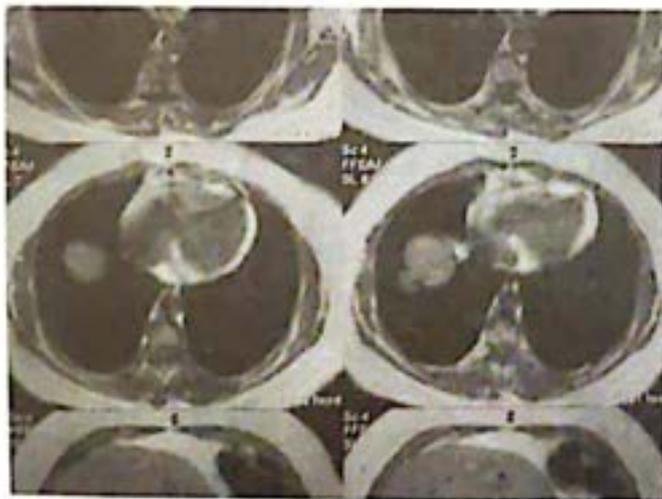


Figura 5.



Figura 6.



Figura 7.



Figura 8.

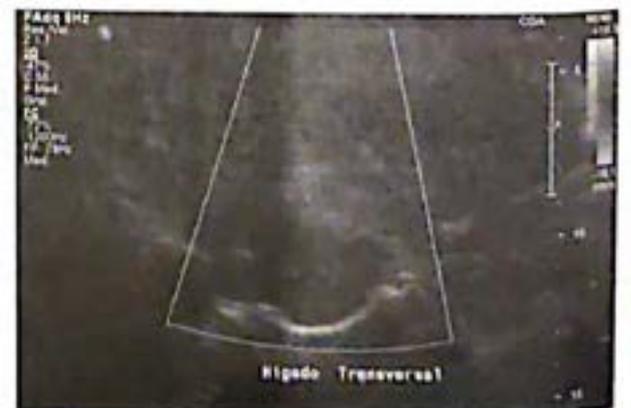


Figura 9.

DISCUSIÓN

El diafragma es una estructura formada por tejido muscular y tejido tendinoso, tiene forma de bóveda, separa la cavidad torácica de la cavidad abdominal. La parte muscular costal se origina a partir de las 6 últimas cóstillas, que alternan con los bordes dentados del músculo transverso del abdomen, y se irradia hacia el tendón central. Hay un triángulo que carece de fibras musculares, el triángulo lumbocostal o hendidura de Bochdalek, con mayor frecuencia en el lado izquierdo (2) Cuando el tejido laxo no se cierra o se vuelve a abrir ocurre la herniación (5).

El anatomista checo Vincent Alexander Bochdalek (1801-1883), profesor de anatomía de la Universidad de Praga describe por primera vez el trigono lumbocostal en 1848.

En el neonato la manifestación clínica es de insuficiencia respiratoria severa secundaria a una hipoplasia pulmonar, con persistencia de la circulación fetal y déficit del surfactante pulmonar. En el adulto suele ser asintomática o con predominio de clínica digestiva o respiratoria.

El diagnóstico diferencial es con la eventración diafragmática la cual comparte características etiológicas, clínicas, fisiopatológicas y terapéuticas muy similares, en la mayoría de los casos la confirmación definitiva se efectúa durante el acto operatorio (6) En ausencia de antecedente traumático, y/o quirúrgico, se plantea el diagnóstico de hernia diafragmática derecha.

La hernia de Bochdalek generalmente carece de saco peritoneal, al igual que las hernias adquiridas por rotura traumática del diafragma, al contrario que la hernia de Morgagni o Larrey y la hernia de hialto, que están prácticamente siempre provistas de saco peritoneal (2,3,5). Son 5 veces más frecuentes en el lado izquierdo (70-90%) que en el derecho, ya que este lado está protegido por la presencia del hígado, pero Mullins et al (5) postulan que podría ser más frecuente en el lado derecho.

Hay factores predisponentes para la aparición tardía de estas hernias de Bochdalek, como las hernias congénitas, el embarazo, los traumatismos toracoabdominales abiertos o cerrados, los esfuerzos físicos la tos y los estornudos y las grandes ingestas de comida (5). En el caso de nuestra paciente, el único síntoma fue tos persistente en ausencia de otro síntoma o evento traumático.

La radiología simple, la ecografía, el tránsito intestinal, la tomografía computarizada y la resonancia magnética permiten el diagnóstico de hernia diafragmática.

BIBLIOGRAFÍA

- 1- Leal Mursuli, Armando, Adefna Pérez, Radamés I, Ramos Díaz, Nélica et al. Eventración diafragmática traumática derecha: Reporte de un caso y revisión de la literatura. *Rev Cubana Cir*, oct.-dic. 2002, vol.41, no.4, p.0-0. ISSN 0034-7493.
- 2- Schumpelick V, Steinau G, Schlüper I, Prescher A. Surgical embryology and anatomy of the diaphragm with surgical applications. *Surg Clin N Am* 2000;80:213-39. [Medline]
- 3- Rodríguez JI, Tuca F, Ruiz B, Gironès J, Roig J, Codina A, et al. Hernia diafragmática de Morgagni-Larrey en el adulto: análisis de 10 casos. *Gastroenterol Hepatol* 2003;26:535-40. [Medline] [Artículo]
- 4- Naunheim KS. Adult presentation of unusual diaphragmatic hernias. *Chest Surg Clin N Am* 1998;8:359-69.
- 5- Mullins ME, Stein J, Saini SS, Mueller PR. Prevalence of incidental Bochdalek's hernia in a large adult population. *AJR* 2001;177:363-6.
- 6- Weber TR, Tracy TF Jr, Silen ML. The diaphragm: developmental, traumatic and neoplastic disorders. En: Glenn's thoracic and cardiovascular surgery. 6th ed. Stamford, CT: Appleton & Lange; 1996:618-9.

El Espíritu de la AVUM

Principios Rectores

Doctor José Antonio Cisneros
Julio 2006

PREÁMBULO

Al reflexionar sobre el origen de muchas instituciones, no puede menos que pensar en el espíritu que privó en los fundadores para la creación y desarrollo de las mismas. Así se habla del espíritu de los fundadores de una República o de un proceso Social Revolucionario. Estos espíritus creativos pueden ser en esencia de naturaleza creativa o destructiva.

Es importante tratar de indagar o precisar el espíritu que prevalecía en la mente de los fundadores, para conocer mejor las fuerzas, opiniones, actitudes y creencias que los llevaron a concebir la institución y para que estas sirvan de guía a futuras generaciones en el logro de los objetivos y metas institucionales.

La democracia más sólida y representativa de la historia contemporánea, la de los Estados Unidos de Norte América, es consecuente en la permanente revisión del espíritu que existió en los fundadores de la República y en el sueño que persiguieron con la unión de estos estados.

La Asociación Venezolana de Ultrasonido en Medicina, como muchas Sociedades médicas se creó producto de un espíritu creativo que ya prevalecía en la mente de muchos pioneros que habiendo sido impactados por el maravilloso potencial del Ultrasonido en medicina comenzaba a crear una nueva disciplina diagnóstica.

Ya he explicado en un comentario sobre los orígenes de la fundación, los antecedentes y la forma como la institución AVUM fue creada. En esta oportunidad haré énfasis en un aspecto más importante, el por qué fue fundada cuáles fueron y sigue siendo el espíritu de los fundadores y los principios rectores del propósito de la AVUM.

Espero que estas ideas los asista en el esfuerzo creador para mantener viva la institución a pesar de los retos sociales, económicos y de las amenazas, por parte de personalidades mezquinas de limitar su crecimiento y desarrollo.

Es mi esperanza que este intento de describir en forma sistemática mi visión de lo que fue y sigue siendo el espíritu de la AVUM, sirva para que futuras generaciones de directivos y miembros se orienten y cana-

licen su esfuerzo creador continuando la gestión de generaciones que los precedieron.

Recuerdo todavía cuando ante la pregunta de un abogado que nos requirió el tiempo de duración de la Asociación Civil Venezolana de Ultrasonido en Medicina, le respondimos con optimismo, "La AVUM es para Siempre"

A continuación el número en forma aleatoria y no de importancia sino de ocurrencia los 12 principios rectores de la AVUM, según mi visión como fundador y creo que recogiendo las opiniones, comentarios, discusiones, ponencias y decisiones tomadas a lo largo de los pasados 20 años de vida institucional.

1. IMPORTANCIA del Ultrasonido: Los miembros fundadores, reconocen que la tecnología de diagnóstico por imágenes producidas a través de Ultrasonido es parte importantísima del arsenal diagnóstico médicos:

- Precisa y confirma los diagnósticos clínicos
- Orienta y da seguimiento a las terapias asegurando su eficacia.
- Reduce los costos de salud y alivia sufrimientos
- Reduce los tiempos del proceso diagnóstico y terapéuticos
- Es inocuo, repetible y económico

2. PROFESIONALIZACIÓN: El espíritu de los fundadores es reconocer que la complejidad e importancia de la utilización del Ultrasonido obliga a la profesionalización de los médicos y técnicos que la utilizan en el sector salud.

Esta profesionalización incluye la definición de:

- El cuerpo de conocimientos de la tecnología y práctica ecosonográfica
- El entrenamiento mínimo necesario para practicar efectivamente la profesión de médico ecosonografista.
- El proceso de acreditación y reconocimiento profesional.
- La implementación de la ciencia en la práctica del ultrasonido clínico.
 - Ciencia Básica (Física e Instrumentación Ecográfica)
 - Ciencia Aplicada (Investigación Clínica)
 - Eficacia del ultrasonido por patología.
 - Eficacia de las técnicas ecosonográficas.

3. MULTIPLICIDAD: Los Fundadores, reconocen la

multiplicidad de aplicaciones del Ultrasonido en medicina y por lo tanto el intrínseco carácter multidisciplinario de la profesionalización. En base a esta multiplicidad se plantean dos formas de profesionalización.

a. La profesión de Médico Ecosonografista con conocimientos y destrezas suficientes y necesarias para ofrecer un diagnóstico efectivo en diversas aplicaciones, ejemplo: Ecografía Abdominal, Gineco Obstetricia, Urológica, Endocrina y Oncológica, tanto en adultos como en pediatría.

b. La profesionalización de especialistas que utilizan Ultrasonido diagnóstico como por ejemplo:

I. Cardiología

II. Oftalmología

III. Gineco Obstetricia

IV. Urología

V. Mastología

VI. Radiología

4. INCLUSION: Los principios anteriores convergen en el principio de inclusión que establece que la AVUM es una Sociedad incluyente por naturaleza que busca integrar a múltiples médicos especialistas o no y de diferentes disciplinas que tengan por interés profesionalizarse en el campo del Ultrasonido Diagnóstico.

En este sentido la AVUM convoca a la comunidad médica, técnica y científica para que se integren a la sociedad como miembros activos.

5. UNIVERSALIDAD: Se reconoce que la importancia del Ultrasonido en Medicina es mundial y por consiguiente la Asociación debe convivir y participar de las actividades de la comunidad mundial de ecosonografistas, con sus diversas formas de organización y representar a Venezuela dignamente, reflejando la excelencia de la Ecosonografía y el constante espíritu de superación de los miembros de la AVUM

6. EXCELENCIA: Los fundadores y miembros de la AVUM conscientes de la importancia de la búsqueda constante de excelencia profesional tanto en medicina como la ecosonografía se comprometen a mantener una educación continua y actualizada destinada al perfeccionamiento de las habilidades adquiridas así como a la búsqueda de nuevas aplicaciones, procesos o técnicas que mejoren la calidad y la eficacia de los diagnósticos, abaraten los costos y reduzcan la mala práctica en esta especialidad.

7. DEMOCRACIA: La AVUM es una sociedad mé-

dica democrática, los directivos son elegidos del seno de la institución y sus miembros, y sus responsabilidades directivas tendrán períodos finitos de duración que aseguren la rotación de los cuadros directivos, la participación de nuevos profesionales y el carácter multidisciplinario de la institución.

8. PARTICIPACIÓN: La AVUM creará los mecanismos para estimular la participación de los miembros en actividades docentes, científicas, sociales y gremiales. No habrá discriminación alguna en base a raza, religión, procedencia, especialidad médica u orientación política para la participación en estas actividades o para ocupar cargos directivos.

9. HONESTIDAD: La AVUM y su membresía exige de sus miembros honradez y honestidad en su vida profesional y en su conducta pública, de igual manera condiciona a sus directivos a un manejo inteligente, prudente y honesto de los recursos económicos y activos de la institución. Cada junta directiva rendirá cuenta a la asamblea legalmente constituida sobre el ejercicio económico que le toca conducir y sobre las metas alcanzadas.

10. SOLIDARIDAD: La AVUM debe ser solidaria con los problemas individuales y colectivos de sus miembros y de la sociedad venezolana en su conjunto, ofreciendo sus mejores esfuerzos en situaciones de catástrofes o tragedias naturales, situaciones de emergencia nacional etc.

11. NEUTRALIDAD: En virtud de su composición multidisciplinaria e incluyente la AVUM mantendrá una postura política neutral, exigiendo de sus directivos y miembros se abstengan del proselitismo político o de la adopción de posiciones institucionales relacionadas con temas políticos, gremiales o ajenos al carácter médico-científico de la institución.

12. MERITOCRACIA: La AVUM se obliga a crear mecanismos que reconozcan el mérito profesional, la trayectoria institucional y las virtudes o logros de sus miembros fundadores, activos, honorarios, asociados, etc. Es el espíritu de los fundadores que la AVUM sea creativa y consecuente en la premiación y reconocimiento a la excelencia y mérito profesional como elemento motivador esencial para la consecución de sus principios anteriores.

Espero que la enumeración de estos 12 principios rectores de la AVUM sirvan de guía para futuros

miembros y directivos y les permitan como a nosotros edificar una institución vigente, sólida y con vitalidad propia, que cumpla una función social que la justifique y contribuya a la grandeza del país y al beneficio de los pacientes.

Otro aspecto que me gustaría tocar es el relativo a los directivos de la AVUM. Aquí expreso mi posición personal moldeada por mi papel como directivo y por la interacción por más de 20 años con otros colegas que me precedieron y me sucedieron en los diversos cargos.

Qué es un Directivo de la AVUM:

Es un voluntario, un profesional médico y miembro de la institución que manifiesta su deseo de ofrecer su tiempo, su talento y conexiones para conducir los destinos de la AVUM cumpliendo los objetivos y metas en el marco de las principios rectores arriba mencionados.

Qué requisitos debe cumplir:

- Debe haber probado estar comprometido con los principios y objetivos de la institución a través de su trabajo voluntario como profesor en congresos o como organizadores de cursos y eventos para estimular el desarrollo institucional.
- Debe poseer condiciones profesionales y morales intachables consonas con el carácter médico científico de la Institución.
- Debe evitar usar su condición de directivo para la consecución de objetivos políticos, económicos, mercantiles o comerciales.
- Debe proteger y defender los intereses de la institución y los principios rectores de la AVUM.

QUÉ NO ES UN DIRECTIVO DE LA AVUM

- Un médico que percibe su papel de directivo como un reconocimiento a su excelencia profesional o a su trayectoria en el medio ecosonográfica.
- El mejor practicante o profesor de la especialidad.
- El más poderoso e influyente profesional en este campo.
- El dueño y señor de la Asociación.
- El heredero de un trono precedido por su maestro o su tutor.
- Un dictador que ve en su condición de directivo un título nobiliario, vitalicio y sin rendición de cuenta.

Un puesto en la Junta Directiva o la Presidencia de la AVUM no debe ser visto como un reconocimiento profesional, para esto la AVUM tiene otros recursos públi-

cos y notorios que permiten reconocer la amplia gama y la diversidad de contribuciones de sus miembros.

Los cargos directivos son posiciones voluntarias de trabajo y dedicación a los principios de la AVUM. Por tanto cualquier competencia por los cargos directivos debe verse como una lucha por la oportunidad de servir a la institución y no como una meta de reconocimiento profesional.

A través de esta filosofía de la dirección institucional, la AVUM se asegura de contar con directivos eficientes y eficaces independientemente de su trayectoria profesional o de sus méritos y antigüedad.

El trabajo directivo es la gerencia de los recursos y del prestigio de la AVUM para el cumplimiento de propósitos y objetivos y no para premiar a nadie.

La AVUM y sus miembros será vigilantes de aquellas personalidades que en la búsqueda de sus objetivos individuales pretendan utilizar la institución para perpetuarse en su dirección o para el usufructo de beneficios y privilegios derivados de su condición de miembros o directivos.

A tales fines la comisión de ética y el tribunal disciplinario de la AVUM se abocarán a la tarea de mantener la institución en el marco de sus principios rectores evitando cualquier desviación que pueda desnaturalizar la institución.

Espero con todas estas enumeraciones, comentarios y síntesis del espíritu que animo a los fundadores según lo recuerdo y lo he practicado en estos 20 años de vida institucional, invitamos a futuras generaciones de miembros y directivos a aceptar el reto de continuar la obra de los que hasta ahora han sido consecuentes con la institución y han sacrificado mucho de su tiempo personal, de su vida familiar, de sus recursos económicos y de su talento para que Uds. tengan una sociedad científica que los represente y les brinde un escenario donde medirse como profesionales y donde ser reconocidos por sus méritos y la calidad de su trabajo.

Reciban ustedes de nosotros una Sociedad digna saludable prestigiosa y sustentable, el resto del futuro es de aquellos que se atreven..

Dr. José Antonio Cisneros

Orgulloso Miembro Fundador y Directivo de la AVUM de la cual he disfrutado por 20 años y espero seguirla viendo crecer sólida, sana y rica.

**Los invito a conocerla y ha ser parte de ella.
Es la AVUM**

Palabras del Editor

...y ahora tenemos representación mundial ...



... hace un año ya que Ciudad Guayana nos enmarcó en un escenario de naturaleza y ciencia incomparable. La llegada de múltiples invitados nacionales e internacionales, la participación de todos nuestros asociados y la receptividad local hicieron del ECOMED 2005 UN EVENTO DE TRASCENDENCIA MUNDIAL.

Desde el primer día fuimos tratados con gran familiaridad sin perder detalles. FIG 3 Ese universo de selva esmeralda fue el trasfondo de un evento que llevó todo un año de preparación y en el cual participaron Junta Directiva, Comité Organizador, compañías de eventos y por supuesto tantos colegas, familiares y amigos que de nombrarlos necesitaríamos toda nuestra capacidad editorial, a todos ellos NUESTRO MÁS SINCERO AGRADECIMIENTO.

Fuimos reconocidos como CENTRO DE EXCELENCIA y la presencia de representantes de la Federación Mundial permitió de hecho nuestra proyección al resto del mundo como un equipo de trabajo, ciencia e investigación de excelente nivel, aunado a nuestros anfitriones que esgrimieron una calidad humana sin comparación, la imponencia industrial de la zona con la siderúrgica a la cabeza, la belleza inigualable de los Parques Cachamay y Canaima, y el marco natural perfecto entre serpenteantes colosos de agua el río Orinoco y el río Caroni. Se desarrolló así el ECOMED 2005, culminando el sueño del CONGRESO AMAZÓNICO iniciado por nuestro presidente para la fecha el Dr. Pedro Unshelm hijo del mismo Estado que lo viera llevar ciencia a un terruño ya ocupado por su casco histórico, invalorable reliquias colonia-

les y museos únicos como el Museo de Arte Jesús Soto, para terminar todo en un celebración adornada por un folklore lleno de colorido, ritmos tropicales, seductoras danzas y mucho calor humano.

Se llevaron atenciones a todos los invitados a fin de ofrecerles una visión completa de nuestras riquezas culturales e históricas, poco precio pagamos por las grandes atenciones y conocimientos que de nuestros invitados y amigos recibimos, igualmente y siempre con una sonrisa nos hicieron sentir que habían disfrutado mucho su estancia en nuestro país, en nuestro querido estado Bolívar, en nuestro Amazonas. Igualmente nuestros asociados elogiaron la labor realizada en pro de la asociación, la calidad del congreso y las ponencias, la organización y cada detalle enalteciendo el gentilicio de MIEMBRO AVUM, y en compensación este año y gracias a la dedicación y constancia a la investigación de todos nuestros colegas y colaboradores, la editorial de esta revista a recibido innumerables trabajos para su publicación, y de ellos realizamos una selección de la cual esperamos hayan disfrutado.

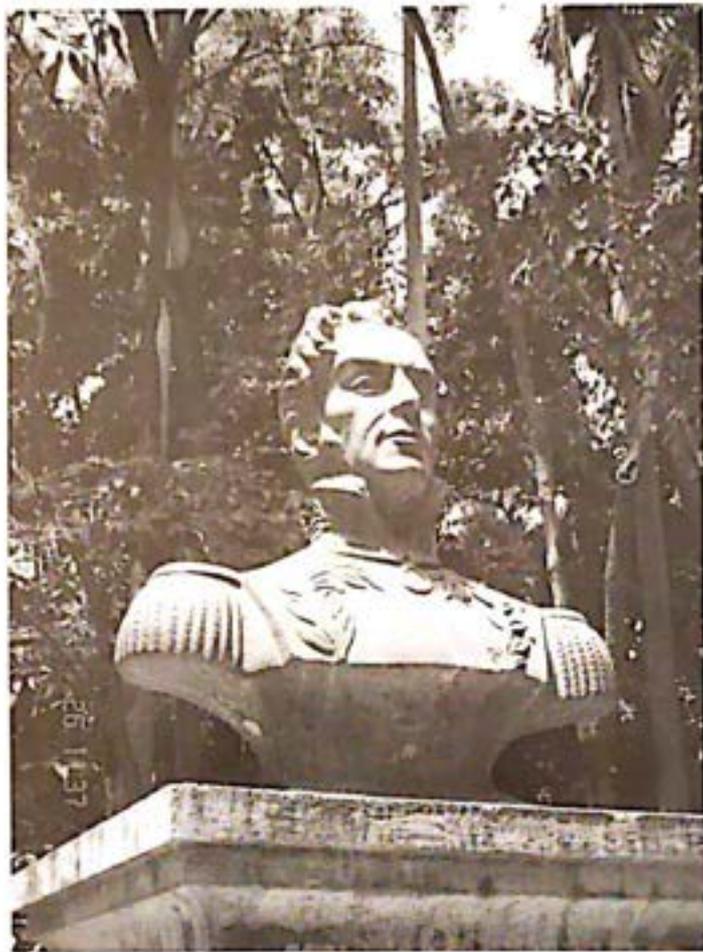
















Para terminar, esta editorial desea expresar el orgullo que hoy día siente de tener entre sus filas a un colega, preciado amigo y defensor de esta Sociedad Venezolana de Ultrasonidos en Medicina, el Dr. Leandro Fernández, quien después de años de dedicación y constancia ha sido reconocido y electo Vicepresidente de la Federación Mundial de Ultrasonido. Ahora AVUM no sólo madura como una Sociedad Médica y reconocida como un Centro de Excelencia de corte mundial, logra de entre sus más preciados profesores un reconocimiento de participación directa en la gerencia mundial del ultrasonido en medicina y biología.

Profesores, colegas, autores, amigos, Leandro... felicitaciones y gracias ... esta editorial aprecia y enaltece con orgullo todo su esfuerzo.

Jairo