

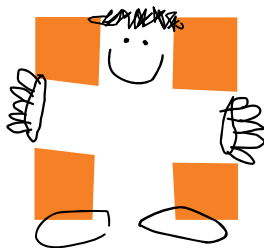
Revista Pediátrica Elizalde

Órgano de difusión de la Asociación de Profesionales
del Hospital General de Niños Pedro de Elizalde

DICIEMBRE 2014 | VOL.5 (2)
ISSN 1853-1563
www.elizalde.gov.ar



- Palabras del Dr. Luis E. Voyer en memoria del Dr. José Luis Dibetto, al cumplirse el aniversario de su fallecimiento.
- Actualización de los Hemangiomas Infantiles: cuando y como tratar.
- Encuesta escolar: aceptación y frecuencia de consumo de pescado en niños, en tres barrios de la C.A.B.A.
- Por qué eligen Casa Cuna los padres de los niños que no residen en su área de influencia.
- Encefalitis autoinmune: Informe de un caso.
- Linfangiectasia intestinal en lactante de 8 meses.
- Guía de Práctica Clínica: Sedación y Analgesia para Procedimientos.
- Anemia.
- Leucemias Agudas.
- Síndrome de Lisis Tumoral.
- Síndrome Purpúrico.
- XX Jornadas Multidisciplinarias de Pediatría. "Nuestro Hospital... un constante desafío"



hospital de niños
PEDRO DE ELIZALDE

Revista Pediátrica Elizalde

Diciembre 2014; Vol. 5 (2) 57-132

ISSN 1853-1563

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

Montes de Oca 40

1270 - Ciudad Autónoma de Buenos Aires - Argentina

asociacion.profesionales.hp@gmail.com

www.apelizalde.org

Editor

Raquel E. Wainsztein

Editores Asociados

Norberto Garrote

Angel Bonina

Gustavo Debaisi

Mónica Marenghi

Miriam Otero

Secretaria

Andrea Mermolja

Diseño y Diagramación

Sandra Serbiano | Javier Tursi

javiertursi@gmail.com

Publicación semestral.

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

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

Asociación de Profesionales Hospital Pedro de Elizalde

PRESIDENTE

Gustavo Debaisi

VICEPRESIDENTE

Haydee Perez Macrino

SECRETARIA GENERAL

Miriam Otero

TESORERA

Stella Maris Gil

SECRETARIA CIENTIFICA

Patricia Cudeiro

SECRETARIA DE PRENSA

Ana Rinaldi

SECRETARIA RELACIONES INSTITUCIONALES

Mónica Bre

SECRETARIA ACTAS

Jeanette Balbarisky

REVISORES DE CUENTAS

Angela Nakab

María José Rial

VOCAL 1

Leonardo De Lillo

VOCAL 2

Andrea Cucagna

VOCAL 3

María Montero

Autoridades del Hospital

DIRECTOR

Norberto Garrote

SUBDIRECTOR

Angel Bonina

SUBDIRECTOR ADMINIS.

Marcelo Fakih

JEFE DTO. MEDICINA

Fernando Ferrero

JEFE DTO. CIRUGÍA

Daniel Giambini a/c

JEFE DTO. CONS. EXT.

Mónica Marenghi

JEFE DTO. URGENCIAS

Horacio Vaccaro

JEFE DTO. D. Y TRAT.

Daniel Navacchia

JEFE DTO. TÉCNICO

Raúl de la Barrera

JEFE DTO. ENFERMERÍA

Victor Fueyo

JEFE DTO. RECURSOS HUMANOS

Andrés Buchel

EDITORIAL

- En memoria del Dr. José Luis Dibetto, tras cumplirse el aniversario de su fallecimiento, reproducimos las palabras que oportunamente pronunciara el Dr. Luis E. Voyer en la basílica de Nuestra Sra. del Socorro.**
Voyer LE.....59

ARTICULOS ORIGINALES

- Actualización de los Hemangiomas Infantiles: cuando y como tratar.**
Barabini L, Jaime LJ, Grees SA.....61

- Encuesta escolar sobre aceptación y frecuencia de consumo de pescado en niños, en tres barrios de la ciudad de Buenos Aires.**
Cuertas SA.....67

- Por qué eligen Casa Cuna los padres de los niños que no residen en su área de influencia.**
Godoy KN.....72

REPORTE DE CASOS

- Encefalitis autoinmune: Informe de un caso.**
Camerano M., Noriega G., Sosa C., Bacigalupo G., Lavergne M., Ibarra L.....77

- Linfangiectasia intestinal en lactante de 8 meses. Reporte de un caso.**
Aycardi Valverde F., Valle S., Sommaruga H., Fernández V., Quintana C.....81

PEDIATRIA PRACTICA

- Guía de Práctica Clínica: Sedación y Analgesia para Procedimientos.**
Gómez K., Majdalani A., Yazde Puleio M., Bartoletti S., Pigliapoco V., Gonzalez P., Pose Castiñeira J.....83

- Anemia.**
Veber E., Elena G.....91

- Leucemias Agudas.**
Elena G., Lavergne M., Veber E.....94

- Síndrome de Lisis Tumoral.**
Mancuso R., Sosa R., Martín S.....97

- Síndrome Purpúrico.**
Elena G., Lavergne M.....102

RESUMENES

- XX Jornadas Multidisciplinarias de Pediatría.
“Nuestro Hospital... un constante desafío”
12, 13 y 14 de noviembre de 2014**.....107

En memoria del Dr. José Luis Dibetto, tras cumplirse el aniversario de su fallecimiento, reproducimos las palabras que oportunamente pronunciara el Dr. Luis E. Voyer en la basílica de Nuestra Sra. del Socorro.

Queridos colegas, familiares y amigos de José Luis.

Amigos que lo querían mucho a Dibetto me pidieron que fuera yo quien se dirija a Uds en esta ocasión. Lo haré con el dolor que en este momento ello implica, pero sintiéndome honrado por el gran cariño que siempre tuve por él.

Este pedido me lo hicieron seguramente porque mi relación con José Luis se remonta a no menos del comienzo de la década del 60.

Desde el momento de su partida me pasó, ya sea en silencio estando solo, o en el encuentro con quienes compartimos su amistad, que se hacían presentes mucho más que simples recuerdos, memorias que enaltecen su persona.

Lo primero, su joie de vivre, su alegría de vivir con ese entusiasmo que tantas veces nos contagiaba y que lo hacían sumarse prontamente a tantas buenas cosas.

Fueron muchos años compartidos, éramos médicos muy jóvenes del Hospital Elizalde. Recuerdo cuán a menudo mencionaba a Matilde, su querida esposa y años más tarde, a sus tan queridas hijas, siempre las tenía muy presentes.

Compartimos guardias, publicaciones pediátricas, compartimos la Fundación del Comité de Nefrología de la Sociedad Argentina de Pediatría. Compartimos siempre esa noble y humilde tarea de cuidar la salud de los chicos. Pero el broche de oro de su carrera hospitalaria fue el compartir con otros, algunos acá presentes, el liderazgo en la renovación, la reconstrucción del Hospital Elizalde, que en el 94 estaba literalmente casi en ruinas y hoy es un magnífico y moderno, el más moderno hospital de Pediatría.

Como alguien dijo con motivo de la jubilación de algunos directivos hace ya más de 10 años, a José Luis le pasó como a Moisés, que después de recorrer un azaroso camino no pudo entrar, no pudo gozar de la tierra prometida, pues se jubiló antes de la inauguración.

Yo, que tengo la fortuna de seguir vinculado al Hospital por la docencia, aunque no con el protagonismo ni la asiduidad de antes, cada vez que

entro al hospital, como ha sido con motivo del último aniversario, el 235 de su fundación, lo que lo hace el más antiguo Hospital de Niños de América, cada vez que entro al hospital, tengo muy presente a quienes lideraron esa reconstrucción edilicia.

Pero para una institución hospitalaria, tanto más dedicada a la salud infantil, no basta con una excelente estructura edilicia, depende también de su equipamiento tecnológico, que es igualmente de excelencia, pero tampoco esto basta, necesita de algo más que es fundamental.

Lo primero para que un Hospital cumpla realmente su misión es la calidad humana de los que allí trabajan, el capital de amor que ellos pongan en su quehacer como lo hizo siempre José Luis, con un gran espíritu de entrega para el servicio.

Cuando se comprometió con tantos otros colegas y personal del Hospital para la reconstrucción, estuvo adelante compartiendo el liderazgo de ese accionar. Para ello buscó espacios de poder, pero poder para el servicio y lo hizo sin apartarse nunca de la Ética.

Ética que supo siempre mantener sin renunciamentos hasta el final, dentro y fuera del hospital. Siempre recordaré aquel 9 de julio, del año 2013 en que desde Río de Janeiro con nuestro papa Francisco, nos llegaba esa onda que ya se expande por el mundo de un tan ansiado y excelso humanismo que nos ayuda a interpretar en paz y con amor el gran misterio de la vida.

Vida que no es un estanque, es más bien como un río. Río por el que navegué junto a José Luis en muchos tramos y que hoy me deja recuerdos y memorias que mitigan y superan el dolor.

Yo diría que José Luis, iluminado siempre por su Fé, fue como de una sola pieza.

Supo ser fiel a su familia, a sus amigos y a todos los que lo necesitaron, supo ser bueno, noble y transparente y siempre estará así en mi memoria y en nuestros corazones.

Para finalizar voy a referir textualmente dos pá-

rrafos, de lo que Julio y Silvia Puiggari le hicieron llegar oportunamente a Matilde, su amada esposa, dos párrafos que desde ya los hacemos también nuestros.

José Luis nos dejó, no solo a nosotros, sino a todos los que tuvieron el privilegio de gozar de su amistad, miles de enseñanzas. Con su ejemplo de hombre de indiscutible integridad, padre ejemplar, católico ferviente y generoso, incansa-

ble luchador y líder en la defensa de la verdad y la justicia supo rodearse de la admiración de todos los que lo conocimos.

Muchos de nosotros fuimos herederos de algunas de las tantas virtudes de José Luis, por lo que hoy sentimos que no solo se fue un amigo, se fue también un hermano, un padre, un líder, cuyo ejemplo guardaremos en nuestro corazón hasta el momento que nos toque a nosotros también partir.

Luis E. Voyer.

Actualización de los Hemangiomas Infantiles: cuando y como tratar.

Barabini L¹, Jaime LJ², Grees SA³

Resumen

Los hemangiomas infantiles (HI) son los tumores benignos más frecuentes de la infancia. Están compuestos por pequeños vasos de luces estrechas y endotelio hiperplásico. Tienen crecimiento rápido y luego involución lenta. Ocurren en el 10 al 15% de la población y son más frecuentes de observar en recién nacidos pretérmino, bajo peso y en el sexo femenino. Entre el 10-20% requieren intervención por complicaciones tales como destrucción tisular, desfiguración o compromiso de órganos vitales. Actualmente contamos con medidas eficaces y seguras para su tratamiento por lo que realizamos una revisión de las opciones terapéuticas más utilizadas en la dermatología pediátrica. Entre los de uso sistémico mencionaremos al propranolol, corticoides, vincristina, interferón y captopril. Dentro de los de uso local incluiremos el maleato de timolol al 0,5 %, propranolol al 1%, e imiquimod al 5 %.

Summary

Infantile hemangiomas (IH) are the most common benign tumors of infancy consisting of tangled masses of blood vessels and a projecting endothelium with hyperplasia. They present rapid growth, followed by slow involution. They occur in 10-15% of the population. They are more common in preterm, low weight and female. Between 10-20% of cases require intervention due to complications such as tissue destruction, disfigurement or compromise of vital functions (vision, feeding, breathing). We currently have effective and safe treatments and therefore we review the most commonly used options. Amongst the systemic options used we mention propranolol, corticoids, vincristine, interferon and captopril. Amongst the local options used we include timolol maleate 0.5%, propranolol 1%, and imiquimod 5%.

¹ Médica de planta

² Jefa de residentes

³ Jefa de Unidad

Dirección Postal. Lidia Barabini. Unidad de Dermatología Pediátrica. Sector Anomalías Vasculares Hospital General de Niños Pedro de Elizalde. Montes de Oca 40 (1270) CABA.
E-mail: lidiabarabini@yahoo.com.ar

Hemangiomas Infantiles

Los HI son los tumores benignos más frecuentes de la infancia. Proviene de células endoteliales y están compuestos por pequeños vasos de luces estrechas y endotelio hiperplásico. Tienen crecimiento rápido y luego involución lenta y se caracterizan por inmunomarcarse con una proteína transportadora de glucosa llamada Glut-1. Afecta del 10 al 15% de la población y el 20% está presente al nacer, siendo más frecuente de observar entre las 2 y 4 semanas de vida. Si bien son esporádicos el 12% tiene algún familiar de 1^{er} grado afectado^{1,2}.

Son más frecuentes en recién nacidos pretérmino (RNPT), bajo peso al nacer, sexo femenino (2,5 hombres: 4 mujeres), embarazos múltiples, edad materna avanzada, preeclampsia, antecedente de punción de vellosidades coriónicas y alteraciones placentarias^{1,3}.

El 20% tienen al menos dos hemangiomas y el 30% presentan lesiones múltiples. El 65% localizan en cara y cuello y el 25 % en tronco⁴.

Su patogenia es desconocida pero se la vincula con una alteración en la angiogénesis fisiológica que continúa en la vida postnatal. Existen teorías que la relacionan con un desorden intrínseco de las células endoteliales, la presencia de un precursor común derivado de una célula tipo stem-cell y factores angiogénicos secretados por estructuras vecinas, entre otras causas.

Por inmunohistoquímica se observó que los hemangiomas infantiles y el tejido placentario trofoblástico tienen marcadores moleculares comunes tales como el Glut-1, antígeno Lewis, receptor II Fc gamma (CD32) y merosina^{1,3}.

Datos recientes sugieren que los HI representan una expansión clonal de las células endoteliales tras sufrir una mutación somática en uno o varios de los genes que desempeñan un papel importante en el crecimiento vascular o en las vías reguladoras^{1,3}.

Clínicamente comienzan con una primera fase donde se observa desde una mácula rosada, eritematoviolácea hasta lesiones azuladas, acrómicas o pápulas eritematosas del tamaño de una cabeza de alfiler⁴.

En las primeras semanas durante la segunda fase o de de crecimiento hay una marcada angiogénesis.

El 80% detienen su proliferación alrededor del 5º mes y entre el 6º y 8º mes permanece estacionario (tercera fase) iniciándose luego la fase de involución (cuarta fase). Esta última puede extenderse de 3 a 10 años y se caracteriza por un aclaramiento y disminución del volumen, reemplazado por tejido fibroadiposo. Pueden dejar cambios residuales como hipopigmentación, atrofia, telangiectasias y piel redundante. Se los divide a su vez en superficiales, profundos o mixtos².

Complicaciones

Entre el 20 al 40% de los HI pueden presentar complicaciones. La ulceración (Foto 1) es la complicación más frecuente principalmente en aquellos hemangiomas superficiales, segmentarios y en placa y en los que se encuentran ubicados en áreas de roce y pliegues. Las úlceras son dolorosas y pueden sobreinfectarse especialmente por patógenos como el *Staphylococcus aureus*, *Streptococcus pyogenes* y la *Pseudomona aereuginosa* pudiendo causar hasta cuadros de sepsis^{1, 3}. Las hemorragias son otra complicación observada si bien la magnitud en general no presenta gravedad^{2, 5}.

Los de gran tamaño pueden causar hipotiroidismo, insuficiencia cardíaca congestiva y coagulopatía².

Cuando y cómo tratar

Debido a su involución espontánea Lister y Camb en 1938 proponen en la revista Lancet el principio de "Watchful waiting" ("espera vigilada"), luego denominada "watch and see" ("esperar y ver")⁶. Entre un 10-20% de los HI denominados por Odile Enjorlas "hemangiomas alarmantes" pueden complicarse². Dentro de los HI alarmantes se encuentran aquellos que por su localización pueden comprometer un órgano vital por ejemplo HI que ocluyen la visión (Foto 2), HI intrahepáticos, los que por su extensión y por su gran tamaño pueden provocar desfiguración o aquellos que en la fase de crecimiento pueden ulcerarse como los HI localizados en área del pañal² (Foto 3), requiriendo tratamiento en forma activa para evitar posibles complicaciones.

Los estudios complementarios que se utilizan con frecuencia son la ecografía cerebral y abdominal cuando los HI se encuentran en la línea media o el número es mayor a cinco y cuando se asocian a cuadros sindrómicos (ej: Síndrome PHACE, LUMBAR, SACRAL) donde se realizarán estudios por imágenes más complejos e interconsultas con los especialistas según la complicación diagnosticada²⁻⁵.

Tratamiento Sistémico

1. Propanolol

El propanolol, beta bloqueante no selectivo utili-

FIGURA N°1

Hemangioma infantil nasal y de labio superior ulcerado.



zado habitualmente para patologías cardiovasculares, fue propuesto como opción terapéutica en HI complicados por Cristhine Léauté-Labrèze en la Jornada Dermatológica de París en el 2007. Posteriormente en el 17th Workshop on Vascular Anomalies del 2008 se presentó una serie de 18 pacientes tratados con propanolol a 2 mg/kg diarios observándose cambios en el color y tamaño de las lesiones a las 24 horas de comenzado el tratamiento. En la actualidad se han publicado más de 200 artículos con muy buenos resultados^{4, 7}.

Aunque su indicación aun no está aprobada para esta patología, su uso ha desplazado a los corticoides sistémicos. La dosis más empleada es a 2mg/kg/día repartida cada 8 o 12 hs⁸.

El efecto terapéutico incluye: vasoconstricción, disminución de los factores de crecimiento (expresados en los genes VEGF y bFGF), a través de la disminución de la proteína cinasa RAF –activada y la activación de la apoptosis de células del endotelio capilar⁹.

Sus efectos adversos son poco frecuentes, pero se han reportado casos de hipoglucemia, bradicardia, hipotensión, broncoespasmo, pudiendo manifestar letargo, inquietud, dificultad para respirar, sudoración, piel fría y pegajosa, llenado capilar retardado y disminución del apetito.

Presenta buena absorción, siendo máxima entre 1

FIGURA N°2

Hemangioma infantil mixto en cara con oclusión de la visión.



a 3 horas. La vida media reportada fue entre 3,5 y 6 horas en adultos, pero los efectos suelen durar más de lo previsto¹⁰.

Se utiliza tanto para HI cutáneas y viscerales (buena respuesta en lactantes con hemangiomas hepáticos, con disminución de la hepatomegalia y sus complicaciones)¹¹.

Las recomendaciones para iniciar el tratamiento con propranolol en niños difieren entre las especialidades pediátricas y los diferentes centros académicos. Al igual que muchos medicamentos genéricos adaptados para su uso en la población infantil, no se disponen de datos farmacocinéticos en dicha población ni estudios prospectivos controlados que describan la administración y el seguimiento óptimo en este grupo etario.

Es recomendable utilizar un protocolo para iniciar y ajustar la medicación y contar con la participación de especialistas con experiencia en el uso de este medicamento^{10, 12}.

En nuestro servicio realizamos un protocolo para los pacientes que necesiten ser tratados con dicha medicación:

- Consulta previa con cardiología infantil quienes evalúan al paciente para comenzar con la medicación. Asimismo se indica control oftalmológico en aquellos ubicados en el área ocular.
- En pacientes menores de 3 meses o peso inferior a 5 Kg, realizamos internación en hospital de día polivalente para evaluación clínica, cardiológica y glucemia previa a la administración de la medicación y una hora posterior a la misma. Se da el alta en el día con las indicaciones precisas.
- Se indica comenzar con una dosis a 0.5 mg/kg/día cada 12 horas para luego ir aumentando la dosis cada 48 horas hasta llegar a la dosis final de 2 mg/kg/día.

FIGURA N°3

Hemangioma infantil perineal en placa ulcerado.



- Se pauta con la familia evitar ayunos prolongados y suspensión brusca del tratamiento.
 - Los pacientes son citados a controles periódicos.
 - Se mantiene hasta la regresión de la lesión, siendo conveniente no suspender antes del año de vida para evitar recidivas.
- Las contraindicaciones de su utilización son afeción pulmonar aguda o crónica, broncoespasmo o dificultad respiratoria¹².

En el año 2008 comenzamos a utilizar en el servicio propranolol para el tratamiento de una paciente de 10 meses de edad portadora de un HI mixto en párpado inferior y mejilla izquierdos (Foto 4), que fue tratada en un comienzo con metilprednisona oral a dosis de 2mg/kg/día con recaídas frecuentes. Al afectar la visión iniciamos tratamiento con propranolol con rápida respuesta sin presentar efectos adversos ni recaídas al suspenderlo. Tiene un efecto estabilizador rápido, disminuyendo el tamaño y contribuyendo de esta forma a la rápida curación. Su respuesta es más favorable al administrarse en una edad temprana aunque también se obtuvieron buena respuesta en los pacientes mayores de 2 años¹³.

Consideramos al propranolol como una opción terapéutica válida, eficaz y confiable para los HI complicados por su rápido inicio de la acción, con buena tolerancia independiente del sexo, extensión, complicación o profundidad. En la actualidad es la terapéutica de elección desplazando incluso a los corticoides sistémicos. Es necesario realizar ensayos clínicos controlados que permitan comparar la efectividad y seguridad de este fármaco especialmente a largo plazo^{11, 14, 15, 16,17}

2. Captopril

Los HI serían causados por proliferación aberrante y diferenciación anómala de un derivado endotelial del mesodermo primitivo, regulado por el sistema



de renina-angiotensina (RAS) lo que motivó a proponer los inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (IECA) como terapéutica potencial.

Tan publicó en 2012 un trabajo que incluía 8 niños de 5 a 22 semanas de vida tratados con captopril (IECA) a 1,5 mg/kg/día cada 8 horas en dosis creciente comenzando con 0,1 mg/kg/día. La respuesta fue excelente en 3 pacientes, moderada en 2 y regular en 3. Se observó involución durante el período de seguimiento de 8-19 meses siendo interrumpido a los 14 meses edad sin recidivas. Un paciente presentó insuficiencia renal leve y transitoria que resolvió espontáneamente¹⁸.

Como conclusión la respuesta de los HI a un IECA apoya la teoría de la participación del RAS en su patogénesis, representando un cambio de paradigma en la comprensión y tratamiento de esta condición¹⁸.

Christou en 2012 presentó una serie de 17 casos con HI que fueron tratados con corticoides orales y al desarrollar hipertensión requirieron tratamiento con captopril. Al suspender el corticoide oral el captopril no logró mantener la respuesta inducida por corticoides, con empeoramiento en siete de los 12 pacientes con HI (58%)¹⁹.

En la actualidad se necesitan más estudios controlados aleatorizados y doble ciego para evaluar el tratamiento con este fármaco.

3. Corticoides orales

Constituyeron durante años el tratamiento de primera elección en los HI con excelente respuesta pero con importantes efectos adversos como hipertensión, aumento de peso, hipertricosis, alteraciones oculares, baja talla, facies cushingoides, insomnio y excitación entre otros^{1, 2, 3}.

Se utiliza la metilprednisona oral en dosis de 2 a 4 mg/kg/día durante varias semanas para luego descenderlos en forma paulatina, proceso que se realiza conjuntamente con endocrinología infantil para evaluación del eje corticoadrenal.

La respuesta terapéutica puede observarse en varios días, pudiendo presentar recidiva al suspender el tratamiento^{3, 4}.

En la actualidad son pocos los casos en los que se utiliza dicha medicación siendo reemplazado por el propranolol como primera elección.

Tratamientos de segunda línea

1. Interferón alfa

Es un inhibidor de la angiogénesis que ha sido utilizado con éxito en el tratamiento de HI complicados que no respondían a la terapéutica convencional y ponían en peligro la vida del paciente.

La dosis utilizada es de 1.000.000 a 3.000.000 UI/m²/día por vía subcutánea o intramuscular. La respuesta al tratamiento oscila desde unas pocas semanas a varios meses luego de la primera aplicación.

Los efectos adversos incluyen cuadro pseudo-gripal (fiebre, cefalea, fatiga y artralgias), alteraciones hematológicas (leucopenia, neutropenia, trombocitopenia), sistema nervioso central (irritabilidad, vértigo, depresión), de la función tiroidea y de las enzimas hepáticas. Un efecto secundario particularmente preocupante es la diplejía espástica. El interferón alfa se reserva para niños con HI que amenazan la vida en los que el tratamiento con corticoides o propranolol en dosis altas ha fracasado, necesitando un estricto control neurológico^{2, 3, 6, 20, 21}.

2. Vincristina

Es un alcaloide citostático derivado de la vinca. En la literatura existen informes de su uso para ciertos tumores vasculares resistentes a corticoides orales.

Se administra por vía endovenosa central por su poder cáustico a dosis de 0,05 mg/kg en niños menores de 10 kg y a 1,5 mg/m² en aquellos que superen ese peso, con seguimiento por hematología infantil.

Se indica en pacientes con hemangiomas agresivos que no responden a los tratamientos habituales. Sus posibles efectos adversos son neuropatía

FIGURA N°5

Hemangioma infantil en mejilla derecha luego del tratamiento con timolol tópico.



periférica, estreñimiento, dolor mandibular y menos frecuentes anemia y leucopenia. Se requieren más estudios para evaluar su eficacia, incidencia de efectos adversos y dosis óptima para el tratamiento de HI^{13,6}.

Tratamiento Tópico

En la actualidad debido a los potenciales efectos adversos de las medicaciones sistémicas se han comenzado a utilizar fármacos tópicos para el tratamiento de los HI, requiriéndose mayor número de trabajos que respalden su utilización y evalúen su eficacia. Las medicaciones utilizadas son el maleato de timolol, propanolol, imiquimod y corticoides entre otros.

1. Timolol

El maleato de timolol es un betabloqueante no selectivo utilizado para el tratamiento del glaucoma en oftalmología a una concentración de 0,5% en solución o gel¹⁵.

Existen en la literatura diversos trabajos en los cuales informan su éxito terapéutico con ausencia de efectos adversos para el tratamiento de HI principalmente perioculares^{15,21}.

En el servicio de Dermatología pediátrica del Hospital Elizalde publicamos una serie de 5 pacientes con HI no complicados que realizaron tratamiento tópico con timolol (Foto 5). Se observó una respuesta satisfactoria en la apariencia de los hemangiomas con aclaramiento y disminución discreta del tamaño principalmente en los HI en placa superficiales en un período comprendido entre 9 y 13 semanas²¹.

En la actualidad contamos con 31 pacientes en tratamiento con buena evolución y sin efectos adversos.

2. Propanolol

Se encuentra en estudio la administración tópica de esta medicación. Se lo utiliza en ungüento al 1% dos veces al día, logrando una alta concentración local en las paredes de los vasos con mínima concentración sistémica.

Karin Kunzi-Rapp publicó en 2012 un estudio realizado con 45 pacientes con HI superficiales que fueron tratados con propanolol tópico. Este estudio preliminar muestra que esta vía de administración parece tener un efecto beneficioso. Se necesitan estudios aleatorizados para confirmar la eficacia y seguridad de esta nueva terapia tópica¹⁵.

3. Imiquimod

Es un inmunomodulador tópico que ha sido indicado como seguro y eficaz para los tratamientos de HI pequeños, superficiales y no complicados¹⁵. Actúa inhibiendo el crecimiento vascular acelerando la regresión de los HI mediante un aumento de la producción de IFN α , TNF α , IFN y del factor tisular antiangiogénico inhibidor.

En la actualidad hay escasas series de casos que reportaron un cambio promedio en el tamaño tumoral del 60% con el uso de imiquimod trisemanal durante 4 meses.²³ Como efectos adversos se describen la presencia de inflamación, eritema, erosiones y úlceras^{15,23}.

Conclusiones

Los HI son tumores vasculares benignos habitualmente autoresolutivos frecuentes de observar en las primeras etapas de la vida. Alrededor de un 10 a 20 % presentan complicaciones por lo que requieren terapéutica activa. Dentro de las opciones el propanolol, betabloqueante no selectivo, constituye el tratamiento sistémico de elección por sus escasos efectos adversos y en segundo lugar los corticoides orales. En casos refractarios y severos se utilizan la vincristina y el interferón. Para los HI superficiales y no complicados contamos con nuevos y promisorios medicamentos locales como el maleato de timolol al 0,5 % y el propanolol ungüento al 1%.

Como conclusión es importante destacar que disponemos de medidas eficaces y seguras para el tratamiento de estos tumores vasculares, requiriendo más estudios controlados que avalen la utilización de este tipo de medicación para ofrecer al paciente y sus familias.

Bibliografía

1. **M. Larralde, E. Abad, P. Luna.** Dermatología Pediátrica. 2º Edición. Ed. Journal. Buenos Aires, Argentina. 2010. Cap. 17;505-513.
2. **S. Pueyo de Casabé, JA. Máximo.** Dermatología infantil en la clínica pediátrica. 1º edición, 1999. Buenos Aires Argentina. Páginas 269-274.
3. **Garzón María** en Hemangiomas Infantiles. Dermatología. Bologna, JL. Jorizzo, RP. Rapini Elsevier-Masson-Mosby. Madrid, España. Vol 2: 1599-1613. 2004.
4. **AL. Marqueling, V. Oza, IJ. Frieden.** Propranolol and Infantile Hemangiomas Four Years Later: A Systematic Review. *Pediatric Dermatology.* 2013;30(2): 182-191.
5. **WL. Weston, AT. Lane, JG. Morelli.** Dermatología Pediátrica; Texto y atlas color. Ed. Elsevier-Masson. Mosby. Barcelona, España. 2008; 395-397.
6. **P. Lloret.** Tratamiento médico de los hemangiomas. *An.Sist.Sanit.Navar.* 2004; 27(1): 81-92.
7. **E. Berdiñ Sevilla, Hernández Viel.** El propranolol revoluciona el tratamiento de los hemangiomas en la infancia. *MEDISAN.* 2013 (17); 7.
8. **Sánchez-Carpintero, R. Ruiz-Rodríguez, J.C. López-Gutiérrez.** Propranolol en hemangiomas infantiles: eficacia clínica, riesgos y recomendaciones. *Actas Dermosifiliogr.* 2011; 102:766-79.
9. **C. Léauté-Labrèze, E. Dumas de la Roque, T. Hübiche.** Propranolol for Severe Hemangiomas of Infancy *N Engl J Med* 2008; 358:2649-2651.
10. **J. Mazereeuw-Hautier, PH. Hoeger, S. Benlahrech,** Efficacy of Propranolol in Hepatic Infantile Hemangiomas with Diffuse Neonatal Hemangiomatosis. *Journal of Pediatrics.* 2010;157(2):340-342.
11. **J. Jaime, L. Barabini, T. Nijamin, SA. Grees.** Uso de propranolol en Hemangiomas infantiles ulcerados. Trabajo en cartel, Reunión Internacional de Terapéutica Dermatológica, Buenos Aires, mayo de 2013.
12. **LP. Lawley, E. Siegfried, JL. Todd.** Propranolol Treatment for Hemangioma of Infancy: Risks and Recommendations. *Pediatric Dermatology* 2009; 26(5):610-614.
13. **LE. Valle, LN. Barabini, SA. Grees,** Hemangioma periorbitario tratado con propranolol. *Rev. Asoc. Med. Arent.* 2009;122(4):14-18.
14. **M. Hasan, M. Rahman, S. Hoque.** Propranolol for hemangiomas. *Pediatric Surgery International* 2013; 29(3):257-262.
15. **K. Kunzi-Rapp.** Topical Propranolol Therapy for Infantile Hemangiomas *Pediatric Dermatology* 2012;29(2):154-159.
16. **C. Castro, L. Suar, A. Olivera, A. Gutiérrez.** Tratamiento con propranolol para los hemangiomas de la infancia. Comunicación de 12 nuevos casos. *Dermatol. Argent.,* 2012;18(1): 36-43.
17. **MT. Betilloch-Mas, A. Martínez-Miravete, AI. Lucas-Costa, A.I.** Tratamiento de hemangiomas infantiles con propranolol en régimen de control ambulatorio. Estudio prospectivo. *Actas Dermo-Sifiliográficas,* (103); 9:806-815.
18. **ST. Tan, O'Donnell, JA. Mathy, P. Leadbitter.** Treatment of infantile haemangioma with captopril. *British Journal of Dermatology - British Association of Dermatologists* 2012; (167):619-624.
19. **EM Christou, O. Wargon** Effect of captopril on infantile haemangiomas: A retrospective case serie. *Australasian Journal of Dermatology* 2012;(53): 216-218.
20. **BA. Drolet, NB. Esterly.** Hemangiomas in Children. *N Engl J Med* 1999; (341):173-181.
21. **TR. Nijamin, GP. Sciancalepore, LN. Barabini, MM. Palmieri, SA. Grees.** Timolol tópico para el tratamiento de hemangiomas infantiles. *Dermatol. Argent.* 2012, 18: 208-212
22. **C. Greet, S. Ingeborg, Z. Thierry.** The safety and efficacy of glaucoma medication in pediatric population. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 2009;(46):12-18.
23. **M. Noguera, V. Lombardi, y MM. Rossi.** Hemangiomas infantiles. *Arch. Argent. Dermatol.* 2013;(63): 36-44.

Encuesta escolar sobre aceptación y frecuencia de consumo de pescado en niños, en tres barrios de la ciudad de Buenos Aires.

Cuartas SA

Resumen

Se presenta un estudio descriptivo de corte transversal, cuyo objetivo fue investigar la aceptación del pescado y la frecuencia de consumo, en niños de escolaridad primaria. Se realizaron 515 encuestas de consumo en cuatro escuelas públicas de nivel primario, ubicadas en la Ciudad Autónoma de Bs. As. Para conocer la aceptación y el patrón de consumo de pescado, se evaluó la frecuencia semanal de consumo, a través de cuatro opciones excluyentes.

Del análisis de las encuestas realizadas, se observó que el 28 % de los niños respondió que nunca consume pescado, mientras que el 24 % de la población analizada posee un consumo adecuado o recomendable de pescado, de una vez por semana o más. El 48 % respondió que sólo consume pescado en forma esporádica, o sea que la aceptación del alimento es buena, pero la frecuencia de consumo es baja.

De los datos obtenidos podemos concluir que más de la cuarta parte de la población estudiada no incluye pescado en su alimentación y casi la mitad, lo consume con una frecuencia muy baja. Los resultados muestran la necesidad de promover su consumo en la población escolar, dado que en la infancia se establecen los principales hábitos alimentarios.

Palabras Claves: Pescado, Encuesta, Ingesta, Niños, Adolescentes.

Summary

This paper presents a descriptive cross-sectional study about fish consumption in childhood. The aim of this work is to examine the acceptance and frequency of fish consumption in primary school children. The research summarises the results of 515 consumer surveys that were taken in four public primary schools, located in Buenos Aires. The surveys investigate the acceptance and pattern of consumption from indicators of fish frequency consumption.

From the analysis of the surveys, it was observed

Dirección: Silvina Cuartas Consultorio Pediátrico Privado. Scalabrini Ortiz 2083. PB B. (CP 1425) Ciudad Autónoma de Buenos Aires- **E-mail:** doctoracuartas@gmail.com

that 28 % of children replied that they never eat fish, while 24 % of the study population had an adequate or recommended fish consumption, once a week or more. There was about a 48% of children that only eat fish sporadically. The acceptance of the food is good, but the frequency of consumption is low.

According to the results, we can conclude that more than a quarter of the study population does not include fish in their diet and almost an a half, consumes fish in a very low frequency. The result shows that it is necessary to promote fish consumption in the school population, because good and healthy food habits are established in childhood.

Keywords: Fish, Survey, Intake, Childhood, Adolescent.

Introducción

Desde 1950 se conocen las propiedades nutricionales del consumo de pescado, como fuente natural de ácidos grasos poliinsaturados omega-3, en la prevención de enfermedades cardiovasculares y en el desarrollo neurológico¹. Además el pescado es una fuente importante de proteínas de alto valor biológico y nutrientes esenciales, como calcio, yodo, fósforo, magnesio, vitaminas D y B12².

Unas 100.000 personas mueren en Argentina cada año por enfermedades cardiovasculares y según estadísticas del Ministerio de Salud, los problemas cardiovasculares representan el 32% del total de los fallecimientos³. Pero a pesar de que los datos de mortalidad son relevantes, para que sea posible prevenir las enfermedades crónicas, desde el sector de atención primaria es necesario focalizar la atención en los factores que pueden cambiar el curso de las enfermedades cardiovasculares, como por ejemplo la alimentación saludable desde la infancia⁴.

La evidencia científica sostiene que el consumo de omega 3 produce una disminución en el riesgo cardiovascular, porque reduce significativamente y en forma continua los niveles de triglicéridos, los niveles de colesterol, los niveles de LDL colesterol y eleva los niveles de HDL colesterol^{5,6,7}.

Las organizaciones nutricionales recomiendan aumentar el consumo de ácidos grasos poliinsatura-

dos en especial los de cadena larga, cuya fuente principal es el pescado, sobre todo los de aguas profundas (caballa, sardinas, salmón, arenque, atún, anchoas)^{2,5}.

El objetivo de este trabajo fue realizar un breve cuestionario escolar, para investigar la aceptación y consumo semanal de pescado, en niños escolares de 6 a 13 años, que asisten a escuelas públicas de la Ciudad Autónoma de Buenos Aires. Además de revisar la importancia y beneficios del consumo de este alimento, fuente de ácidos grasos omega 3.

Material y Métodos

Con el fin de obtener información sobre la aceptación y consumo semanal de pescado, entre los meses de agosto y diciembre de 2013 se interrogaron a 515 niños de escuelas primarias de Capital Federal. El trabajo consistió en realizar un breve cuestionario de consumo, en cuatro escuelas públicas, ubicadas en los barrios de Saavedra, Núñez, y Belgrano. Se utilizó la técnica de muestreo por conveniencia y las escuelas donde se realizó el trabajo, en esta primera instancia, fueron seleccionadas por accesibilidad. Previamente, a través del cuaderno de comunicaciones escolares, se solicitó la autorización de los padres para que los niños participaran de la encuesta.

No se empleó una encuesta validada sino una grilla, factible de ser completada por los propios niños (auto-respuesta).

El cuestionario consistió en unas pocas preguntas sencillas y fue el instrumento, a través del cual se recogió la información, sobre las variables del estudio. Las preguntas contemplaron la edad, sexo y grado de escolaridad. Para conocer la aceptación y el patrón de ingesta de pescado, se evaluó la frecuencia semanal de consumo, a través de cuatro opciones excluyentes: nunca, una vez por semana, más de una vez por semana y esporádico (o sea, a veces o cada tanto) La elección del niño debía ser indicada mediante una cruz. (Figura N° 1).

Antes de realizar la encuesta escolar, se realizó una prueba piloto en la sala de espera del un consultorio pediátrico de Capital Federal, con niños de 6 a 13 años, para medir el tiempo de realización de la encuesta, identificar las dificultades en cuanto a la comprensión o redacción de las preguntas y poder realizar las correcciones necesarias. No obstante, para evitar problemas de lectura y/o comprensión, en el caso de los niños más pequeños (primero y segundo grado) el cuestionario se envió a las casas, para ser realizado con la ayuda de los padres. En cada uno de los establecimientos donde se realizó el trabajo y luego de responder la encuesta, se realizaron charlas sobre alimentación saludable, en

FIGURA N°1

Formato de encuesta escolar realizada

Nombre

Edad Grado Sexo: F M

¿Te gusta el pescado?

SI NO

¿Con que frecuencia lo comés?

- Nunca
- Una vez por semana
- Más de 1 vez por semana
- Esporádico o cada tanto

las que se destacó (entre otras pautas) la importancia de consumir pescado una vez por semana o más. Se proyectaron imágenes de los alimentos más beneficiosos y recomendables, estimulando la participación activa de los niños a través de preguntas o comentarios. Con la presencia y participación del personal docente a cargo de cada grupo.

Resultados

Los datos fueron digitalizados y validados en el programa Epi Info. v. 6.04d. Para analizar las variables categóricas, se empleó la prueba de chi² o test exacto de Fisher según correspondiera. Se presenta un estudio observacional descriptivo que surge del análisis de las 515 encuestas realizadas en niños de 6 y 13 años, el 51% de los estudiantes eran del sexo femenino y 49 % masculino.

El 28 % de los niños respondió que nunca consume pescado, el 19 % come pescado una vez por semana y el 5 % más de una vez por semana. Por otra parte el 48 % restante respondió que sólo consume pescado en forma esporádica, o sea que la aceptación del alimento es buena, pero la frecuencia de consumo es baja. (Gráfico N° 1).

Entre los niños que respondieron que nunca comen pescado, el porcentaje de rechazo fue prácticamente el mismo en ambos sexos, 28,6 % en el caso de las niñas y 28,42 % para los varones.

Los niños que rechazaron el pescado, fueran cuantificados por edades, los mayores registros de no aceptación se ubicaron entre los 7 y los 10 años, registrándose a los 9 años el máximo porcentaje de rechazo que fue de 21,5 % (31 niños) (Gráfico N° 2).

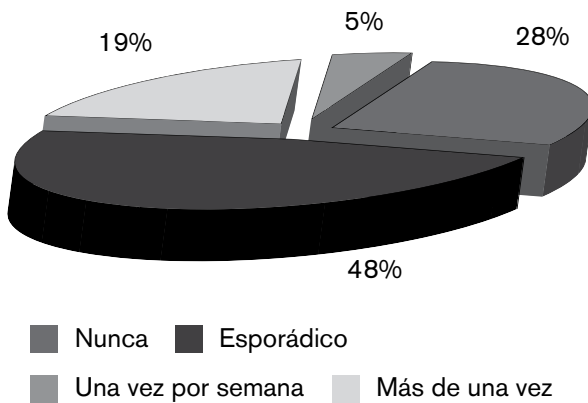
Discusión

Los resultados obtenidos son muy similares a los

GRAFICO N°1

Distribución global de consumo de pescado (expresado en porcentaje)

Consumo de pescado (n: 515)



descriptos por Loaliza y Atalah, en Chile en 2006, quienes informaron que un 27,6 % de los niños no consumían pescado⁸. También en Chile Olivares S et al. (2004) encontraron que el 26 % de los escolares del norte, centro y sur de Chile no comían pescado⁹. Posteriormente en el 2005¹⁰ la misma autora observó en un estudio realizado en la región metropolitana de Chile, que la cifra de rechazo alcanzó el 31,8%.

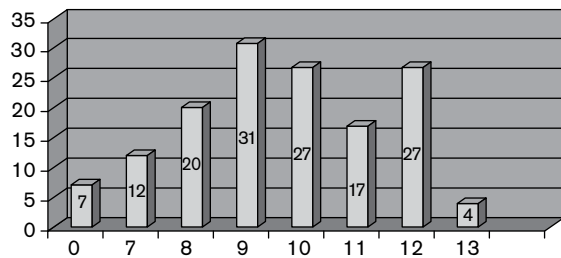
En este trabajo, el 28 % de los niños nunca consume pescado. Sin embargo el 19 % come pescado una vez por semana y el 5 % más de una vez por semana, con lo cual inferimos que el 24 % de la población analizada posee un consumo adecuado o recomendable de pescado, con un consumo de una vez por semana o más.

Entre los hábitos alimentarios de los niños, el pescado es junto con las verduras y legumbres, uno de los alimentos que suscita mayor rechazo. Si bien el motivo del rechazo no fue investigado en este trabajo, un estudio realizado por Leek¹¹ hace más de una década en jóvenes ingleses, identificó que el principal factor responsable del rechazo para el consumo de pescado, se vincula con las propiedades organolépticas: apariencia, forma, color, olor, sabor, textura o consistencia, las cuales influyen en su aceptación.

Las investigaciones sobre los beneficios de la dieta mediterránea realizadas por Simopoulos en Santiago de Chile en el año 2004, destacaron la importancia de consumir pescado azul o graso (con más de 6 % de grasa) por su elevado contenido de ácidos grasos omega 3, especialmente ácidos grasos eicosapentaenoico (EPA) y docosahexaenoico (DHA) por su relación con la prevención de las enfermedades cardiovasculares^{3,12}. Incluso una pequeña ingesta de pescado, de una vez por semana, puede reducir el riesgo de enfermedad cardiovascular¹³.

GRAFICO N°2

Cantidad de niños que nunca comen pescado por edad



Niños que rechazan el consumo de pescado según las edades, expresado en números absolutos (sobre un total de 144)

El ácido docosahexaenoico (DHA) se encuentra presente en la mayoría de los tejidos, es un componente mayoritario de la estructura cerebral, formando parte de las membranas celulares, participando en la transmisión y en el crecimiento neuronal. Conforman un 30 - 40% del total de ácidos grasos de los bastones de los segmentos externos de la retina¹⁴. Diversos estudios clínicos y epidemiológicos han mostrado efectos positivos de estos ácidos grasos sobre el desarrollo neurológico del niño y más recientemente en otras enfermedades, como en el déficit atencional con hiperactividad^{15,16}.

La OMS sugiere que el consumo de pescado debe ser de 1 o 2 veces por semana¹⁷ pero la Asociación Americana del Corazón (AHA) recomienda un consumo mínimo de dos porciones (200 a 400 g) de pescado graso por semana (1-10) o al menos 35 g/día¹⁸ para lograr los efectos beneficiosos de los ácidos grasos omega 3 que el pescado contiene.

El Panel de Expertos de la FAO y la OMS en su informe de 2010, destaca que el consumo de pescado y mariscos contribuyen a la prevención de enfermedades cardiovasculares¹⁹. Sin embargo, las sociedades occidentales modernas tienden a incluir poco pescado en la dieta, como se observa en este trabajo, donde el 28 % de los niños respondió que nunca consume pescado y el 48 % de ellos, solamente lo consume en forma esporádica. Los datos surgen del análisis de un muestro de conveniencia, de un sector específico de la ciudad, donde solamente se incluyeron tres barrios de la Capital Federal, la muestra provee información del total de los cursos, de esas escuelas públicas, con una alta tasa de participación, lo que permite observar una tendencia de consumo, aunque los resultados no puedan ser extrapolados al total de población escolar. Para lo cual se debería extender el trabajo, a otros barrios con diferentes condiciones socioeconómicas e incluir además, establecimientos con financiamiento privado.

Las limitaciones de este análisis, radican funda-

mentalmente, en el hecho de que se analiza una muestra "de conveniencia" que evaluó a niños y adolescentes con un nivel socioeconómico medio, del sector norte de la ciudad de Buenos Aires, por lo tanto no pueden generalizarse. Esta técnica permitió obtener un alto número de respuestas, para observar las tendencias de aceptación y de rechazo, sin las complicaciones propias del uso de una muestra aleatoria. No obstante, los resultados obtenidos plantean la necesidad de disminuir la diferencia entre el consumo real y el recomendable, para lo cual es necesario generar medidas preventivas, que permitan mejorar la frecuencia de consumo y reforzar la aceptación de este alimento desde la infancia. La obtención de una muestra aleatoria, más representativa, hubiese permitido disminuir el error de muestreo. Por ejemplo, encuestar a los cinco primeros alumnos de cada uno de los grados, de las escuelas públicas y privadas, de todos los barrios de la ciudad. Lo cual hubiese requerido un mayor costo y número de personas para su realización. En la muestra que se presenta, es posible que exista un exceso de representación de alumnos de clase media y falta de representación de niños carenciados o de escuelas privadas de mejor medio socioeconómico. No obstante, este sesgo puede ser atenuado parcialmente, por el alto número de niños que participaron en el estudio, dado que a mayor tamaño muestral, menor error de estimación. Para orientar los hábitos de consumo en relación al pescado, como pediatras de referencia y seguimiento, debemos replantearnos en lo cotidiano, cuántos minutos de la consulta médica dedicamos a interrogar y fomentar el consumo de este alimento en nuestros pacientes. Tanto durante la consulta

pediátrica individual como en las charlas de prevención escolar, dirigidas a los niños, es necesario generar un espacio que permita el aprendizaje de hábitos saludables, con la participación de los padres en el consultorio pediátrico y de los maestros en el ámbito escolar.

Dado que los niños son un grupo vulnerable para la deficiencia ácidos grasos omega 3, sería interesante continuar la investigación, ampliando el número de niños encuestados e incluyendo otros sectores de la Capital Federal. Pudiéndose considerar e incluir en la búsqueda, el consumo de otras fuentes de omega 3 (como avena, frutos secos, semillas, legumbres y verduras de hojas verdes).

Tanto los resultados obtenidos en este muestreo de conveniencia, como los resultados obtenidos por los trabajos realizados en Chile, ponen en evidencia la necesidad de promover el consumo de pescado, que contribuya a reforzar su aceptación y mejorar la ingesta de pescado azul con alto contenido de ácidos grasos omega 3, porque es en la infancia se establecen los principales hábitos alimentarios.

Conclusiones

Los hallazgos de este estudio permiten concluir que más de la cuarta parte de la población estudiada (28 %) no incluye pescado en su alimentación y cerca del 50 % lo consume con una frecuencia muy baja, o sea que la aceptación del alimento es buena, pero la frecuencia de consumo es baja.

Agradecimientos

A la Dra. Graciela Barboni y la Licenciada Mara Sverdlík.

Bibliografía

1. Gebauer SK, TL Psota, WS Harris and PM Kris-Etherton. N-3 fatty acid dietary recommendations and food sources to achieve essentiality and cardiovascular benefits. *Am J Clin Nutr* 83: 1526-1535. 2006.
2. Arija V, Babio N, Fernández-Ballart J and Serra-Majem L. La dieta mediterránea y el mar: pescados. *Arch Latinoamer Nutr* 54: 72-75. 2004.
3. Estadísticas Vitales. Información Básica Año 2009, Argentina, 2009. Dirección de Estadísticas e Información, Ministerio de Salud de la Nación, Buenos Aires, Argentina. [Disponible en: <http://www.deis.gov.ar/Publicaciones/Archivos/Serie5Nro53.pdf>]
4. Cecchini M, Sassi F, Lauer JA et.al. Tackling of unhealthy diets, physical inactivity and obesity: health effects and cost-effectiveness. *Lancet* 376: 1775-84. 2010.
5. Riediger ND, Othman RA, Suh M, Moghadasian MH. A systemic review of the roles of n^o3 fatty acids in health and disease. *J Am Diet Assoc* 109:668-79. 2009.
6. Lusic AJ: Atherosclerosis. *Nature* 407:233-241. 2000.
7. Arija V, Babio N, Fernández-Ballart J, Serra-Majem LI. La dieta mediterránea y el mar: pescados. *Arch Latinoamer Nutr* 54 (S1):72-75. 2004.
8. Loiza M S y Atalah S E. Factores de riesgo de obesidad en escolares de primer año básico de Punta Arenas. *Rev. Chil. Pediatr* 77: 20-26. 2006
9. Olivares S, Kain J, Lera L, Pizarro F, Vio F, Morón C. Nutritional status, food consumption and physical activity among Chilean school children: a descriptive study. *Eur J Clin Nutr* 58: 1278-1285. 2004.
10. Olivares C, Sonia et al. Estado nutricional y con-

- sumo de alimentos seleccionados en escolares de la región metropolitana: línea base para un proyecto de promoción del consumo de pescado. *Rev. Chil. Nutr* 32 (2):102-108. 2005.
11. **Leek S, Maddock G and Foxall.** Situational determinants of consumption. *British Food J* 102 (1): 18-39. 2000.
 12. **Simopoulos A.** ¿Qué són las dietas mediterráneas? En: Leighton F, Urquiaga I eds. *Dietas mediterráneas. La evidencia científica.* Santiago: Pontificia Universidad Católica de Chile, OPS/OMS. 2004.
 13. **Schmidt EB, Christensen JH, Aardestrup I, Madsen T, Riahi S, Hansen VE and Skou HA.** Marine n-3 fatty acids: basic features and background. *Lipids* 36: 65-68. 2001.
 14. **Darios F, Davletov B.** Omega-3 and omega-6 fatty acids stimulate cell membrane expansion by acting on syntaxin 3. *Nature* 440: 813-817. 2006.
 15. **Hoffman DR, Birch EE, Castaneda YS, Fawcett SL, Wheaton DH and Birch DG, et al.** Visual function in breast-fed term infants weaned to formula with or without long-chain polyunsaturates at 4 to 6 months: A randomized clinical trial. *J Pediatr* 142:669-77. 2003.
 16. **Colter AL, Cutler C and Meckling KA.** Fatty acid status and behavioural symptoms of Attention Deficit Hyperactivity Disorder in adolescents: A case-control study. *Nutr J* 7:8. 2008.
 17. **Organización Mundial de la Salud.** Diet, nutrition and the prevention of chronic diseases. Geneva: Report of a Joint WHO/FAO Expert Consultation; WHO Technical Report Series 916. 2003.
 18. **Pérez F, Mataix J and Zamora S.** Una nueva interpretación de la dieta mediterránea. *Rev Chil Nutr* 28 (2): 237-243. 2001.
 19. **Diet and Lifestyle Recommendations Revision 2006:** A Scientific Statement from the American Heart Association Committee. *Circulation* 114: 82-96. 2006.

Por qué eligen Casa Cuna los padres de los niños que no residen en su área de influencia.

Godoy, KN

Resumen

Objetivo: Estimar proporción de pacientes que asisten a Consultorios Externos (CE) del HGNPE provienen del conurbano bonaerense (GBA), motivo para su elección, y proporción con derivación formal. Además, exploramos el imaginario social sobre la institución.

Métodos: Estudio transversal, cuantitativo y cualitativo, incluyendo madres de niños que atendieron sus hijos en CE. Se interrogó sobre domicilio, motivo para elegir la institución y existencia de derivación formal. Se verificó asociación por Chi2 ($p < 0,05$). El análisis cualitativo incluyó entrevistas en profundidad y análisis etnográfico.

Resultados: Se encuestaron 381 sujetos, 74,5% procedía GBA, sólo 5% presentaba derivación. Eligieron el HGNPE por "calidad" (49,3%), "resolución de problemas" (39,3%) y "accesibilidad" (11,2%). "Accesibilidad" fue más frecuente en provenientes de CABA (27,4% vs. 5%; $p < 0,001$; OR:7,2 IC95%:3,5-15,2), y "resolución de problemas" entre provenientes del GBA (44,8% vs. 22,5%; $p < 0,001$; OR:3,9 IC95%:2,3-6,9).

Todas eran mujeres <40 años; recibieron recomendación del HGNPE de madre y suegra. El HGNPE resuelve problemas y hace sentir cómodos y contenidos.

Conclusión: El 74,5% de los pacientes provienen del GBA. Eligen la institución por calidad (49,3%) y capacidad de resolver problemas (39,3%). Además del espacio simbólico, el capital social y cultural acumulado por la institución es fuertemente percibido por los sujetos.

Palabras claves: Libre elección del paciente; Atención ambulatoria; Accesibilidad a los servicios de salud; Calidad de la atención de salud.

Abstract

Objective: To estimate the proportion of patients assisted in the outpatients clinic (OC) of the HGNPE coming from suburban area (GBA), and the reason for choosing the hospital.

Methods: Cross-sectional study, with qualitative

analysis, including mothers from children assisted at the OC. We evaluate address, and the reason for choosing the hospital. Association was assessed through Chi2 ($p < 0.05$). Qualitative analysis included depth interview.

Results: We interviewed 381 subjects; 74,5% were coming from GBA, only 5% have a formal referral.

The hospital was chosen because of "quality" (49.3%), "problem resolution capability" (39.3%) and "accessibility" (11.2%). "Accessibility" was more frequent among CABA patients (27.4% vs. 5%; $p < 0.001$; OR:7.2 IC95%:3.5-15.2), and "problem resolution capability" among GBA patients (44.8% vs. 22,5%; $p < 0.001$; OR:3.9 IC95%:2.3-6.9).

Conclusion: 74.5% of patients were coming from GBA. The hospital was chosen because of quality (49.3%) and problem resolution capability (39.3%).

Key words: Patient freedom of choice laws; Ambulatory care; Health services accessibility; Quality of health care.

Introducción.

El subsistema de salud estatal en Argentina no pone restricciones para que los sujetos elijan el lugar donde serán atendidos, siendo frecuente que una institución reciba pacientes de jurisdicciones muy diferentes a la suya propia¹.

Una publicación del año 2011 refiere que 50% de los partos de madres con HIV atendidas en el Hospital Argerich corresponden a pacientes de la provincia de Buenos Aires². El 78 % de los pacientes con coqueluche asistidos en el Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez entre 2003 y 2008 provenían del Gran Buenos Aires³.

En algunas oportunidades puede tratarse de derivaciones específicas, pero en otros casos es posible que en esta elección influyan la calidad de la institución, su accesibilidad o la capacidad de resolverle los problemas. También podría influir el denominado "capital social o cultural" que la población le asigna a la institución, cuya valoración podría transmitirse de generación en generación⁴.

A pesar que se intuye que este fenómeno es frecuente en varias instituciones de salud del país, es probable que en pocas alcance la magnitud que

en el Hospital General de Niños Pedro de Elizalde (HGNPE), el hospital pediátrico más antiguo del continente americano (fundado en 1779) ⁵.

El HGNPE pertenece al sistema de salud del Gobierno de la Ciudad de Buenos Aires. Por tratarse de un hospital monovalente, no tiene un sector de la ciudad (área programática) a su cargo, como ocurre con los hospitales generales de agudos; divide con el Hospital General de Niños Ricardo Gutiérrez la responsabilidad de la asistencia pediátrica para todos los niños y adolescentes de la ciudad. Sin embargo, es un hecho que una proporción sustancial de la población que busca los servicios del HGNPE proviene de otras jurisdicciones, particularmente de sector sur del llamado "conurbano bonaerense". Esto ha sido descrito en otras investigaciones desarrolladas en el HGNPE en los que se registró la procedencia de los pacientes ^{6,7,8}. Sin embargo, hasta el momento no se ha efectuado ninguna investigación para explorar específicamente el fenómeno.

El objetivo del presente trabajo fue estimar que proporción de los pacientes que consultan en los Consultorios de Externos de Clínica Pediátrica del HGNPE provienen del conurbano bonaerense, cual es el principal motivo para su elección (accesibilidad, calidad o capacidad para resolver problemas) y que proporción de ellos refieran tener una derivación escrita por un profesional de otra institución de salud. Además, se exploró el imaginario social sobre la institución por medio de entrevistas en profundidad.

Material y Método.

Diseño: Transversal, cuantitativo y cualitativo.

Población: Se incluyeron padres de niños de entre 1 y 3 años que atendieron a sus hijos/as en los Consultorios Externos del HGNPE entre el 22 de septiembre y el 25 de octubre de 2010. Teniendo en cuenta que en los Consultorios Externos del HGNPE se atienden aproximadamente 5.000 niños por mes, asumiendo que 90% de ellos provienen del conurbano bonaerense ⁵, adoptando un nivel de confianza de 95% y aceptando que hasta 10% podrían negarse a participar o presentar encuestas no válidas, se decidió incorporar 390 sujetos para obtener al menos 350 encuestas evaluables. Los participantes se eligieron al azar, seleccionando cada día 1 sujeto cada 15 de los que encontraban en la fila para solicitar turno. Para las entrevistas en profundidad se seleccionaron 8 participantes (2 por semana) correspondiendo al 5° sujeto las dos primeras semanas y al 20° sujeto en las dos siguientes. En caso que un sujeto no fuera elegible o rehusase a participar se seleccionaba al inmediatamente siguiente.

Procedimiento del estudio: A todos los sujetos el investigador les administró una encuesta incluyendo preguntas abiertas y cerradas. Para el análisis cualitativo se realizaron entrevistas en profundidad con preguntas abiertas y análisis etnográfico, donde las categorías sociales fueron aquellas que se presentaron de manera recurrente en el discurso o en la actuación de los actores a los cuales se observa.

Variables: A los efectos del presente trabajo se consideró como variable de resultado al lugar de residencia, considerando el domicilio del sujeto durante los últimos 6 meses y aceptando como opciones excluyentes "Ciudad de Buenos Aires (CABA)", "conurbano bonaerense" (alguno de los 24 partidos de la Provincia de Buenos Aires que el INDEC enumera como del conurbano ⁹ y "otros". La variable de predicción fue el motivo principal para elegir la institución, permitiéndose las siguientes opciones excluyentes: "accesibilidad", "calidad", "resolución de sus problemas".

- **Accesibilidad:** Se consideró como tal accesibilidad material (distancia, transporte, horarios) y/o accesibilidad económica (costo de viaje y de honorarios). Para medir esta variable se realizó dos preguntas: "¿Le resulta económico viajar al hospital?" y "¿Puede llegar fácilmente al hospital con diferentes tipos de transporte?" y se utilizó una escala dicotómica (Si o No).
- **Calidad:** Para esta variable se tomó el resultado del contacto entre los usuarios y el personal de salud. Para medir esta variable se realizó una pregunta. "En su opinión ¿Cómo fue el trato que recibió por parte del personal de salud del HGNPE?" y se utilizó una escala ordinal: Insatisfactorio, Escasamente satisfactorio, Medianamente satisfactorio, Satisfactorio, Muy satisfactorio.
- **Resolución de problemas:** Se consideró la aceptabilidad (conformidad) de pacientes y familiares con las expectativas que tenían sobre la atención médica solicitada y obtenida. Para medir esta variable se realizó una pregunta: "¿Cómo piensa usted que fue la atención de los profesionales del HGNPE?" y se utilizó una escala ordinal: Insatisfactorio, Escasamente satisfactorio, Medianamente satisfactorio, Satisfactorio, Muy satisfactorio.

Además, se registró si el sujeto presentaba derivación escrita de algún profesional médico, basándose en la constatación fehaciente de orden de derivación escrita, firmada y sellada por un profesional médico.

Consideraciones éticas: Se solicitó y obtuvo autorización de los comités de Docencia e Investigación y de Bioética del HGNPE. El estudio fue registrado en el Consejo de Investigaciones en Salud

TABLA N°1

Lugar de residencia, distribuido según ciudad o partido.

Ciudad o Partido	Frecuencia	Porcentaje
Ciudad Autónoma de Buenos Aires	102	27%
Avellaneda	63	17%
Florencio Varela	56	15%
Almirante Brown	36	9%
Quilmes	27	7%
La Matanza	23	6%
Moreno	11	3%
Ezeiza	9	2%
Berazategui	8	2%
Lomas de Zamora	9	2%
San Martín	5	2%
Lanús	8	2%
General Sarmiento	9	2%
Monte Grande	4	1%
Otros	11	3%
Total	381	100%

SE CONSIGNARON EN LA CATEGORÍA "OTROS", A LOS RESIDENTES DE LOS PARTIDOS DE ESCOBAR, CAÑUELAS, SAN MIGUEL, GUERNICA Y JOSÉ C PAZ YA QUE LA AFLUENCIA CONSULTAS DE ESTOS PARTIDOS NO TENÍA UN GRAN IMPACTO EN EL RESULTADO DEBIDO A QUE INDIVIDUALMENTE NO LLEGABAN AL 1% DE LAS CONSULTAS.

del GCBA bajo número 856/10. En todos los casos se solicitó la autorización de los participantes, informándoles los alcances del estudio. Todos los datos fueron analizados en forma anónima, protegiendo la confidencialidad de la identidad de los participantes.

Análisis de datos: Las proporciones de sujetos dentro de las categorías de las diferentes variables fueron expresadas en porcentajes con sus respectivos intervalos de confianza de 95%. La asociación entre variables fue verificada por medio del test de Chi cuadrado, calculando OR con sus respectivos intervalos de confianza de 95%. Se asumió un nivel de significación de $p < 0,05$ y se utilizó el software estadístico SPSS 11.5 para Windows.

Para el análisis de datos de las entrevistas en profundidad se describieron a los actores sociales y palabras utilizadas frecuentemente.

Resultados.

Se invitó a participar a 390 sujetos, obteniéndose 381 encuestas válidas. El 73,2% (IC95%: 69,8-78,7) refirió residir en el conurbano bonaerense, siendo los partidos de Avellaneda y Florencio Varela los más frecuentes (Tabla 1). Sólo 5% (IC95%: 3,1-7,8) de los entrevistados presentaba una derivación escrita.

En cuanto al principal motivo para elegir el HGN-PE para la atención de sus hijos, 49,3% (IC95%: 43-53) escogió "calidad", 39,3% (IC95%: 35-45) "resolución de problemas" y sólo 11,2% (IC95%: 9-15) "accesibilidad" (Tabla 2).

Al evaluar la asociación entre lugar de residencia (CABA vs. Conurbano) y motivo de elección se observó que la elección por accesibilidad era más frecuentemente en los provenientes de la CABA (27,4% vs. 5%; $p < 0,001$; OR: 7,2 (IC95%: 3,5-15, 2)), mientras que la resolución de problemas lo era entre los provenientes del conurbano bonaerense (44,8% vs. 22,5%; $p < 0,001$; OR: 3,9 (IC95%: 2,3-6,9)). No se encontró diferencia entre la proporción de los que referían calidad como motivo de elección entre ambos lugares de proveniencia (45,1% vs. 50,1%; $p: 0,6$; OR: 0,9; IC95%: 0,5-1,4) (Tabla 2).

Análisis cualitativo: La evaluación de lo obtenido a partir de las entrevistas en profundidad se refiere a partir de las respuestas más frecuentes a las preguntas del encuestador y a las características etnográficas de los sujetos.

"¿Alguien le recomendó venir al HGNPE?" Afir-maron que sí, recibieron la recomendación de la madre y de la suegra. Según refirieron es porque sus padres confían en la atención de los médicos

TABLA N°2

Motivo principal para elección del HGNPE de acuerdo al lugar de residencia

	CABA	Conurbano	Total
Accesibilidad	28 (27,4%)	14 (5%)	43 (11,2%)
Calidad	46 (45,1%)	140 (50,1%)	188 (49,3%)
Resolución de problemas	23 (22,5%)	125 (44,8%)	150 (39,3%)
Total	102	279	381

ya que los traían a ellos, a sus hermanos o a sus parejas cuando eran niños. Además, algunos entrevistados agregaron que sus hermanos también se atienden en el hospital.

“¿Para usted es fácil llegar al HGNPE?” Refirieron que por un lado les era fácil llegar porque sólo se necesitaba un colectivo, pero por otro refirieron que les era difícil porque se tenían que levantar muy temprano, aunque valía la pena.

“¿Usted opina que la atención que le brinda el HGNPE fue igual para su hijo que para otros?” Dijeron que sí, porque “no discriminan”, “hablan claro”, “no importa si estas bien vestido”, “entienden que uno es pobre”, “dan los remedios”, “el médico escucha”, “el médico se acuerda de nosotros”, “no retan”.

“¿Cómo se sintió cuando estuvo en contacto con el personal del HGNPE?” Refirieron sentirse muy bien, y repitieron conceptos iguales a los de la pregunta anterior.

“¿Usted opina que en el HGNPE le resuelven el problema?” Refirieron que sí puesto que el Hospital tenía todo en un solo lugar, laboratorio, rayos x, ecografía y todas las especialidades.

“¿Tiene un hospital, con servicio de pediatría, cerca de su casa?” Refirieron que sí, pero no le gustaba como lo atendían “nunca saben lo que tiene el chico” o que en la sala de atención primaria “el pediatra nunca va”.

“¿Consultó en alguna ocasión con un pediatra en otro hospital?” Repitieron conceptos iguales a los de la pregunta anterior.

“Desea realizar algún comentario respecto al HGNPE” Dijeron que sería bueno que hubiera juegos adentro, que ellos sabían que había una sala para chicos más enfermos con juegos, televisión y juguetes y que sería lindo para cuando tienen que esperar. También refirieron que el hospital estaba “lindo” con la reforma y que se acordaban del hospital viejo.

Descripción de los entrevistados y su entorno: Todos los entrevistados fueron de sexo femenino, uno de los entrevistados estaba en compañía de su pareja. Tenían menos de 40 años. Mayormente constituían familias numerosas, con 4 y 5 hijos. La mayor parte de los entrevistados eran amas de

casa y algunas recibían algún plan de asistencia económica y social provisto por el gobierno. La mitad de los entrevistados dijo que compartía la vivienda con los padres o los suegros.

Discusión

Pudimos estimar que tres cuartas partes de los pacientes asistidos en los consultorios externos del HGNPE provenían del conurbano bonaerense.

Si bien algunos señalaron que lo que los motiva a consultar en la institución era el hecho de que les era fácil llegar, lo cierto es que una alta proporción elige atender a sus hijos aquí por la calidad de atención y por la capacidad para resolver el problema por el que consulta.

Además podemos decir que la conducta seguida por los padres de estos niños en el hospital se corresponde con el imaginario social arraigado muy fuertemente en la percepción del ideal y modelo que ellos tienen de cómo debe ser la atención para sus hijos. Entonces, eligen el Hospital General de Niños Pedro de Elizalde para consultar independientemente de la distancia o el transporte que tengan que utilizar para llegar. Esto último se destaca, si tenemos en cuenta que una importante proporción de pacientes proviene del partido de Florencio Varela. Más aún, aunque algún estudio puede sugerir que la distancia corta puede ser un factor que inflencie la elección en pacientes ambulatorios¹⁰, en nuestro estudio la accesibilidad fue el factor menos importante.

Por otro lado, los resultados de las entrevistas en profundidad ponen de manifiesto que los padres entrevistados siguen percibiendo el capital cultural acumulado por la institución, por sus médicos y enfermeros. Este capital cultural del que se han apropiado los padres sigue creciendo a través del tiempo. Esto se debe a que desde su perspectiva se trasladó la capacidad resolutoria y la de brindar un servicio de calidad por parte de todo el personal del hospital. La misma que recibieron sus hermanos o padres cuando eran niños. De este modo, la calidad de atención y la capacidad resolutoria seguiría garantizada.

A pesar que los elementos que intervienen en el

proceso de elección de un hospital cuando se requiere atención son muchos, sin lugar a dudas la calidad de la atención y la reputación de la institución son de los más importantes¹¹.

Este estudio posee limitaciones que deben ser tenidas en cuenta. Es sabido que los pacientes menos graves suelen reportar menos problemas en las instituciones de salud y en nuestro estudio se trataba de pacientes que consultaban en CE por lo que era de esperar que su salud fuera mejor que la de los que requieren internación. Sin embargo, también es sabido que los pacientes de menor nivel SEC suelen presentar más problemas¹². A pe-

sar que el 90% de nuestros pacientes presentan NB insatisfechas la percepción del hospital puede considerarse excelente.

Conclusión

El 74,5% de los pacientes que consultan en los Consultorios de Externos de Clínica Pediátrica del HGN-PE provienen del conurbano bonaerense. Los motivos más frecuentes para elegir la institución fueron la calidad (48%) y la capacidad de resolución de problemas (40%). El capital social y cultural acumulado por los agentes de salud es altamente percibido por los asistentes al hospital, además del espacio simbólico.

Bibliografía

1. **Belló M, Becerril-Montekio VM.** Sistema de salud pública de Argentina. *Salud Pública Mex.* 2011; 53(Suppl 2):s96-s108.
2. **Cecchini D, Martínez M, Astarita V, Nieto C, Giesolauro R, Rodríguez C.** [Prevention of vertical HIV-1 transmission in a tertiary care public hospital in Buenos Aires, Argentina]. *Rev Panam Salud Pública.* 2011; 30(3):189-95.
3. **Gentile A.** Infección por Bordetella pertussis. *Arch Argent Pediatr.* 2010; 108(1):78-81.
4. **Bourdieu, P.** The forms of capital. En: J. Richardson (Ed.) *Handbook of Theory and Research for the Sociology of Education.* New York, Greenwood, 1986; 241-258.
5. **Ferrero F.** El hospital de niños más antiguo de América. *Rev Fac Cien Med Univ Nac Cordoba* 2012; 69(3):133-134.
6. **Voyer L, Ferrero F, Santarcangelo S, Merech, R, Ossorio MF.** Diarrea aguda. Cambios en las conductas terapéuticas y características de los pacientes desde 1959 a 1988. *Arch Argent Pediatr* 1990; 88(2):92-100.
7. **Santarcángelo S, Alvarez Ponte S, Castro G, Blanco Vitorero J, Bokser V, Ferrario C, Rial MJ, Califano G.** Infección respiratoria aguda baja: perfil epidemiológico de nuestra población hospitalaria. *Rev. Hosp Gral Niños Pedro de Elizalde* 2005; 15(1):5-16.
8. **Misirlíán A, Santarcángelo S, González N, Potasznik J, Piacentini A, Palacio E, Rosón G, Aprea V, Durán P.** Epidemiología de las Infecciones Respiratorias Agudas Bajas. Hospital General de Niños "Dr. Pedro de Elizalde" 2008. *Rev Pediatr Elizalde* 2010; Vol. 1 (2): 7-82.
9. **Instituto Nacional de Estadísticas y Censos.** Qué es el Gran Buenos Aires. Buenos Aires, 2005. Disponible en: <http://www.indec.gov.ar/nuevaweb/cuadros/1/folleto%20gba.pdf>. Visitado el 17/11/2014.
10. **Lee WI, BY Shih, YS Chung.** The exploration of consumers' behavior in choosing hospital by the application of neural network Expert Syst Appl. 2008; 34:806-816.
11. **Birk HO, Gut R, Henriksen LO.** Patients' experience of choosing an outpatient clinic in one county in Denmark: results of a patient survey. *BMC Health Serv Res.* 2011; 11:262.
12. **Cleary PD, Edgman-Levitan S, Roberts M, Moloney TW, McMullen W, Walker JD, Delbanco TL.** Patients evaluate their hospital care: a national survey. *Health Affairs,* 1991; 10(4):254-267.

Encefalitis autoinmune: Informe de un caso

Camerano M¹, Noriega G¹, Sosa C¹, Bacigalupo G¹, Lavergne M², Ibarra L³

Resumen

La encefalitis autoinmune, de diagnóstico cada vez más frecuente en la edad pediátrica, debe sospecharse en niños con sintomatología psiquiátrica, encefalopatía, movimientos anormales o convulsiones. La encefalitis contra los receptores N-metil-D-aspartato (NMDAR) es un trastorno descrito recientemente con un conjunto bien definido de características clínicas y se reconoce cada vez más en los niños. Esta encefalitis generalmente se desarrolla como un síndrome de múltiples etapas con un amplio diagnóstico diferencial.

Los problemas conductuales y del habla, las convulsiones y los movimientos anormales son síntomas comunes tempranos. Aunque en los niños el fenotipo es similar al de los adultos, hay diferencias en la asociación tumoral, la presentación neurológica y la frecuencia de los síntomas.

A pesar de la gravedad de la enfermedad, los pacientes a menudo mejoran con la inmunoterapia y la eliminación del tumor.

Para facilitar el reconocimiento de este trastorno en los niños, se presenta un caso con un cuadro clínico típico, pero cuya evaluación inicial sugirió otras etiologías.

Este paciente presentó un síndrome neuropsiquiátrico inicial seguido de encefalopatía y de trastornos del movimiento. El cribado neoplásico no detectó ningún tumor. El paciente fue sometido a inmunosupresión y tuvo una recuperación neurológica completa.

Palabras clave: encefalitis anti NMDAR, paraneoplásico, inmunoterapia.

Summary

Autoimmune encephalitis is being diagnosed more and more frequently in the paediatric age, it should be suspected in children with psychiatric symptoms, encephalopathy, abnormal movements or seizures. Anti-N-methyl-D-aspartate receptor (NMDAR) encephalitis is a recently described disorder

with a well defined set of clinical features and is increasingly recognized in children. This encephalitis usually develops as a multistage syndrome with a broad differential diagnosis.

Behavioral and speech problems, seizures and abnormal movements are common early symptoms. Although in children the phenotype resembles that of the adults, there are differences in tumor association, neurological presentation and frequency of symptoms.

Despite the severity of the disorder, patients often improve with immunotherapy and removal of the tumor.

To facilitate the recognition of this disorder in children, we report a case with a clinical picture typical but whose initial evaluation suggested other etiologies.

This patient presented with an initial neuropsychiatric syndrome followed by encephalopathy and movement disorder. Neoplasm screening did not detect any tumor. Patient was submitted to immunosuppression and had a full neurological recovery.

Keywords: encephalitis anti NMDAR, paraneoplastic, immunotherapy.

Introducción

La encefalitis autoinmune es un diagnóstico cada vez más frecuente en niños y asociada principalmente a anticuerpos contra el receptor N-metil-D-aspartato (NMDA). Produce un cuadro clínico característico que se desarrolla en fases, es potencialmente reversible, con una mejoría de los síntomas en cronología inversa a su presentación. Debe sospecharse en niños con sintomatología psiquiátrica, encefalopatía, movimientos anormales o crisis epilépticas. Los casos paraneoplásicos son menos frecuentes que en el adulto. Las pruebas diagnósticas inespecíficas suelen llevar a confusión. El diagnóstico diferencial es amplio e incluye particularmente las encefalitis víricas. El tratamiento precoz mejora el pronóstico y disminuye las recaídas^{1,2,3}.

Presentamos el caso de un niño de 3 años de edad con un cuadro clínico típico de la enfermedad, no paraneoplásico, que respondió a la corticoterapia. Si bien no se dispuso de la prueba para la determinación de los anticuerpos anti NMDA, la falta de la confirmación de los mismos no demoró el inicio del tratamiento.

¹ Médico de Planta CEM 6 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde

² Jefe Unidad CEM 6 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde

³ Médico de Planta Neurología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde

Dirección Postal: Marina Camerano. CEM 6 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

E-mail: cameranomarina@hotmail.com

Caso Clínico

Paciente de 3 años de edad de sexo masculino, previamente sano, que consultó por presentar episodios de distonías a predominio de hemisfero izquierdo, asociados a movimientos coreicos generalizados. Durante la internación el paciente manifestó desmejoría clínica con exacerbación de las crisis distónicas, deterioro del sensorio, alteración del sueño-vigilia y pérdida de las pautas madurativas (falta de fijación de la mirada, trastorno de la deglución con babeo, mutismo, imposibilidad para la marcha y estereotipias).

Al examen físico presentaba desconexión con el medio, excoriaciones lineales en cara, movimientos distónicos generalizados, postura distónica en hemisfero izquierdo, disquinesias severas a predominio orofacial, tono y fuerza muscular conservados, sin signos piramidales.

Ante este cuadro de excitación psicomotriz con autoagresiones, se indicaron haloperidol y clorpromazina (0,2mg/kg/día y 1,5mg/kg/día respectivamente).

A las 72hs de dicha indicación el paciente presentó hipertermia sin respuesta a los antitérmicos, rigidez muscular extrapiramidal y mayor deterioro del estado mental. Evolucionó a catatonía. Presentó ácido úrico 11 mg/dl y creatina fosfoquinasa (CPK) 9716 mg/dl. Función renal normal. Se sospechó síndrome neuroléptico maligno. Se inició descenso de neurolépticos, se indicaron biperideno, lorazepam, hiperhidratación y allopurinol. De esta manera desapareció la hipertermia y la rigidez de origen extrapiramidal. Disminuyeron hasta su normalización los niveles de ácido úrico y CPK.

Ante la sospecha de encefalitis autoinmune se realizó cribado de tumores intraabdominales y testiculares que fue negativo. Se inició el tratamiento con gammaglobulina 2 gr/kg durante dos días, con mejoría clínica transitoria. Una semana posterior recibió nuevo pasaje de gamaglobulina 2 gr/kg con similar respuesta. Por tal motivo se indicaron dos pulsos de metilprednisolona endovenosa a 30 mg/kg/día con un intervalo de 5 días, tras lo cual presentó franca mejoría clínica (presentó conexión con el medio con intención comunicativa, logró la bipedestación). Persistieron las disquinesias orofaciales y la distonías intermitentes en el miembro superior derecho. Se indicó tratamiento de mantenimiento con metilprednisolona 1mg/kg/día.

La resonancia magnética (RM) cerebral, la punción lumbar (citoquímico, cultivos bacterianos, PCR virales) y el electroencefalograma (EEG) fueron normales. No se pudieron determinar los anticuerpos anti-NMDA en líquido cefalorraquídeo (LCR) y suero debido a la indisponibilidad de dicho recurso. Los resultados de laboratorio general, función tiroi-

dea, microbiología y perfil de autoinmunidad fueron negativos.

Luego de tres meses de tratamiento con metilprednisolona, el paciente presentó recuperación neurológica total.

Discusión

La encefalitis autoinmune en la población infantil es una entidad clínica reportada de forma creciente en los últimos años, asociada principalmente a anticuerpos antirreceptor NMDA. En 2007 Dalmau y colaboradores, describieron la existencia de anticuerpos IgG contra la subunidad NR1 de estos receptores con la consecuente reducción reversible de su expresión, inactivación de neuronas gabérgicas y desinhibición de vías excitatorias glutaminérgicas³.

De acuerdo a las series de casos, esta enfermedad se reporta un 1 a 4 % en la población de pacientes con encefalitis de causa desconocida. Afecta a adultos jóvenes, preferentemente mujeres y niños. El 25-40% de los pacientes descriptos son menores de 18 años^{1,2}. La etiopatogenia es desconocida. La producción de autoanticuerpos puede estar relacionada con un síndrome paraneoplásico. Sin embargo, esta condición es infrecuente en la población infantil. Menos del 15% de las niñas menores de 14 años tienen un teratoma ovárico y es excepcional en niños varones. Se publicaron informes de casos individuales de neuroblastoma y linfoma de Hodgkin^{1,4,5,6}. También se ha descrito la asociación con infecciones virales previas o concomitantes y cierta predisposición a otras condiciones autoinmunes pero no hay evidencia suficiente^{1,2}.

Existen diferencias clínicas entre adultos y niños; los adultos tienen presentación psiquiátrica en el 85% de los casos, mientras que en la población infantil la clínica neurológica suele aparecer primero, y síntomas como irritabilidad o alteraciones de conducta a menudo pasan desapercibidos. En los niños son frecuentes los trastornos del movimiento, lenguaje, sueño y presencia de convulsiones. La inestabilidad autonómica es menos frecuente y grave que en adultos^{3,4,7}.

La fase precoz de la enfermedad se caracteriza por clínica neuropsiquiátrica. En series pediátricas la mayoría de los pacientes presentan estos síntomas y suelen manifestarse con cambios del comportamiento tales como hiperactividad, irritabilidad, rabietas, ansiedad, agitación y agresión². Luego aparecen períodos de hiperquinesia con movimientos anormales complejos y estereotipados en la cara, extremidades y/o tronco (disquinesias orofaciales, movimientos coreoatetoides posturas distónicas o incluso catatonía). En esta etapa pueden presen-

tarse crisis epilépticas, y algunos pacientes pueden tener inestabilidad autonómica⁴. Los episodios de hipertensión, taquicardia o hipertermia fueron frecuentes en asociación con los estados de agitación. Sin embargo, a diferencia de los adultos, los trastornos cardiorrespiratorios graves se manifestaron en menor medida. Otros signos de disautonomía fueron más comunes en los niños como la pérdida del control de esfínteres y la alteración del patrón del sueño (insomnio, hipersomnia y/o inversión del mismo). En general la somnolencia es un síntoma precoz, mientras que el insomnio aparece tardíamente^{3,8}.

Posteriormente, aparecen períodos de bradiquinesia, síntomas similares a catalepsia y poca interacción social con trastornos del lenguaje caracterizados por disminución de la producción y ecolalia que pueden evolucionar al mutismo¹.

Teniendo en cuenta las manifestaciones neuropsiquiátricas descritas, el diagnóstico diferencial puede ser amplio. La encefalitis viral, en especial la herpética, es a menudo el primer diagnóstico de presunción. El diagnóstico se confirma mediante la PCR del virus en LCR⁷.

La presencia de crisis epilépticas también puede llevar a la confusión en el diagnóstico inicial. Sin embargo, las manifestaciones psiquiátricas y los trastornos del movimiento típicos suelen precederlas y orientan el diagnóstico de encefalitis anti-NMDAR.

El reconocimiento de un cuadro psiquiátrico plantea otro diagnóstico temprano. La presencia de síntomas o signos focales acompañantes de estas manifestaciones permiten pensar el origen orgánico de las mismas.

Otro diagnóstico a tener en cuenta es el de síndrome neuroléptico maligno. El paciente presentó desarrollo de fiebre, alteración del nivel de conciencia, rigidez muscular e hipertermia. Si bien este cuadro se relaciona con el incremento rápido y dosis altas de neurolépticos clásicos, también es frecuente en la encefalitis anti-NMDAR sin medicación neuroléptica previa⁹.

La mayoría de los estudios practicados en estos pacientes son inespecíficos. El LCR suele demostrar una pleocitosis linfocitaria en el 80% de los casos, con un leve incremento de la proteinorraquia y bandas oligoclonales de aparición tardía en un 60% de los pacientes^{1,5,7}.

En el EEG al inicio se puede encontrar (21% de los casos) actividad epiléptiforme lenta y desorganiza-

da difusa. En etapas posteriores es característica una actividad lenta continua delta o theta de gran amplitud⁹.

La RM cerebral es normal en el 50% de los casos y en el resto muestra hiperintensidades inespecíficas en T2 o FLAIR en el área cortical o subcortical^{1,7}.

El estudio ideal confirmatorio corresponde a la detección de anticuerpos antirreceptor NMDA en el suero y en el LCR¹⁰.

En el contexto de confirmar la presencia de una neoplasia subyacente, la prueba de elección es la RM de abdomen y de pelvis, debido a que los teratomas son en general pequeños y asintomáticos con marcadores negativos.

Cuando el paciente presenta un componente neoplásico, la primera línea de tratamiento implica su manejo quirúrgico. En el caso del paciente sin tumores, el manejo es farmacológico con corticoides en dosis de carga y mantenimiento, gammaglobulina o plasmaféresis, con similitud de validez en la selección de ellos. La segunda línea de terapia en casos refractarios con síntomas graves implica el tratamiento con ciclofosfamida o rituximab^{1,2,4}.

Aproximadamente el 75% de los pacientes se cura con mínimas o ninguna secuela, con mejoría en semanas o meses (media de 6 semanas). La recuperación se produce típicamente en orden inverso al de la aparición de los síntomas. Se estima una mortalidad aproximada del 4% y hasta un 20-25% de recaídas. El tratamiento precoz reduce los títulos de anticuerpos, mejora el pronóstico y disminuye las recaídas^{1,2,3}.

Los pacientes deben someterse en forma regular a un análisis de detección de tumores durante al menos 2 años debido a que es frecuente su presencia varios meses o años después de recuperarse o en la recaída neurológica⁴.

Conclusiones

La encefalitis anti NMDA es un síndrome autoinmune que puede ser reconocido y tratado adecuadamente. Representa un diagnóstico de importancia clínica, al ser una condición relativamente reversible y tratable con un abordaje oportuno. Si bien existe un examen de laboratorio con alta sensibilidad y especificidad, la disponibilidad del mismo aun es limitada. La espera de la confirmación de las pruebas no debería demorar el inicio del tratamiento inmunosupresor ya que de esto depende la recuperación sin secuelas y la disminución de las recaídas.

Bibliografía

1. **Dalmau J, Lancaster E, Martinez-Hernandez E, Rosenfeld MR, et al.** Clinical experience and laboratory investigations in patients with anti-NMDAR encephalitis. *Lancet Neurol* 2011;10:63–74.
2. **Florange NR, Davis RL, Lam C, Szperka C, Zhou L, Ahmad S, et al.** Anti-N-methyl-D-aspartate receptor (NMDAR) encephalitis in children and adolescents. *Ann Neurol* 2009; 66: 11-8.
3. **Dalmau J, Gleichman AJ, Hughes EG, Rossi JE, et al.** Anti-NMDA-receptor encephalitis: case series and analysis of the effects of antibodies. *Lancet Neurol.* 2008;7:1091-8.
4. **Lizuka T, Sakai F, Ide T, Monzen T, et al.** Anti-NMDA receptor encephalitis in Japan: long-term outcome without tumor removal. *Neurology* 2008; 70: 504-11.
5. **Irani SR, Bera K, Waters P, et al.** N-Methyl-D-aspartate antibody encephalitis: temporal progression of clinical and paraclinical observations in a predominantly nonparaneoplastic disorder of both sexes. *Brain* 2010;133: 1655–1667.
6. **Lebas A, Husson B, Didelot A, Honnorat J, et al.** Expanding spectrum of encephalitis with NMDA receptor antibodies in young children. *J Child Neurol* 2010; 25: 742-5.
7. **Gable MS, Gavali S, Radner A, Tilley DH, et al.** Anti-NMDA receptor encephalitis: report of ten cases and comparison with viral encephalitis. *Eur J Clin Microbiol Infect Dis* 2009; 28: 1421-9.
8. **Sansing LH, Tuzun E, Ko MW, Baccon J, Lynch DR, Dalmau J.** A patient with encephalitis associated with NMDA receptor anti-bodies. *Nat Clin Pract Neurol.* 2007;3:291–6.
9. **Johnson N, Henry C, Fessler AJ, Dalmau J.** Anti-NMDA receptor encephalitis causing prolonged non-convulsive status epilepticus. *Neurology* 2010; 75: 1480-2.
10. **Prüs H, Dalmau J, Harms L, Höltje M, et al.** Retrospective analysis of NMDA receptor antibodies in encephalitis of unknown origin. *Neurology.* 2010;75:1735–9.

Linfangiectasia intestinal en lactante de 8 meses. Reporte de un caso.

Aycardi Valverde F.¹, Valle S., Sommaruga H., Fernández V.², Quintana, C.³.

Resumen

La linfangiectasia intestinal es una rara enfermedad caracterizada por una dilatación de los vasos linfáticos intestinales. Como consecuencia de esto, se presentan fugas o pérdidas, principalmente de proteínas (enteropatía perdedora de proteínas), que conllevan a diversas manifestaciones clínicas secundarias a estas pérdidas, donde el paciente puede presentar diarrea, dolor abdominal, fatiga, edema de miembros inferiores, entre otros. En la presente revisión, se estudia un caso de una lactante de 8 meses de edad cuyo diagnóstico, al ingreso, fue de una gastroenteritis con deshidratación, desnutrición crónica e intolerancia oral, cuyo diagnóstico final de linfangiectasia se realizó a través de una endoscopia digestiva alta, con biopsia intestinal.

Palabras claves: linfangiectasia intestinal, biopsia intestinal, endoscopia digestiva, enteropatía perdedora de proteínas.

Abstract

Intestinal lymphangiectasia is a rare entity characterized by dilated intestinal lymph vessels as a result of this leakage or loss mainly of protein (protein losing enteropathy) that lead to different clinical manifestations secondary to these losses where the patient may present diarrhea, abdominal pain, fatigue, leg edema, among others. In this review event female infant 8 months old is studied whose admission diagnosis was gastroenteritis with dehydration, chronic malnutrition and impaired oral whose final diagnosis of lymphangiectasia was performed through an upper endoscopy with biopsy intestinal.

Keywords: intestinal lymphangiectasia, intestinal biopsy, endoscopy, protein losing enteropathy.

Introducción

La linfangiectasia intestinal (LI) es la obstrucción o malformación a nivel de los vasos linfáticos intramucosos del intestino delgado; puede ser primaria o congénita y/o secundaria o adquirida.

La LI es una enfermedad congénita rara, descrita por Waldmann en 1961, consecuencia de la obstrucción del drenaje linfático del intestino delgado con dilatación secundaria de los vasos linfáticos. Esto distorsiona la arquitectura de las vellosidades y causa una fuga de la linfa en el lumen intestinal, dando como resultado la enteropatía y malabsorción, con pérdida de proteínas⁽¹⁾. En un estudio sobre la LI y la cápsula endoscópica, se observó que la prevalencia de la LI había aumentado desde la introducción de la misma. Algunos estudios han informado que varios genes y moléculas reguladoras para la linfangiogénesis están relacionados con LI⁽²⁾. Los pacientes pueden estar asintomáticos o presentar edema, linfedema, diarrea, ascitis y otras manifestaciones⁽³⁾.

La LI se diagnostica, generalmente, antes de los 3 años, afecta por igual a hombres y mujeres. La prevalencia es desconocida. El principal síntoma es el edema de miembros inferiores, predominantemente bilateral. El edema puede ser de moderado a severo con anasarca e incluye derrame pleural, pericarditis o ascitis quilosa. La fatiga, dolor abdominal, pérdida de peso, la incapacidad para aumentar de peso, diarrea moderada o deficiencias de vitaminas liposolubles debido a la mala absorción, también pueden estar presentes.⁽⁴⁾

El diagnóstico se confirma por la observación endoscópica de signos de linfangiectasia intestinal (placas multifocales blanquecinas pequeñas en duodeno, formaciones polipoides o nodulares amarillentas), con la histología correspondiente de las muestras de biopsia intestinal. La endocápsula puede ser útil cuando los hallazgos endoscópicos no son contundentes. La LI puede ser grave e incluso fatal cuando se producen complicaciones malignas o derrame seroso.⁽⁵⁾

La linfangiectasia intestinal primaria se manifiesta, mayormente, en niños y en adultos jóvenes con una edad media de comienzo de 11 años.

En los casos adquiridos, el defecto puede ser secundario a ciertas patologías, como pancreatitis, neoplasias, fibrosis retroperitoneal, trastornos infiltrativos que van a obstruir los linfáticos, pericarditis constrictiva. Cuando se produce esta alteración a nivel de los vasos linfáticos o de su drenaje, conlleva a un aumento de la presión y extravasación de linfa a nivel de la luz intestinal.

Caso clínico

Paciente femenino de 8 meses de edad en seguimiento por bajo peso, que se interna por presentar deposiciones diarreicas, acuosas, explosivas.

1 Alumno de segundo año del Curso Superior de Gastroenterología Pediátrica. Sede Elizalde.

2 Médico de Planta del Servicio de Gastroenterología Pediatría Hospital Pedro de Elizalde.

3 Jefe del servicio de Gastroenterología Pediátrica del Hospital Pedro de Elizalde. Director de la Carrera de Médico Especialista en Gastroenterología pediátrica. Universidad de Buenos Aires. Sede Elizalde.

Dirección Postal: Francisco Carlos Aycardi Valverde, Hospital General de Niños Pedro de Elizalde. Montes de Oca 40 (1270) CABA. **E-mail:** kikoaycardiv@hotmail.com

Nacida a término (39 semanas) peso adecuado para edad gestacional (3.100 Kg.) embarazo controlado, serologías negativas. Recibió pecho materno + leche maternizada hasta 5° mes de vida, luego, leche de vaca sin diluir y semisólidos a partir del 6 mes. Vacunas completas.

A los 6 meses, presentó episodio de bronquiolitis y gastroenteritis aguda (GEA) que no requirieron internación. Por presentar antecedentes de GEA a repetición y bajo peso se solicitan laboratorios, serologías y se descartó enfermedad celíaca. Laboratorio: hemograma normal, hepatograma normal, proteinograma electroforetico normal, VDRL no reactiva/HIV negativa, AC anti transglutaminasa: negativo/IgA normal, clearance de Alfa 1 antitripsina en materia fecal normal. Diagnóstico por imágenes: Rx tórax, ecografía renovesical y ecografía abdominal normales.

Durante la internación, se realiza interconsulta con servicio de gastroenterología donde se indica continuar con aporte de fórmula hidrolizada y, por persistencia de cuadro clínico sin mejoría, se planea endoscopia digestiva alta, para descartar celiaquía u otras enfermedades; se toma y se envía muestra a anatomía patológica, que informa diagnóstico compatible con linfangiectasia intestinal.

Por ello, se adecua aporte con fórmula nutricionalmente completa, de bajo contenido lipídico (80% TCM / 20% TCL), a base de proteínas del suero de leche de vaca suplementada con aminoácidos, hidratos de carbono, vitaminas, minerales y oligoelementos (denominada, comercialmente, Monogen) y dieta pobre en grasas, rica en proteínas y que contengan suplementos de triglicéridos de cadena mediana.

Evoluciona favorablemente, resolviendo cuadro de edema, recuperando gradualmente peso, con mejoría de parámetros de laboratorios.

Bibliografía

1. **Valdovinos Oregon, Ramirez Mayans, Cadena Leon, Cazarez Mendez.** Primary intestinal lymphangiectasia: twenty years of experience at a mexican tertiary care hospital. *Revista de Gastroenterología de México* 2014 (1) 7-12.
2. **Tak Geun Oh, Joo Won Chung, Hee Man Kim, Seok-Joo Han et al.** Primary intestinal lymphangiectasia diagnosed by capsule endoscopy and double balloon enteroscopy, *World J Gastrointest Endosc* 2011 (11): 235-240.
3. **Ioannis Xinias, Antigoni Mavroudi, Evi Sapountzi, Maria Fotoulaki et al.** Primary intestinal lymphangiectasia: is it always bad?. Two cases with different outcome. *Case reports in gastroenterology.* 2013 (7) 153-163.
4. **Stéphane Vignes and Jérôme Bellanger.** Primary intestinal lymphangiectasia (Waldmann's disease), *Orphaned Journal of Rare Diseases.* 2008 (3) 1172-1186.
5. **N Suresh, R Ganesh, Janani Sankar, Malathi Sathiyasekaran.** Primary Intestinal Lymphangiectasia, From the Departments of Pediatrics and Gastroenterology. 2008 (46)906-908.
6. **Saris s, Baris Z, Dalgic B.** Primary intestinal lymphangiectasia in children: is ocreotide an effective and safe option in the treatment?. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition.* 2010 (4)454-7.
7. **B Jimenez Montero, J. Martin Sanchez.** Linfangiectasia intestinal primaria. Diagnóstico poco frecuente de enteropatía pierde-proteínas. *Elsevier* 2009 (3) 606-608.
8. **Marjet J. A. M. Braamskamp, Koert M. Dolman, Merit M. Tabbers.** Clinical practice Protein-losing enteropathy in children, 2010 (16) 1179-1185.
9. **Eric H. Choi, Warren Reidel, Walter Coyle.** Answer to the Clinical Challenges and Images in GI Question: Image 1: Primary Intestinal Lymphangiectasia. *Grace Elta and Robert J. Fantana, Section Editors.* 2011 (4)4-59.
10. **F Arguelles, MD Garcia N, P. Pavon B, E. Roman R et al.** Tratado de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. *Océano Ergon* 2011 (1) 188-232.

Discusión

El diagnóstico del caso clínico estudiado se hace a través de videoendoscopia digestiva alta con toma de biopsia de intestino delgado, que va a mostrar una dilatación pronunciada y una ectasia de los vasos linfáticos mucosos y submucosos.

Esta patología se manifiesta, inicialmente, con diarrea intermitente, náuseas, dolor abdominal, vómitos, edema periférico masivo y, a menudo, asimétrico. El tratamiento se basa en medidas de sostén o reparación quirúrgica. El tratamiento de sostén consistente en una dieta pobre en grasas (menor de 30 gr/día), rica en proteínas y que contengan suplementos de triglicéridos de cadena mediana ⁽⁶⁾. Algunos casos con regular evolución requieren la administración periódica de albúmina y globulinas endovenosas.

En otros estudios utilizan como tratamiento el ocreotide que es un fármaco hormonal que disminuye la circulación esplácnica y, en pediatría, para tratar diarreas intratables, hemorragias digestivas, algunos tipos de cáncer y ayudar a mantener los niveles de albúmina sérica, en casos de linfangiectasia refractaria a tratamientos anteriormente descritos, pero hay pocos datos sobre el efecto a largo plazo y la seguridad de esta droga en la literatura médica ⁽⁶⁾.

Conclusión

Según la experiencia en el caso clínico ya expuesto, el diagnóstico de certeza de linfangiectasia intestinal se hace por videoendoscopia digestiva alta, con toma de biopsia intestinal.

El único tratamiento efectivo actual es una dieta pobre en grasas (menor de 30gr/día), rica en proteínas y que contengan suplementos de triglicéridos de cadena mediana.

Debe considerarse a esta patología en cuadros dia-reicos explosivos y de difícil manejo.

Guía de Práctica Clínica: Sedación y Analgesia para Procedimientos

Gómez K¹, Majdalani A², Yazde Puleio M³, Bartoletti S⁴, Pigliapoco V⁴, Gonzalez P⁵, Pose Castiñeira J⁵.

Introducción

Los procedimientos invasivos y no invasivos son frecuentes y necesarios para el manejo de niños con enfermedades agudas o crónicas. Generan miedo, ansiedad o dolor¹.

La Organización Mundial de la Salud (OMS) retoma y refuerza en su guía para el tratamiento del dolor en niños publicada en 2012, lo declarado en la Convención de las Naciones Unidas sobre los Derechos del Niño (1989): "el derecho del niño al disfrute del más alto nivel posible de salud y a servicios para el tratamiento de las enfermedades y la rehabilitación de la salud"².

El dolor en los niños es un problema de salud pública de gran importancia en gran parte del mundo, aunque los medios y los conocimientos para aliviarlo existen, el dolor de los niños a menudo no se reconoce, se ignora o incluso se niega².

La Asociación Internacional para el estudio del dolor, lo define como una experiencia sensorial y emocional desagradable, relacionada con daño tisular actual o potencial, o descrito en términos de dicho daño^{2,3}. La definición enfatiza tanto la naturaleza física y emocional del dolor, el mismo es siempre subjetivo. En el caso de los niños: la incapacidad de comunicarse verbalmente, no debe implicar negar la posibilidad de que esté experimentando dolor y su necesidad de aliviarlo con tratamiento adecuado².

Los niveles de estrés se incrementan cuando los niños se someten a procedimientos dolorosos. Idealmente, un manejo adecuado de los procedimientos involucra no sólo la analgesia y sedación, sino también técnicas no farmacológicas para su tratamiento⁴.

En 1994, Walco y colaboradores evaluaron el aspecto ético del tratamiento del dolor en niños, determinando que el inadecuado control del mismo es una práctica deficiente y una falta a la ética médica⁵.

Las situaciones clínicas más frecuentes en las cuales la sedación y analgesia están indicadas pueden clasificarse según el estímulo que generan en¹:

- Procedimientos no invasivos: tomografía computada, ecografía, ecocardiografía, resonancia nuclear magnética, electroencefalografía.
- Procedimientos asociados con mucha ansiedad y dolor leve-moderado: laringoscopia con fibra óptica flexible, remoción de cuerpo extraño (simple), procedimientos dentales, colocación de acceso endovenoso, reparación de laceración simple, punción lumbar, irrigación ocular, flebotomía, examen con lámpara de hendidura.
- Procedimientos asociados a mucho dolor o ansiedad: punción y drenaje de absceso, artrocentesis, aspiración de médula ósea, curación de quemados, cateterismo cardíaco, cardiaversión, colocación de catéter venoso central, endoscopia, remoción de cuerpo extraño (compleja), reducción de fractura o luxación, reducción de hernia, reparación de laceración compleja, paracentesis abdominal, reducción de parafimosis, examen tras abuso sexual, toracocentesis, colocación de tubo torácico.

Definiciones

- Analgesia: calmar el dolor sin producir intencionalmente sedación¹.
- Sedación: estado caracterizado por disminución de la actividad y la excitación¹.
 - Sedación leve o ansiólisis: estado de disminución de la atención sin cambios en el nivel de conciencia inducido por medicamentos. El objetivo es lograr cooperación y disminuir el estrés. Los pacientes responden normalmente a órdenes verbales.
 - Sedación/analgesia moderada: depresión farmacológica de la conciencia durante la cual los pacientes responden a las órdenes verbales, ya sea espontáneamente o ante un estímulo táctil suave. Esta respuesta es voluntaria. No se requieren intervenciones para mantener la vía aérea y la ventilación es adecuada.
 - Sedación/analgesia profunda: depresión far-

¹ Coordinadora del Grupo de trabajo de Cuidados Paliativos Pediátricos.

² Becaria del Grupo de trabajo de Cuidados Paliativos Pediátricos.

³ Instructora de Residentes de Clínica Pediátrica. Grupo de trabajo de Cuidados Paliativos Pediátricos.

⁴ Farmacéutica de Planta de la División Farmacia HGNPE. Grupo de trabajo de Cuidados Paliativos Pediátricos.

⁵ Lic. En Psicología del Servicio de Salud Mental HGNPE. Grupo de trabajo de Cuidados Paliativos Pediátricos.

Dirección Postal: Gomez Karina. Grupo de Trabajo de Cuidados Paliativos Hospital General de Niños Pedro de Elizalde. Montes de Oca 40 (1270) CABA – Argentina.
E-mail: vigomez@intramed.net

macológica de la conciencia durante la cual el paciente no puede ser fácilmente despertado, pero responde intencionalmente a la estimulación repetida o dolorosa. Los pacientes pueden requerir asistencia para mantener la vía aérea y la ventilación espontánea puede ser inadecuada.

- **Anestesia general:** estado caracterizado por pérdida de la conciencia durante el cual el paciente no puede ser despertado ni aun con estímulo doloroso. Los pacientes requieren asistencia para mantener la vía aérea¹.

Cualquiera de las drogas que se utilizan puede conducir a los tres niveles de sedación descriptos. Por lo tanto, debe garantizarse el monitoreo cuando se utiliza sedación y analgesia durante un procedimiento⁶.

Se establecen a continuación intervenciones comunes a todos los procedimientos realizados en la práctica clínica, posteriormente se definirán conductas según el tipo de procedimiento que se practica y el impacto que este genere.

Evaluación previa

Apellido y nombre, edad, peso. Tener en cuenta que la respuesta al dolor depende del nivel madurativo:

- **Menores de 6 meses:** hacen muecas ante el dolor y se alejan del estímulo doloroso. Lloran después del episodio. Se utilizan instrumentos de valoración que evalúan parámetros fisiológicos que se modifican en respuesta al dolor (frecuencia cardíaca, respiratoria, postura, tensión arterial).
- **Entre los 6 y 18 meses:** el niño puede desarrollar miedo ante las experiencias dolorosas y quiere escapar, por ejemplo al ver una aguja o al personal médico.
- **Entre los 18 y 24 meses:** empieza a verbalizar su dolor.
- **3 años:** localiza el dolor e identifica las causas. No puede entender las razones. La explicación del procedimiento mejora su tolerancia. Como instrumento de valoración se utiliza la escala de caras, es preferible que el niño conozca la escala antes del procedimiento, para poder familiarizarse con ella.
- **Entre los 5 y 7 años:** es capaz de localizar el dolor interno y cuantificarlo. Se utiliza a esta edad la escala visual análoga (mayores de 8 años preferentemente).

Antecedentes personales. Resaltar enfermedad actual y comorbilidades; motivo del procedimiento. Interrogar sobre alergias y si recibe medicación.

Historia de dolor: las experiencias previas del niño y la familia con respecto a situaciones dolorosas,

influyen en la percepción que desarrollarán ante un nuevo evento.

Examen físico. Signos vitales (incluye tensión arterial). Examen de la movilidad del cuello (flexión y extensión), apertura bucal, tamaño de la cavidad oral, presencia de macroglosia, micrognatia o retrognatia. Cualquier limitación en estos elementos podrá prever dificultad en el bolseo y en la intubación endotraqueal. Examinar la faringe posterior: la imposibilidad de ver los pilares palatinos y la úvula con la boca abierta y la lengua protruida indica que la intubación traqueal será dificultosa. En estos casos, la consulta a un anestesista es imprescindible. Realizar completo examen respiratorio y cardiovascular.

Factores de riesgo: antecedentes de estridor, apnea del sueño, vía aérea reactiva. Malformación craneofacial. Vómitos, obstrucción intestinal. Alteración del estado de la conciencia. Masas ocupantes cervicales y torácicas. Prematuro con menos de 60 semanas postconcepción.

Debe considerarse el cansancio del operador, la experiencia del mismo y disponibilidad de equipamiento como factores de riesgo asociados.

Ayuno. Existe una recomendación de la Sociedad Americana de Anestesia para tener 2 h de ayuno para líquidos claros (agua, mate, café y jugo de manzana), 4 hs para leche materna y 6 hs para fórmula y sólidos.

La ingesta reciente no contraindica la sedación y analgesia para un procedimiento, pero debe ser tenida en cuenta en la elección del nivel de sedación.

Clasificación de la Sociedad Estadounidense de Anestesiología (ASA).

- I. Sin problemas médicos subyacentes.
- II. Enfermedad sistémica leve (asma bien controlada, cardiopatía congénita corregida).
- III. Enfermedad sistémica grave (asma grave, cardiopatía congénita no corregida).
- IV. Enfermedad sistémica grave que pone en riesgo la vida permanentemente (cardiopatía cianótica no corregida).
- V. Moribundo.

Se recomienda que los no anestesistas hagan sedación y analgesia a los pacientes con ASA I y II. Todo procedimiento tiene un abordaje no farmacológico y farmacológico. Se recomienda que el niño y sus padres se encuentren en un espacio tranquilo, se eviten las alteraciones térmicas, tenga privacidad y se encuentre el equipamiento necesario para responder ante una complicación.

El niño y su familia deben recibir información sobre qué esperar durante el procedimiento, la adecuada preparación, por personal médico entrenado, minimiza el estrés.

Abordaje no farmacológico.

Una clave para ayudar a los niños y sus familias a atravesar los procedimientos es el uso de información precisa, adecuada a la edad y lenguaje amigable por parte de todo el personal que los asiste, así como tener en cuenta los componentes no verbales de la comunicación; se recomienda si es posible la intervención conjunta con un profesional del área psicosocial⁷.

Se deberá explicar al niño el procedimiento a realizar según su nivel cognitivo y capacidad de comprensión, sin ahondar en detalles que puedan resultar estresantes. Se puede utilizar un objeto familiar para él, como un muñeco, representando los pasos que se seguirán; o mostrar imágenes agradables, familiares, con las que pueda explicarse el proceso.

Las intervenciones no farmacológicas incluyen aproximaciones cognitivas conductuales, como técnicas de distracción, refuerzo positivo de los logros, técnicas de relajación, etc.

Estrategias farmacológicas.

La vía de administración de las drogas puede ser oral, sublingual, tópica, nasal o rectal; además de endovenosa, en tales casos el acceso venoso periférico no es obligatorio.

Monitoreo

El estado del niño debe ser observado continuamente, fundamentalmente la expresión facial, los movimientos de la boca y la expansión torácica.

Si se administra sedación, se realizará idealmente monitoreo con oximetría del pulso. Sin excepción se registrarán los signos vitales al inicio, durante y al finalizar el procedimiento.

Esquema farmacológico indicado según el tipo de procedimiento.

- Procedimientos asociados con mucha ansiedad y dolor leve-moderado:
 - o **Medidas locales:** anestésico tópico, está comprobada la efectividad de la combinación de prilocaína 2,5% + lidocaína 2,5% (EMLA). Aplicar sobre piel sana, 30 a 60 minutos aproximadamente previos al procedimiento, la duración es de 1 a 2 horas.

En menores de 3 meses 0,5 gr de crema (máximo 1gr/día), de 3 meses a 1 año 1 gr (máximo 2 gr/día), 1 a 6 años 1 a 2 gr (máximo 10 gr/día), 6 a 12 años 1 a 2 gr (máximo 20 gr/día), mayores a 12 años 2 a 3 gr (máximo 50 gr/día)^{8,9}.

Utilizar lidocaína al 1% para infiltrar el sitio donde se realizará el procedimiento; la misma no arde cuando se infiltra por lo que es bien tolerado. Se pueden realizar habones anestésicos subcutáneos

y en el caso de las punciones aspiración de médula ósea es conveniente llegar hasta hueso e infiltrar el periostio.

Se debe infiltrar por lo menos 15 a 20 minutos antes y la duración de acción es aproximadamente 2 a 3 horas. La dosis máxima es 3 mg/kg.

Recordar que en dosis mayores puede resultar neuro y cardiotóxica.

o Fármacos con el objetivo de lograr una sedación mínima o ansiólisis: se recomienda administrar una benzodiazepina, se propone el Midazolam que produce amnesia anterógrada y retrógrada, relajación muscular, ansiólisis y sedación, pero no tiene propiedades analgésicas. Tiene acción y eliminación rápida, vida media menor a 6 hs.

La dosis inicial endovenosa es de 0,05 a 0,1 mg/kg (máximo 2 mg por dosis, por considerarse de 2 a 4 mg la dosis con la que se logra desconexión y amnesia), y puede repetirse 0,1 mg/kg cada 2-5 minutos hasta alcanzar el efecto esperado (titulación). *Vía endovenosa* inicio de acción en 1-3 minutos y su efecto perdura por 15-60 min dependiendo del total de dosis administrada¹⁰.

Vía oral dosis de 0,25-0,50 mg/kg. Dosis máxima 15 mg, en este caso se administra 30-45 minutos antes del procedimiento.

Vía intranasal 0,2 mg/kg. Administrar con gotero.

Si se combina con opioides, pueden producir depresión respiratoria e hipotensión.

Tener en cuenta la reacción paradójica al midazolam con dosis bajas, especialmente si hay dolor presente. Se deberá aumentar la dosis.

Antagonista: flumazenil, agente efectivo utilizado en caso de depresión respiratoria o apnea secundaria al uso de benzodiazepinas. No debe ser usado en niños con antecedente convulsivo, u otros que reciban benzodiazepinas como mediación de base por otra patología. La dosis es 0,01 mg/kg EV (dosis máxima: 1 mg)¹¹.

No se recomienda el uso de Hidrato de Cloral en ningún caso, por asociarse a mayor cantidad de eventos adversos, y ser difícil de predecir su duración de acción¹².

- Procedimientos asociados a mucho dolor o ansiedad:

o **Medidas locales:** En estos casos puede utilizarse anestésicos tópicos como los mencionados en el punto previo, o bien un opioide tópico como la morfina en gel 30 minutos antes del procedimiento. Existen preparaciones con 10 mg de morfina en 15 gr de gel hidrosoluble (concentración 0,06%); también preparaciones al 0,1%. Han demostrado efectividad analgésica con mínimos efectos adversos, especialmente en los niños mayores de 6 meses,

y su uso no está contraindicado en niños menores; es mucho menor la frecuencia de depresión respiratoria por esta vía que por la vía oral^{7,8}.

o **Sedación:** Si se dispone de vía periférica se administrará midazolam 0,05 mg/kg dosis, dosis máxima de 2 mg, se puede titular la misma hasta lograr el grado de sedación objetivo.

o **Analgesia:** numerosos estudios han demostrado la eficacia y seguridad del uso de ketamina como analgésico de elección en procedimientos. Es un agente disociativo que produce analgesia, sedación y amnesia. Usualmente se preserva el tono de la vía aérea, los reflejos de protección y la respiración espontánea¹⁰. La dosis es 0,5-1 mg/kg endovenoso, con mínimo riesgo de depresión respiratoria. Cada 10 minutos se pueden agregar 0,5-1 mg/kg más hasta alcanzar el nivel de sedación y analgesia deseado^{13,14}.

Inicio de acción 1-2 min y el tiempo de recuperación es corto (15-30 minutos).

Como efectos a controlar debe mencionarse que aumenta la FC y TA en forma transitoria. Puede provocar tos y laringoespasma, no se la debe usar en niños con patología de la vía aérea superior. Se recomienda la disponibilidad simultánea de atropina, para evitar el exceso de secreciones.

Delirio o alucinaciones son frecuentes en los niños mayores de 15 años¹¹.

Está contraindicada en menores de 3 meses y pacientes con diagnóstico de psicosis.

En caso de existir contraindicaciones para el uso de ketamina o en menores de 6 meses, se recomienda la utilización de un opioide fuerte como la morfina

por vía endovenosa. La morfina es un potente analgésico con efecto sobre receptores opioides del sistema nervioso central. Produce también, diferentes niveles de sedación sin amnesia.

Morfina: semivida 2- 4 hs. Se deberá iniciar con 0,05-0,1 mg/kg dosis endovenosa, una hora antes del procedimiento.

Antagonista opioide: naloxona. Puede ser necesario en caso de depresión respiratoria asociada a opioides. Administrar 1-2 mg/kg EV lento cada 2-3 minutos, hasta alcanzar el efecto deseado¹⁴.

Instrumentos de Valoración

Las escalas para cuantificar el dolor analizan tres parámetros: fisiológicos, conductuales y el autoinforme del paciente.

En neonatos, niños menores de 3 años y pacientes con discapacidades psicofísicas, donde la palabra y el nivel cognitivo están poco desarrollados, se requiere una valoración fisiológica-conductual. Los niños mayores de 3 años pueden manifestar su dolor y darnos su autoinforme = valoración subjetiva. Es conveniente entrenarlos antes del procedimiento con la escala que elijamos para ese fin, de manera que les sea familiar en el momento requerido.

El equipamiento necesario estará relacionado con la naturaleza del procedimiento a realizar y las potenciales complicaciones que se pudieran presentar.

Se recomienda siempre al momento del procedimiento la presencia de al menos dos operadores. El espacio físico debe ser confortable y apropiado para el desarrollo del procedimiento, se deberán evitar las alteraciones térmicas. Se aconseja utilizar sala de procedimientos o "shock room".

Psicoprofilaxis

Explicación al niño y su familia con lenguaje adecuado.

Utilizar técnicas de distracción, relajación, juego

Evaluación

Edad, peso

Enfermedad actual y antecedentes (incluir procedimientos dolorosos o eventos previos)

Examen físico

Procedimientos asociados con ansiedad y dolor leve

Anestésico Tópico en la zona:

EMLA: (lidocaína 2,5% + prilocaína 2,5%)
 aplicar 30' antes sobre piel sana.
 <3 meses a 1 año 1 gr (max 2 gr/d)
 1 a 6 años 1 a 2 gr (max 10 gr/d)
 6 a 12 años 1 a gr (max 20 gr/d)
 >12 años 2 a 3 gr (max 50 gr/d)

Anestesia local

Lidocaína 1% infiltrar 20-30 min antes.
 Duración 2-3 hs.
 Técnica de infiltración (aguja fina, lento, aspirando, no inyectar intravascular)
 Realizar habones anestésicos subcutáneos
 PAMO: infiltrar periostio

Ansiólisis

- **Midazolam**
- Dosis inicial: 0,05 a 0,1 mg/kg (máx 2 mg dosis)
- Puede repetirse 0,1 mg/kg cada 2 a 5 min (titulación)
- Ev inicio de acción en 1 a 3 minutos y su efecto dura 15 -60 min
- Vo dosis 0,25 a 0,5 mg/kg. (máx 15 mg)
- Administrar 30-45 min antes del procedimiento.
- Antagonista: Flumazenil. Dosis 0,01 mg/kg ev (máx 1 mg)

Procedimientos asociados con dolor moderado a severo

Medidas locales

- Anestésico tópico

Sedación

- Midazolam**

- Dosis inicial: 0,05 a 0,1 mg/kg (máx 2 mg dosis)
- Puede repetirse 0,1 mg/kg cada 2 a 5 min (titulación)

Analgesia

- Ketamina**

- Dosis inicial: 0,5 a 1 mg/kg ev
- Se puede titular la dosis luego de 10' 0,5 mg/kg
- Inicio de acción 1 a 2 min
- Duración de efecto 30 min
- Disponibilidad de atropina y antiemético (metoclopramida)
- < 6 meses
- Morfina: dosis 0,05 mg/kg ev

ANEXO 2:

Equipamiento necesario para procedimientos con sedación y analgesia en pediatría

- o Vía aérea
 - ← Oxígeno
 - ← Aire comprimido
 - ← Sistema de aspiración
 - ← Dispositivos para administrar oxígeno acorde a edad
 - ← Bolsas autoinflables con reservorio y máscara.
 - ← Laringoscopio, hoja curva y recta
 - ← Cánula de Mayo y máscara laríngea
 - ← Tubos endotraqueales de diversos tamaños (Nº 3 a 7)
- o Vía intravenosa
 - ← Guantes, gasas, alcohol, iodopovidona, clorhexidina, jeringas
 - ← Tubuladuras adecuadas para macrogoteo y microgoteo
 - ← Fluidos endovenosos
 - Ringer Lactato - Solución fisiológica
 - ← Catéteres endovenosos de teflón (20, 22, 24)
 - ← Equipo para colocación de vía intraósea
- o Drogas
 - ← Antagonistas
 - Flumazenil
 - Naloxona
 - ← Lorazepam, Midazolam
 - ← Ketamina
 - ← Atropina
 - ← Adrenalina
 - ← Adenosina
 - ← Amiodarona
 - ← Lidocaína
 - ← Glucosa 5%, 10%, 25%
 - ← Difenhidramina
 - ← Metoclopramida
 - ← Corticoides
 - Dexametasona
 - Hidrocortisona

ANEXO 3:

Escalas de sedación y dolor

Escala de Ansiedad

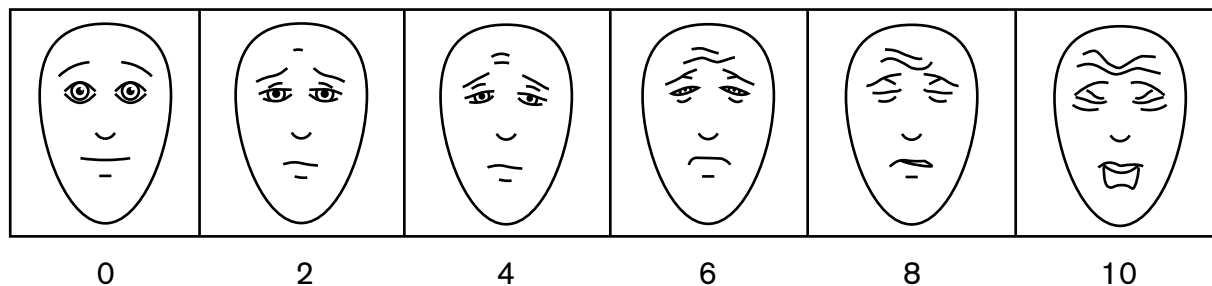
1 Lloroso y agresivo
2 Ansioso pero fácilmente comfortable
3 Calmo
4 Dormido
El paciente en los niveles 1 y 2 debe ser sedado
KHALIL, PHILBROO. PEDIATR ANESTH 1998; 8 (6):461-5

Escala de sedación de Michigan

1 Despierto y alerta
2 Sedación mínima, respuesta presente a la voz
3 Sedación moderada, somnoliento, respuesta franca a estímulos táctiles
4 Sedación profunda, dormido, respuesta escasa a estímulos táctiles
5 No despertable, anestesia general
MALVIYA, VOEPEL-LEWIS. DEPTH OF SEDATION IN CHILDREN UNDERGOING TC: VALIDITY AND REABILITY OF THE UNIVERSITY OF MICHIGAN. SEDATION SCALE. BR J ANAESTH 2002;88:241-245

ANEXO 3:

Escalas de sedación y dolor



Puntaje. 0-2 = dolor leve
 4-6 = dolor moderado
 8-10 = dolor grave

Escala Objetiva de Dolor (OPS)		
OBSERVACIÓN	CRITERIO	Puntaje
Presión arterial	Hasta el 10% pre procedimiento	0
	10-20% pre procedimiento	1
	20-30% pre procedimiento	2
Llanto	Sin llanto	0
	Llanto consolable	1
	Llanto no consolable	2
Movimiento	Ninguno	0
	Inquieto	1
	Controlable	2
Agitación	Calmo	0
	Leve	1
	Máxima	2
Lenguaje verbal/expression corporal	Dormido	0
	No localiza el dolor	1
	Localiza el dolor - verbaliza	2

ANEXO 4: Evaluación Previa

Antecedentes personales

- Tener en cuenta adecuar información a la edad del niño.
- Alergias.
- Medicación que recibe.

Examen Físico

- Signos vitales- incluir TA-
- Movilidad del cuello, apertura bucal.

Factores de Riesgo

- Malformación craneofacial, estridor, apnea del sueño.
- Obstrucción intestinal, vómitos, RGE.
- Cardiopatía, requerimiento de oxígeno.

Ayuno

- 2 hs Líquidos claros.
- 4 hs Leche materna.
- 6 hs Leche de fórmula y sólidos.

Equipamiento

- Espacio físico adecuado con control de temperatura
- Vía aérea.
- Oxígeno.
- Aspiración.
- Bolsas autoinflables, cánula de mayo.
- Vía endovenosa.
- Flúidos endovenosos.
- Equipo para colocar vía intraósea.
- Drogas.
- Utilizadas para la sedación y analgesia según procedimiento.
- Antagonistas: Flumazenil, Naloxona.
- Atropina, adrenalina.
- Antieméticos.
- Alteración del estado de conciencia.

Bibliografía

1. **García Roig C, Caprotta G, de Castro M y col.** Analgesia y sedación en procedimientos pediátricos. Parte I. Aspectos generales, escalas de sedación y valoración del dolor. Arch Argent Pediatr 2008; 106:429-434.
2. **WHO guidelines on the pharmacological treatment of persisting pain in children with medical illnesses.** World Health Organization 2012.
3. **Instituto Nacional del Cáncer.** Dolor. [página de internet]. Consultado el 27 de noviembre de 2013. Disponible en: <http://www.cancer.gov/espanol/pdq/cuidados-medicos-apoyo/dolor/HealthProfesional>.
4. **Doralina L. Anghelescu, Laura L. Burgoyne.** Prospective Randomized Crossover Evaluation of Three Anesthetic Regimens for Painful Procedures in Children with Cancer. J Pediatr 2013;162:137-41.
5. **Itai Shavita, Ilan Keidanb and Arie Augartenc.** The practice of pediatric procedural sedation and analgesia in the emergency department. Eur J Emerg Med 2006, 13: 270-275.
6. **García Roig C, Caprotta G, de Castro M y col.** Analgesia y sedación en procedimientos pediátricos. Parte II. Requerimientos y medicación. Arch. Argent. Pediatr. 2008;106:524-532
7. **G Watterson, R Howard, A Goldman.** Peripheral opioids in inflammatory pain. Arch Dis Child 2004;89:679-681.
8. **Ruetzler K, Sima B y col.** Lidocaine/tetracaine patch (Rapydan) for topical anaesthesia before arterial access: a double-blind, randomized trial. Br J Anaesth. 2012;109: 790-796.
9. **Cordoni A, Cordoni E.** Eutectic mixture of local anesthetics reduces pain during intravenous catheter insertion in the pediatric patient. Clin J Pain. 2001;17:115-118.
10. **Hsu, Cravero.** Selection of medications for pediatric procedural sedation outside of the operating room. Uptodate 2013. Literature review current through Aug 2013. Consultado el 15 septiembre de 2013. Disponible en: <http://www.uptodate.com/contents/selection-of-medications-for-pediatric-procedural-sedation-outside-of-the-operating-room>.
11. **Green, Roback.** Anticholinergics and Ketamine sedation in children: a secondary analysis of atropine versus glycopyrrrolate. Acad emerg Med 2010; 17:157.
12. **Costa LS, Costa PS, Brasileiro SV y col.** Post-discharge adverse events following pediatric sedation with high doses of oral medication. J Pediatr. 2012 May;160(5):807-13.
13. **L Trissel.** Handbook On Injectable Drugs 14° Edición. American Society of Health System Pharmacists 2007. Capítulo 1 Commercial Drug Monographs (Páginas 974;976-1159:1181).
14. **Gahart B, Nazareno.** Intravenous Medications 18° Edition. Ed Mosby 2002.

Agradecemos la colaboración del Dr Osvaldo Bacigalup y la Dra Ana Vincent del Servicio de Anestesiología del HGNPE

Anemia

Veber, E. Elena, G.

Definición

La anemia es el descenso de la concentración de hemoglobina, o de la masa globular, por debajo de 2 DE (desvío estándar) del valor considerado normal acorde a la edad y el sexo, lo que resulta insuficiente para lograr un aporte de oxígeno adecuado a los tejidos (Tabla 10.1.1).

Clasificación

Podemos clasificar la anemia en dos grandes grupos:

- Arregenerativas (por producción insuficiente).
- Regenerativas (por pérdidas aumentadas).

Anemias arregenerativas

No se produce la cantidad de glóbulos rojos necesarios para mantener la masa globular normal. Aquí, a su vez, hay dos grandes divisiones que son las hipoproliferativas, por defecto de la formación de precursores eritroides, y las que se producen por defectos madurativos, por falta de nutrientes o defecto en la eritropoyetina.

- Hipoproliferativas:
 - Blackfan Diamond.
 - Eritroblastopenia transitoria de la infancia.
 - Hemoglobinuria paroxística nocturna (en fase hipoplásica).
 - Anemia aplásica adquirida.
 - Síndromes de fallo medular: Fanconi, Pearson, etc. que comiencen con anemia.

- Por defectos madurativos:
 - Déficit de B₁₂ o de folatos.
 - Déficit de hierro.
 - Anemia sideroblástica.

Anemias regenerativas

Son producidas por aumento de la destrucción del glóbulo rojo y podemos clasificarlas de la siguiente manera:

- Por pérdida aguda.
- Por hemólisis:
 - Intracorpúsculares: hemoglobinopatías, membranopatías, enzimopatías.
 - Extracorpúsculares: inmune (anemia hemolítica autoinmune) o no inmune (microangiopática).

Diagnóstico

Anamnesis y examen físico

Además del interrogatorio de rutina debe realizarse una anamnesis dirigida a fin de investigarse los siguientes datos:

- Forma de instalación de síntomas.
- Antecedentes personales.
- Patología del embarazo materno.
- Perinatológicos: peso al nacer, edad gestacional, antecedentes de ictericia, requerimientos de luminoterapia o exanguinotransfusión, accidentes obstétricos.
- Tiempo de lactancia materna exclusiva y momento de incorporación de leche de vaca.
- Tratamiento anterior con hierro, ácido fólico, AAS.

ANEXO 3: Escalas de sedación y dolor

Edad	Media hemoglobina	2 DE hemoglobina	Media hematocrito	2 DE hematocrito
2-6 meses	11,5 g/dL	9 g/dL	35%	28%
6 meses-2 años	12 g/dL	10,5 g/dL	35%	33%
2-6 años	12,5 g/dL	11,5 g/dL	37%	34%
6-12 años	13,5 g/dL	11,5 g/dL	40%	35%

- Enfermedades subyacentes: insuficiencia renal crónica, colagenopatías, endocrinopatías, neoplasias, infecciones crónicas (tuberculosis, VIH).
- Antecedentes de sangrados: reflujo gastroesofágico, sangre oculta en materia fecal positiva, hipermenorrea.
- Dieta: cantidad y calidad de los alimentos.
- Exposición a tóxicos: pinturas, solventes orgánicos.
- Antecedentes de transfusiones.
- Antecedentes hereditarios familiares: etnia, anemia, esplenectomía, ictericia, cálculos biliares.
- Realizar un examen físico completo, con especial interés en los siguientes signos:
 - Palidez de piel y mucosas.
 - Signos de descompensación hemodinámica, soplo y taquicardia.
 - Ictericia.
 - Esplenomegalia.
 - Hepatomegalia.
 - Adenopatías.

Exámenes complementarios

- **Básicos:**
 - Hemograma: hematocrito, hemoglobina, índices hematimétricos (volumen corpuscular medio, hemoglobina corpuscular media y concentración de hemoglobina corpuscular media) y reticulocitos.
 - Extendido de sangre periférica para evaluar morfología eritrocitaria.
- **Específicos:**
 - Metabolismo de hierro (ferremia, transferrina, % de saturación de hemoglobina, ferritina).
 - Estudio inmunohematológico.
 - Estudio para detectar patología intrínseca del eritrocito (fragilidad osmótica, autohemólisis, corrida electroforética de hemoglobina, etc).
 - Estos últimos estudios serán solicitados por el médico hematólogo pediatra de acuerdo con las características del paciente y al diagnóstico presuntivo.
 - La punción aspirativa de médula ósea como parte del estudio de un paciente con anemia se realizará en forma excepcional.

Diagnóstico diferencial

- Aproximación diagnóstica en anemias con VCM y reticulocitos disminuidos: deficiencia de hierro, anemia sideroblástica, betatalasemia *minor* y anemia de las enfermedades crónicas.
- Aproximación diagnóstica en las anemias con VCM elevado y reticulocitos bajos:

- Anemias megaloblásticas (deficiencia de vitamina B₁₂ y ácido fólico): síndromes mielodisplásicos.
- Anemias no megaloblásticas: enfermedad hepática, hipotiroidismo, reticulocitosis y síndrome de Down.
- Aproximación diagnóstica en las anemias con VCM normal y reticulocitos bajos:
 - Deficiencia temprana de hierro.
 - Insuficiencia primaria de la médula ósea: anemia hipoplásica congénita, anemia de Diamond-Blackfan; aplasia adquirida de glóbulos rojos y mieloptosis.
 - Insuficiencia secundaria de la médula ósea: insuficiencia renal crónica, endocrinopatías y anemia de las enfermedades crónicas.
- Aproximación diagnóstica en las anemias con reticulocitos elevados: pérdida aguda de sangre, secuestro esplénico, hemólisis, anemia hemolítica inmune, anemia hemolítica microangiopática, anemias hemolíticas hereditarias, enzimopatías, membranopatías, hemoglobino-patías, hemoglobinas inestables, defectos adquiridos de membrana, hemoglobinuria paroxística primaria y anemia con acantocitos, infecciosa (*Clostridium*, malaria, babesiosis, *Haemophilus*, síndrome de Epstein Barr y citomegalovirus).

Criterios de internación

La mayor parte de los pacientes con anemia no requieren internación ya que el diagnóstico y tratamiento se realizan en forma ambulatoria.

Se interna a los pacientes con descompensación hemodinámica o cuando la anemia es secundaria a una enfermedad de base que requiere internación.

Tratamiento

Se debe tomar conciencia que la anemia es un síndrome cuya causa se debe determinar para instituir el tratamiento adecuado.

La anemia carencial por déficit de hierro es la causa más frecuente en Pediatría. El tratamiento se realiza con 3-5 mg/kg/día de sulfato ferroso, vía oral, hasta tres meses después de normalizar los valores de laboratorio. Existen facilitadores de la absorción, como el ácido ascórbico e inhibidores como el calcio o los fitatos. Se recomienda su administración por lo menos de una a dos horas antes o después de las comidas. La primera causa de falla de respuesta es la mala administración.

Las anemias hemolíticas, independientemente de la causa, se deben tratar con 1-2 mg/día de ácido fólico.

Los tratamientos específicos de los distintos tipos de anemia estarán a cargo del hematólogo pediatra.

Indicaciones de transfusión

Por lo general, la única indicación de transfusión es la descompensación hemodinámica. Debe recordarse que toda transfusión involucra un riesgo

adicional. La frecuencia de complicaciones inmediatas y alejadas debe ser tenida en cuenta, aun extremando la metodología pretransfusional o intratransfusional necesaria. Por este motivo, la indicación debe ser siempre justificada.

Ciertos tipos de anemias crónicas reciben transfusiones en forma periódica cuya indicación es exclusiva del hematólogo.

Bibliografía

Comité Nacional de Hematología. Guías de anemia ferropénica. *Argent Arch Pediatr* 2009; 107: 353-61.

Dirección Nacional de Salud materno-infantil. *Encuesta Nacional de Nutrición y Salud.* Ministerio de Salud, Presidencia de la Nación, Buenos Aires, 2006. <www.msal.gov.ar/htm/Site/ennys/site/default.asp>

Nathan & Oski's. *Hematology of Infancy and Childhood.* Philadelphia: Saunders, 2008.

WHO/UNICEF/ONU. *Iron deficiency anemia.* Ginebra, World Health Organization, 2001.

Comité de nutrición. *Guías de alimentación para niños de 0 a 2 años.* Sociedad Argentina de Pediatría, 2001.

Extraído del Libro: Hospital General de Niños Pedro de Elizalde. Criterios de diagnóstico y tratamiento en Pediatría. Segunda Edición. Buenos Aires: Ediciones Journal, 2012. Para mayor información escribir a: info@journal.com.ar

Leucemias agudas

Elena G., Lavergne, M., Veber, E.

Definición

Las leucemias son neoplasias que comprometen al sistema hematopoyético (sector linfoide o mielóide) con infiltración de elementos blásticos en médula ósea, que a través de la sangre periférica se diseminan al resto del organismo. Constituyen el 35% de las enfermedades malignas en la infancia.

Las leucemias pueden diferenciarse en agudas y crónicas de acuerdo con la presencia, predominante o no, de precursores inmaduros, hematológicos o linfoides. Las congénitas son las diagnosticadas en las primeras cuatro semanas de vida.

Según el predominio de la línea celular involucrada se clasifican en linfoblásticas y no linfoblásticas (mieloblásticas). El 80% de las leucemias en Pediatría son linfoblásticas, el 15% mieloblásticas y el 5% indiferenciadas.

La caracterización de los blastos se hace por métodos morfológicos, citoquímicos, marcadores inmunológicos de membrana, marcadores citoplasmáticos y citogenéticos. De ello dependerá el criterio pronóstico y de tratamiento. La clasificación morfológica estandarizada internacionalmente para la leucemia linfocítica aguda (LLA) es L1, L2 y L3 y para la leucemia mielocítica aguda (LMA) es M0 a M7. La más común en la infancia es L1.

Formas clínicas

Las formas de presentación son:

- Anemia (de variable intensidad), síndrome hemorragiparo.
- Síndrome febril prolongado.
- Síndrome osteoarticular, artralgias, dolores óseos y osteolitis.
- Visceromegalias.
- Alteraciones neurológicas (convulsiones, parestias, etc.).
- Síndrome de impregnación: astenia, pérdida de peso, etc.
- Infecciones con o sin foco.

Diagnóstico

Anamnesis

- Antecedentes de la enfermedad actual: comienzo de la enfermedad, medicaciones previas, transfusiones previas, tóxicos, infecciones previas, estudios realizados, radiaciones.
- Antecedentes personales: enfermedades concomitantes, síndromes genéticos (síndrome de Down), infecciones recurrentes.

- Antecedentes hereditarios familiares: síndromes genéticos, neoplasias.
- Medio ambiente sociofamiliar: importante para realizar apoyo psicológico y de asistencia social.

Examen físico

Deben buscarse posibles focos de infección en piel (color, temperatura, signos de flogosis), hemorragias, insuficiencia cardiorrespiratoria, visceromegalias, alteraciones del SNC y agrandamiento testicular.

Exámenes complementarios

- Laboratorio: hemograma con reticulocitos, Coombs y recuento de plaquetas, básico de coagulación, eritrosedimentación, uremia, glucemia, función renal y hepática.
- Diagnóstico por imágenes: radiografía de tórax de frente y perfil, radiografía de abdomen y de huesos largos y ecocardiograma.
- Otros estudios: médula ósea, punción lumbar, TC de cerebro ante sospecha de compromiso del SNC.
- Diagnóstico de certeza: punción de médula ósea para realizar el examen de marcadores inmunológicos, el citoquímico y el citogenético.

Diagnóstico diferencial

- Aplasia.
- Linfoma.
- Neuroblastoma.
- Colagenopatías (lupus eritematoso sistémico y artritis reumática juvenil).
- Infección sistémica (tuberculosis).
- Síndromes hemorrágicos.
- Otras neoplasias.
- Síndromes hematológicos poco frecuentes (síndromes mieloproliferativos).

Criterios de internación

- Para estudios diagnósticos y para prevención de complicaciones en pacientes de riesgo (neutropenia febril y trombocitopenia sintomática).
- Para tratamiento de complicaciones: infección y granulocitopenia, hemorragia, anemia; trastornos metabólicos, neurológicos, obstructivos de las vías aéreas, hiperleucocitosis.

Las condiciones de inclusión en cada sector son las siguientes:

- Sector de autocuidado, aislamiento: estudios complementarios, medicación citostática, transfusiones; tratamiento de infecciones (sin sepsis), de alteraciones metabólicas y posquirúrgicos (tratamientos antiinfecciosos según normas).
- Cuidado intensivo: hemorragias graves (gastrointestinal o de sistema nervioso) obstrucción de las vías aéreas por comprensión.
- Cuidado intermedio: hiperleucocitosis, exanguinotransfusión.

El nivel de riesgo al ingreso es variable de acuerdo con la evolución y muy grave en caso de complicaciones.

Tratamiento

- Al ingreso: aislamiento, control de signos vitales, corrección de las alteraciones metabólicas, tratamiento citostático específico según el protocolo, soporte transfusional (de glóbulos rojos o plaquetas), tratamiento de las complicaciones (infecciosas y metabólicas) y apoyo psicológico y social.
- Estadía en la unidad de internación: variable según la evolución, el tratamiento y las posibles complicaciones (véase más adelante "Tiempo de hospitalización").
- Exámenes clínicos: a diario, con especial atención en la aparición de signos de infección y sangrado.
- Procedimientos diagnósticos: hemogramas y metabólicos seriados, punción lumbar, radiografía de tórax y abdomen.
- Interconsultas: con Cardiología para la administración de citostáticos. Según las características clínicas: Nefrología, Cirugía, Otorrinolaringología, Dermatología y Tisioneumonología.
- Procedimientos específicos de control y seguimiento: hemograma y estudio metabólico semanal. Cultivos ante la presunción de infección, al ingreso y en forma periódica según el tiempo de internación para buscar gérmenes colonizantes potencialmente patógenos. Radiografía según las características clínicas, punción lumbar y médula ósea de acuerdo con el protocolo.
- Rehabilitación: psicológica y kinésica.
- Control de enfermería: control de signos vitales, mantenimiento estricto de medidas de asepsia (cambios diarios de guías de suero, heridas, etc.).

Tratamiento específico

El tratamiento de la leucemia aguda comprende el de la enfermedad de base y las medidas de soporte, tendientes ambos a obtener la remisión completa de la enfermedad. Los fármacos usados pertenecen a distintas categorías son todos leucemicidas e interfieren en alguna fase del ciclo mitótico de las células leucémicas. No presentan resistencia cruzada. Por lo general, pueden usarse simultáneamente dos o más de ellos buscando sumar su mecanismo de acción diverso, a veces sinérgico, sin adicionar toxicidad. Todos son agentes potentes con conocida acción tóxica. Los fármacos utilizados con mayor frecuencia son: corticoides a altas dosis, vincristina, antraciclina, citarabina, metotrexato, ciclofosfamida, mercaptopurina en dosis e intervalos variables. La meta actual del tratamiento de la leucemia aguda es la curación y no la simple prolongación de la vida. El enfoque terapéutico con el desarrollo y uso racional de las combinaciones quimioterápicas, la prevención de la leucemia nerviosa, la aplicación de adecuadas medidas de soporte, las nuevas posibilidades en el manejo de la prevención y tratamiento de las infecciones, la introducción de productos moleculares clonados e inmunomoduladores (factores de crecimiento, interleukinas) y el perfeccionamiento de las técnicas de punción aspirativa de médula ósea apuntan a ello. Se requiere, sin embargo, la centralización en unidades especializadas con equipos multidisciplinarios y personal apropiado.

Las condiciones de alta son: buen estado general, afebril, sin infección demostrada, sin hemorragias macroscópicas, con anemia compensada, recuperación de polimorfonucleares, medio interno corregido, condiciones de salubridad en el hogar.

El tiempo de hospitalización es variable, generalmente no inferior a diez días, con un promedio de quince y un máximo de treinta a cuarenta días. El alta precoz solo se da en el caso de haberse internado para recibir transfusiones.

Pronóstico

En general, se produce remisión en 80%-90%. Los factores de mal pronóstico son:

- Leucemia mieloide aguda.
- Menores de dos años y mayores de diez años.
- Visceromegalia.
- Recuento leucocitario superior a 50 000.
- Mediastino ensanchado.
- Compromiso del SNC o las gónadas al inicio.
- Seguimiento al alta.

Los pacientes serán seguidos por el servicio de Hematología para efectuar un tratamiento específico. Se le realizarán controles seriados de hemograma, médula ósea y punciones lumbares y se instaurará precozmente el apoyo psicológico del paciente y su familia. Se trabajará de forma interdisciplinaria

con otros servicios para controlar el crecimiento y el desarrollo del paciente.

Una vez finalizado el tratamiento, se pesquisarán los efectos adversos de la quimioterapia a largo plazo. El objetivo posterior al tratamiento es lograr la reinserción social del paciente y su familia.

Bibliografía

Nathan DG, Oski FA. *Hematology of Infancy & Childhood*. 6° ed. Philadelphia: Elsevier, 2008.

Pizzo PA, Poplack DG. Hematopoietic Stem Cell Transplantation in Pediatric Oncology. En: Pizzo PA, Poplack DG (eds). *Principles and practice of pediatric oncology*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 1997, p 409-83.

Sebel P. *Acute lymphoblastic leukemia*. En: American society of hematology. *Education program book*. San Francisco: 2008, p 365-74.

Shrappe. *Childhood & adolescent lymphoid & myeloid leukemia*. En: American society of hematology. *Education program book*. San Diego: 2004, p 118-135.

Extraído del Libro: Hospital General de Niños Pedro de Elizalde. Criterios de diagnóstico y tratamiento en Pediatría. Segunda Edición. Buenos Aires: Ediciones Journal, 2012. Para mayor información escribir a: info@journal.com.ar

Síndrome de lisis tumoral aguda

Mancuso, R., Sosa, R., Martín, S.

Definición

El síndrome de lisis tumoral aguda (SLTA) es un conjunto de anomalías metabólicas (hiperuricemia, hiperfosforemia, hiperpotasemia e hipocalcemia) producidas por la liberación de metabolitos que resultan de una destrucción de células tumorales que excede la capacidad de excreción normal y los mecanismos celulares de amortiguación. Esto conduce a la elevación en suero de estos metabolitos nucleares y sus derivados, con el riesgo potencial de falla renal y muerte por hiperpotasemia o hipocalcemia.

El SLTA puede ser espontáneo o debido a la citólisis inducida por la quimioterapia. Puede producirse, por lo tanto, antes o hasta 5-7 días después del inicio de la quimioterapia.

Etiología

Es más frecuente en enfermedades linfoproliferativas malignas. Las leucemias de inmunofenotipo T y los linfomas de tipo Burkitt presentan mayor riesgo debido a que son patologías de alto recambio celular (ciclo celular corto) y altamente sensibles a la quimioterapia.

Muy rara vez puede presentarse en otras patologías: neuroblastoma, rhabdomioma, meduloblastoma metastático, hepatoblastoma, etc.

Los factores de riesgo para el SLTA son:

- Tumores voluminosos.
- Hiperleucocitosis.
- Enfermedad con ciclo celular corto.
- Enfermedad con alta sensibilidad a la quimioterapia.
- LDH elevada.

Fisiopatología

Se produce liberación de grandes cantidades de potasio, fosfatos y ácidos nucleicos secundarios a la muerte y destrucción de células neoplásicas.

La alteración más frecuente en el SLTA es la hiperuricemia. El exceso de ácido úrico deriva de la degradación metabólica de las purinas intracelulares liberadas por la fragmentación de los ácidos nucleicos de las células tumorales. La principal fuente de excreción es la secreción renal de ácido úrico. Cuando la capacidad excretora del túbulo renal es superada (índice ácido úrico/creatinina mayor de 1) se produce la hiperuricemia. El ácido úrico es soluble a un pH fisiológico, sin embargo en el ambiente ácido de los túbulos colectores del

riñón es posible que cristalice y ello produzca falla renal por nefropatía obstructiva. Por otra parte, se observó en estudios recientes que el ácido úrico soluble también puede inducir lesión renal por vasoconstricción (por ejemplo al disminuir el óxido nítrico endotelial, estimular oxidantes y activar el sistema renina-angiotensina).

Los linfoblastos son especialmente ricos en fósforo con un contenido cuatro veces mayor al de los linfocitos normales. La hiperfosfatemia se debería a una rápida liberación sin reutilización del fósforo, así como también a la disminución de la reabsorción proximal de fosfatos por aumento de la hormona paratiroidea. Los fosfatos tienen un transporte máximo muy bajo y rápidamente saturable (3,2 mg/min), por lo que pequeños cambios en su concentración plasmática determinan notorias variantes en su excreción urinaria. Luego de 24-48 horas de una sesión de quimioterapia, aumenta el aclaramiento de fosfatos de tres a veinticuatro veces con respecto a los valores basales, disminuye la reabsorción tubular en un 20% a 70% —probablemente a través del estímulo de la hormona paratiroidea (por hiperfosfatemia o hipocalcemia transitorias)— y aumenta su excreción por orina, con un modesto incremento en la concentración plasmática de fosfatos.

La hipocalcemia puede acompañar a la hiperfosfatemia y, probablemente, se deba a la precipitación tisular de fosfato de calcio o a una inadecuada actividad tubular de 1 alfa hidroxilasa renal, con niveles bajos de 1-25 dihidroxivitamina D₃.

Cuando el producto calcio-fósforo excede 60, existe riesgo de precipitación de fosfato de calcio en la microvasculatura y los túbulos renales, y puede manifestarse como insuficiencia renal. Algunas de las medidas terapéuticas destinadas a prevenir la hiperuricemia pueden predisponer a la enfermedad renal por hiperfosfatemia, por ejemplo, una alcalinización excesiva de orina puede precipitar cristalluria por fosfatos, dado que ellos precipitan a pH alcalino. Otra situación en la que puede exacerbarse la hiperfosfatemia es en presencia de acidosis metabólica, en la cual existe movilización de fosfatos del espacio intracelular al extracelular.

La urea plasmática puede aumentar por caída del filtrado glomerular, por lisis de las células tumorales y por catabolismo proteico inducido por corticoides; también la fiebre y el ayuno prolongado pueden elevar la urea.

La consecuencia más peligrosa del SLTA es la hiperpotasemia, que es secundaria a la liberación del potasio intracelular.

Diagnóstico

Anamnesis

Historia clínica completa

- Son de especial importancia los antecedentes de patologías renales y de la vía urinaria.
- Administración previa de corticoides (independientemente de la causa por la que fueron administrados).
- Si ya recibió tratamiento oncológico, fecha y tipo de última quimioterapia.

Examen clínico

- Especial atención al aspecto neurológico (evaluar trastornos de la conciencia, irritabilidad, temblores, tetania, confusión, estupor, visión borrosa, cefalea), estado hemodinámico (frecuencia cardíaca y respiratoria, presión arterial, pulsos), estado de hidratación (edemas, tercer espacio), diuresis y pérdidas extrarrenales.
- Los pacientes con SLTA pueden presentar signos o síntomas secundarios a las alteraciones metabólicas anteriormente mencionadas y deben ser examinados. La hiperuricemia es la causa posible de náuseas, anorexia, vómitos, diarrea, letargo, hematuria, oliguria y anuria.
- La precipitación de fosfatos de calcio puede manifestarse como cambios pruriginosos o gangrenosos en piel, inflamación en las articulaciones o inyección conjuntival.
- La hipocalcemia produce anorexia, vómitos, calambres, espasmos carpopedales, laringoespasmos, tetania, convulsiones, alteraciones de la conciencia, hipotensión, arritmias ventriculares, bloqueo y paro cardíaco.

Exámenes complementarios

- Laboratorio: hemograma, ionograma, calcemia, fosfatemia, ácido úrico, LDH, EAB, urea, creatinina, orina, (densidad, pH, cristaluria, proteinuria). En caso de encontrarse alterados, deben repetirse al menos dos veces al día.
- Electrocardiograma: evaluar signos de hiperpotasemia e hipocalcemia.
- Telerradiografía de tórax (frente y perfil): evaluar índice cardiorácico, presencia de masa mediastinal y derrame pleural.
- Ecografía abdominal renal: evaluar compromiso parenquimatoso u obstructivo de la vía urinaria.

Criterios de internación

Se internan todos los pacientes que al inicio de la enfermedad oncohematológica presenten:

- Factores de riesgo para SLTA.
- Compromiso previo de la función renal.
- Valores de ácido úrico elevado.
- Diuresis disminuida.
- Infiltración neoplásica de parénquima renal.
- Obstrucción ureteral o vascular renal de causa tumoral.

Tratamiento

Lo mejor es la prevención, por lo que las medidas que se mencionan a continuación deben instituirse aun cuando el paciente no presente alteraciones de laboratorio ni factores de riesgo. En los pacientes que presenten SLTA es necesario lograr la estabilidad metabólica previa al inicio del tratamiento quimioterápico. Sin embargo, existen situaciones en las cuales las alteraciones de laboratorio solo pueden ser mejoradas por el comienzo de la quimioterapia, como p. ej. los pacientes que presentan falla renal debido a la infiltración de la enfermedad de base.

En estos casos, el tratamiento deberá ser iniciado aun con valores alterados de la función renal, ya que la terapia específica de la enfermedad de base es la única manera de mejorar dichos valores, a pesar del riesgo que puede conllevar. En última instancia, la decisión del momento para comenzar con la terapia citotóxica específica será una decisión del médico hematocólogo.

Las medidas para prevenir el SLTA se basan en promover la diuresis, alcalinizar la orina, prevenir la hiperpotasemia, provocar la destrucción de la masa tumoral en forma paulatina y monitorear la función renal y el medio interno.

- Control estricto de peso y signos vitales (FC, FR, TA) cada 4 horas.
Control de ingresos/egresos. La caída de la diuresis y la presencia de hipertensión arterial en pacientes con SLTA son signos de importancia para predecir falla renal agudo y requerimiento de diálisis.
- Hidratación: con dextrosa al 5% más CLNa al 20%, para lograr una solución con 30-40 mEq/L, inicialmente sin potasio, a 3000 mL/m². Se aconseja una concentración inicial de sodio de entre 70-80 mEq/L, que debe resultar de la suma entre sodio aportado como CLNa y bicarbonato de Na. El objetivo de la hidratación es promover y mantener una diuresis mayor de 3 mL/kg/hora y conservar la densidad urinaria menor de 1.010. Se deberá tener en cuenta el estado de hidratación previa, la suma de aportes orales y parenterales y las pérdidas concurrentes.
- Alcalinización: bicarbonato de Na 1 molar 40 mEq/L, (manteniendo el sodio entre 70-80 mEq/L con el CLNa).

- Se deberá mantener el pH urinario entre 7-7,5. Por encima de estos valores existe riesgo de agravar los síntomas de hipocalcemia por el cambio del calcio ionizado a su forma no ionizada y favorecer la precipitación renal de hipoxantina y xantina, ambos precursores de ácido úrico, por la excesiva alcalinización urinaria.
 - Se deberá reducir el aporte si el bicarbonato sérico es mayor de 30mEq/L o el pH urinario es superior a 7,5.
 - Si la alcalinización urinaria no se alcanza y el bicarbonato plasmático es alto, se debe considerar la posibilidad de hiponatremia o hipocloremia; en el primer caso, es necesario disminuir el aporte hídrico y, en ambos, aumentar el aporte de ClNa; la orina ácida en presencia de alcalosis metabólica por administración de CO_3HNa sugiere disminución del volumen intravascular y deficiencia de cloro. En esta situación, disminuye el bicarbonato filtrado y aumenta su reabsorción, mientras se mantiene el pH elevado en sangre, pero bajo en orina.
 - Si el paciente presentara acidosis metabólica de difícil tratamiento a pesar de recibir las medidas antes mencionadas, deberá tenerse presente que en algunos niños con LLA, las alteraciones del metabolismo hepático pueden condicionar el desarrollo de acidosis láctica que imposibiliten la alcalinización. En estos casos, es necesario comenzar con el tratamiento quimioterápico sin esperar la normalización de los parámetros de laboratorio, ya que es la única forma de mejorar la acidosis.
 - Se recomienda la suspensión de las medidas de alcalinización en cuanto se hayan normalizado los valores de ácido úrico, dado que su mantenimiento no aporta beneficios y puede contribuir al agravamiento de los síntomas de hipocalcemia y al deterioro de la función renal por la precipitación de los precursores de ácido úrico y del fosfato de calcio.
 - Reducción del ácido úrico: allopurinol, 10 mg/kg/día o 300 mg/m²/día, dividido en tres tomas diarias, por vía oral. Se adecuará la dosis si existe caída del filtrado glomerular. Su indicación debe ser precoz, es decir, ante la sospecha de enfermedad que presente riesgo de SLTA.
 - Reducción de fosfatos: 2 g/día de carbonato de calcio vía oral en dosis repartidas en todas las comidas. Pueden administrarse 50 mg/kg/día de hidróxido de aluminio por vía oral con cada ingesta, pero se debe evitar

su administración prolongada, principalmente si hay insuficiencia renal, ya que no se eliminan y pueden provocar toxicidad neurológica y ósea. La utilización de quelantes de fósforo sólo reduce la absorción de la carga de fosfatos proveniente de la dieta, no siendo útil en la disminución de los fosfatos liberados por lisis celular. Por lo tanto, si no se ingieren alimentos no se requieren quelantes de fósforo.

- Diuréticos: su utilización es excepcional. No debe utilizarse si el paciente presenta signos de hipovolemia. Pueden contribuir a la precipitación intratubular de fosfatos y uratos en situación de hipovolemia, además de producir hiponatremia y aumento del ácido úrico en sangre. Si es necesario se podrá utilizar 1 mg/kg/dosis de furosemida, si el paciente se encuentra normovolémico con volumen urinario inferior al 65% de lo esperado sin que existieran pérdidas extrarrenales (vómitos, diarrea).
- Hiperpotasemia: no administrar potasio en el plan de hidratación. El tratamiento debe ser el habitual de esta alteración metabólica.
- Hipocalcemia: se trata solo si es sintomática con 100-200 mg/kg/dosis de gluconato de calcio, en forma endovenosa lenta, con monitoreo adecuado por el riesgo de bradicardia.
- Diálisis: su indicación es excepcional, si las medidas de prevención fueron tomadas en forma precoz y adecuada. Se indicará diálisis cuando la terapéutica convencional no sea exitosa para normalizar los disturbios hidroelectrolíticos o para restablecer el flujo urinario. La hemodiálisis convencional es más efectiva para corregir las anormalidades metabólicas, en particular la hiperfosfatemia. La diálisis peritoneal está contraindicada en pacientes con tumores abdominales y es más efectiva que la hemodiálisis para disminuir el ácido úrico.

La suspensión de las medidas de prevención de SLTA se hará en el siguiente orden:

1. Alcalinización con bicarbonato.
2. Allopurinol.
3. Hiperhidratación.

Utilización de urato oxidasa en el tratamiento de la hiperuricemia

La urato-oxidasa (UO) es una enzima proteolítica presente en muchos mamíferos aunque no en el ser humano, que degrada el ácido úrico a alantoina. Es sintetizada para su administración en seres humanos a partir de cultivos de *Aspergillus flavus*.

Es capaz de hacer descender los niveles de ácido úrico en forma drástica, cualquiera sea la causa de la hiperuricemia. Mientras que el ácido úrico es poco soluble y tiene tendencia a dar precipitados cristalinos, la alantoína es en extremo soluble y no cristaliza jamás a concentraciones que se alcanzan en los líquidos orgánicos. El tratamiento con UO representa una novedosa vía de metabolismo de ácido úrico en alantoína soluble y que no aumenta la producción de sustrato. Por otro lado, tiene la ventaja, sobre el allopurinol, de no aumentar los metabolitos precursores del ácido úrico, hipoxantina y xantina, los cuales potencialmente pueden precipitar en la nefrona distal cuando están elevados, sobre todo si la orina es alcalina, en forma opuesta a lo que ocurre con el ácido úrico que precipita en medio ácido.

Recientemente, la enzima fue producida por tecnología recombinante mediante la expresión del cDNA de urato oxidasa desde el *Aspergillus flavus* en el hongo *Saccharomyces cerevisiae*, lo que reditúa grandes cantidades de un producto puro (rasburicase); 100 U/kg de uricosime es equivalente a 0,15 mg/kg de la forma recombinante.

La droga reconstituida debe ser además diluida con 50 mL de solución salina y administrada a razón de 0,15 mg/kg en infusión de 30 minutos cada 24 horas por 5 a 7 días (no debe mezclarse con dextrosa).

Esta droga debe indicarse en casos de recaída de una enfermedad linfoproliferativa o en pacientes que presenten una o más de las siguientes alteraciones al inicio:

- Niveles de ácido úrico superiores a 7 mg/dL.
- Función renal inicialmente afectada.
- Recuento de leucocitos inicial mayor de 100 000/mm³.

Modalidades de administración

Vía de administración intramuscular o endovenosa. Posología: 100 unidades/kg/día por vía parenteral repartida en dos o tres dosis diarias, preferentemente en infusión endovenosa de 30 minutos; dosis máxima 2 000 unidades día para pacientes con superficie corporal menor de 1 m² y 4 000 unidades/día para aquellos con superficie corporal mayor de 1 m². Se debe administrar durante el tiempo que se extiendan los distur-

bios metabólicos que llevan a la hiperuricemia (4-7 días).

A fin de asegurar una buena solubilidad se recomienda dejar el producto en contacto con el solvente durante un mínimo de 2 minutos antes de su administración. La UO no debe mezclarse con otros fármacos en la jeringa o tubuladura de la vía endovenosa. Para las infusiones se recomienda solución fisiológica.

No se debe asociar a allopurinol a fin de evitar la acumulación de metabolitos no cuantificables y de potencial efecto deletéreo (xantina, hipoxantina).

No requiere alcalinización de la orina, por lo cual no debe administrarse bicarbonato de Na con el plan de hidratación.

Todas las restantes medidas de prevención de lisis (hiperhidratación, quelantes) no deben suspenderse, ya que las otras alteraciones metabólicas del SLTA no serán mejoradas por la UO.

Si el tratamiento se prolonga más allá de los 15 días se puede presentar una resistencia a la enzima, producto de la generación de anticuerpos lábilles, pero luego de un tiempo se logran nuevamente respuestas terapéuticas si se requiere la utilización del producto.

Toxicidad

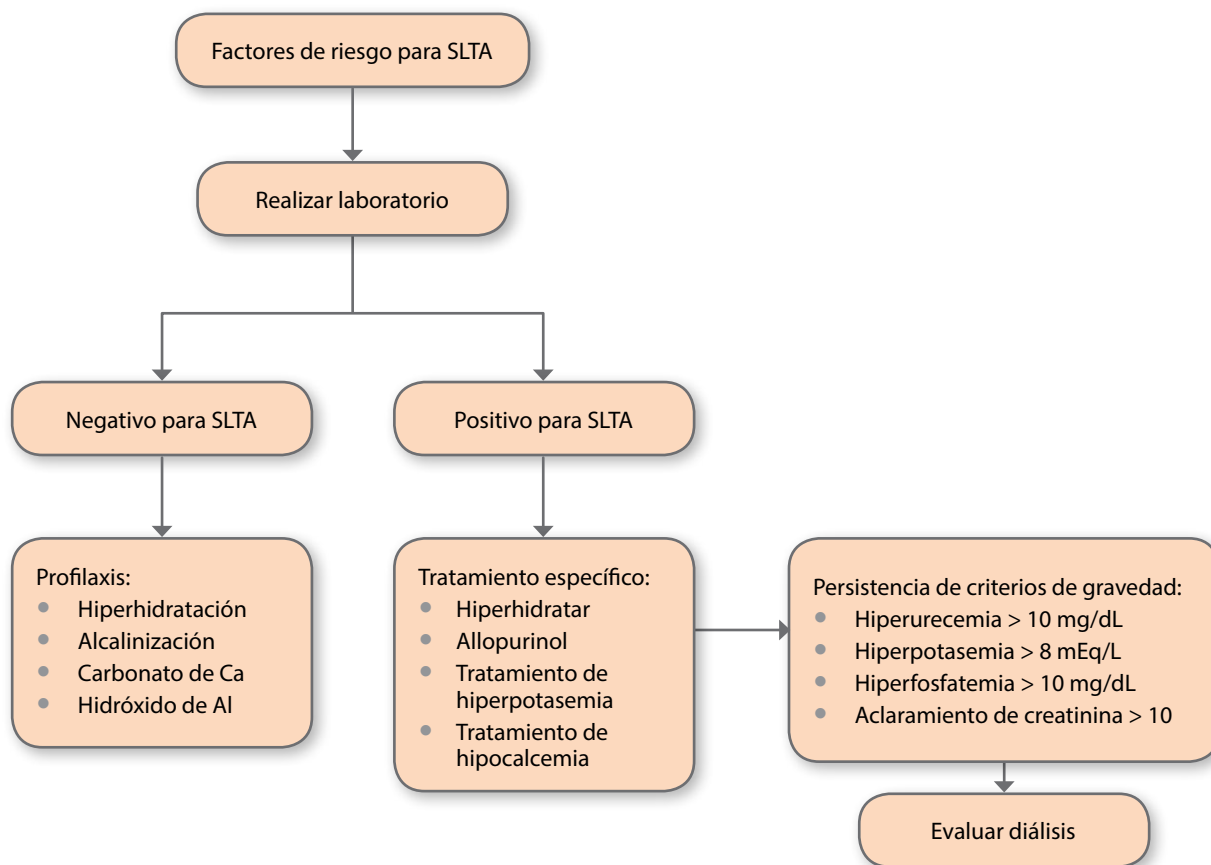
La toxicidad aguda es prácticamente nula, los fenómenos ligados a manifestaciones alérgicas a la enzima son poco frecuentes y pueden corresponder a mínimas manifestaciones cutáneas o episodios de broncoobstrucción. Excepcionalmente, se han descrito reacciones graves por lo que se recomienda disponer de elementos de reanimación junto al paciente.

Presentación

La UO se presenta como un polvo liofilizado estéril para la administración por vía endovenosa. Dosificación 1 000 unidades por ampolla (para ser almacenada a +8 °C).

Pronóstico

Para otorgar el alta de internación se requiere la resolución de las alteraciones metabólicas; también se tendrá en cuenta la enfermedad de base del paciente.



Bibliografía

Coiffier B, Altman A, Pui CH, Younes A, Cairo MS. Guidelines for the management of pediatric and adult tumor lysis syndrome: an evidence-based review. *J Clin Oncol* 2008; 26: 2767-78.

Flombau CD. Metabolic emergencies in cancer patient. *Semin Oncol* 2000; 27: 322.

Goldman SC et al. A randomized comparison between rasburicase and allopurinol in children with lymphoma or leukemia at high risk for tumor lysis. *Blood* 2001; 97: 2998.

Monteverde M, Martin S. Insuficiencia renal aguda. En: Comité Nacional de Nefrología Pediátrica (ed). *Nefrología Pediátrica*. 2ª ed. Buenos Aires: Fundasap ediciones, 2008, p 574-94.

Rheingold SR, et al. Oncologic emergencies. En: Pizzo P, Poplak DG (eds). *Principles and practice of pediatric oncology*. 4ª ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2002, p 1177.

Extraído del Libro: Hospital General de Niños Pedro de Elizalde. Criterios de diagnóstico y tratamiento en Pediatría. Segunda Edición. Buenos Aires: Ediciones Journal, 2012. Para mayor información escribir a: info@journal.com.ar

Síndrome purpúrico

Elena, G., Lavergne, M.

Definición

Grupo de enfermedades en las que se producen pequeñas hemorragias de las capas superficiales de la piel o mucosas que dan una coloración purpúrea (falla de la hemostasia primaria).

Clasificación

Básicamente, diferenciamos los síndromes purpúricos según sean trombocitopénicos o no trombocitopénicos, como se presentan en la Tabla 10.4.1. A continuación nos referiremos en particular a la púrpura trombocitopénica inmune.

Púrpura trombocitopénica inmune

Definición

La púrpura trombocitopénica inmune (PTI) es una trombocitopenia aislada que se presenta con manifestaciones de sangrado o sin ellas, en pacientes que cumplen los siguientes criterios:

- Recuento plaquetario menor de 100 000/mm³.
- Ausencia de enfermedad infecciosa aguda intercurrente (mononucleosis, hepatitis, varicela, etc.).
- Ausencia de enfermedad sistémica de base (lupus eritematoso sistémico, artritis reumatoidea juvenil, inmunodeficiencia, etc.).
- Megacariocitos normales o aumentados en la PAMO (punción aspiración de médula ósea). Este es un criterio que puede ser reemplazado por la remisión completa espontánea o inducida por gammaglobulina en aquellos pacientes a los que no se les realizó PAMO al inicio de la afección.

Clasificación

La clasificación clásica en aguda y crónica, ha sido modificada recientemente de la siguiente manera:

- PTI de reciente diagnóstico: cuando se alcanza la remisión completa (tres recuentos plaquetarios mayores o iguales a 100 000/mm³) antes de los tres meses del inicio de la afección. Representa el 50% de los casos.
- PTI prolongada: cuando los recuentos plaquetarios persisten en cantidades inferiores a 100 000 mm³ entre los tres y doce meses de evolución. Se observa en el 30% de los casos.
- PTI crónica: cuando los recuentos plaquetarios persisten en rangos inferiores a 100.000 mm³ luego de doce meses de evolución. Constituye el

20% de los casos; de ellos, del 20% al 25%, según las distintas series, alcanza remisión completa espontáneamente luego de años de evolución.

- PTI recidivante: cuando luego de haber alcanzado remisión completa y sostenida en el tiempo (durante meses o años) el recuento plaquetario baja nuevamente a menos de 100 000/mm³. Se observa en el 2%-4% de los casos.

Diagnóstico

El diagnóstico de PTI frecuentemente es directo, dado que la mayoría de las otras entidades que deben tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial se desarrollan en niños críticamente enfermos o que además presentan estigmas o hallazgos clínicos y de laboratorio que no se observan en PTI.

Anamnesis

Antecedentes personales

- Enfermedades infecciosas específicas e inespecíficas previas: en la mayoría de los casos las infecciones previas a la aparición de la púrpura son leves y poco específicas. No obstante, se conoce que el virus de la varicela zóster, el del sarampión, el de Epstein Barr y algunas infecciones bacterianas leves desencadenan PTI. Por otra parte, es bien conocida la relación entre el VIH y la PTI, lo cual debe tenerse en cuenta durante el interrogatorio, para descartar PTI secundaria.
- Inmunizaciones previas: existe correlación entre la aplicación de vacunas de virus vivos y atenuados (SRP y Sabin) y la aparición de PTI.
- Inmunodeficiencias congénitas: estos pacientes son más proclives a desarrollar PTI y otros trastornos hematológicos mediados por el sistema inmune, también englobados como PTI secundaria.

Antecedentes familiares

Habitualmente, la historia familiar de estos pacientes es negativa para entidades hematológicas.

Examen físico

Por lo general, se aprecia:

- Paciente en buen estado general.
- Petequias o hematomas que, a menudo, aparecen con mayor frecuencia en la cara, el cuello y la parte superior del tórax.

No trombocitopénicas

- Desorden cualitativo de las plaquetas.
 - Congénitas:
 - Tromboastenia de Glanzman.
 - Síndrome de las plaquetas gigantes (enfermedad de Bernard-Soulier).
 - Adquiridas:
 - Insuficiencia renal aguda o crónica.
 - Enfermedad hepática.
 - Consumo de aspirina.
- Vasculares:
 - No inflamatorias:
 - Congénitas: malformaciones vasculares, trastornos del tejido conectivo (Danlos).
 - Adquiridas: mecánicas.
 - Daño endotelial.
 - Inflamatorias:
 - Vasculitis de grandes y medianos vasos (poliarteritis nudosa).
 - Vasculitis de pequeños vasos (síndrome de Henoch, VIH, colagenopatías).

Trombocitopénicas

- Por defecto de la producción o producción defectuosa:
 - Congénitas:
 - Pancitopenia constitucional (síndrome de Fanconi).*
 - Trombocitopenia amegacariocítica.
 - Síndrome de TAR (trombocitopenia c/agenesia de radio).
 - Adquiridas:
 - Anemia aplásica.*
 - Infiltración medular.*
 - Infecciones virales (Epstein Barr, VIH, parvovirus, rubéola).
 - Secundaria a medicamentos (digoxina-sulfas).*
- Por aumento de la destrucción:
 - Inmunes:
 - Púrpura trombocitopénica idiopática: causa más frecuente de síndrome purpúrico en la infancia.
 - VIH.
 - No inmunes:
 - Síndrome urémico hemolítico.
 - Hemangiomas (síndrome de Kassabach Merrit).
 - Circulación turbulenta (*bypass* cardíaco, estenosis aórtica, reemplazo valvular).
 - Coagulación vascular diseminada.
- Por secuestro:
 - Hiperesplenismo.
 - Hipotermia.

(*) SUELEN PRESENTARSE EN COMBINACIÓN CON OTRAS CITOPENIAS.

- Sangrados en mucosas, tales como epistaxis, hematuria, hemorragia gingival o flictenas hemorrágicas en la boca. Las hemorragias gastrointestinales son poco frecuentes.

- Tamaño normal del hígado y del bazo; el bazo puede estar levemente aumentado en un 10% de los pacientes.
- Ausencia de linfadenopatías significativas.
- Sangrados del SNC poco frecuentes (menores de 1%).

Para el diagnóstico de PTI deberán estar presentes los siguientes cuatro requisitos:

- Síndrome purpúrico con trombocitopenia (recuento plaquetario menor de 100 000/mm³).
- Ausencia de enfermedad infecciosa aguda concomitante (mononucleosis infecciosa, hepatitis, etc).
- Ausencia de patología sistémica de base (lupus eritematoso sistémico, síndrome de inmunodeficiencia adquirido, linfoma, etc).
- Megacariocitos normales o aumentados en médula ósea. Este criterio puede ser reemplazado en caso de remisión espontánea completa en aquellos pacientes a los que no se les haya realizado punción de médula ósea (véase más adelante).

Exámenes complementarios

- Hemograma completo con recuento de plaquetas y visualización del frotis periférico.
- Coagulograma básico: tiempo de protrombina, tiempo parcial de tromboplastina activada y tiempo de trombina.
- Serología viral: las determinaciones mínimas que se deben realizar serán para Epstein-Barr, VIH y hepatitis. En forma opcional, se recomienda serología para CMV, herpes, etc.
- Prueba de Coombs directa.
- Medulograma (opcional). Puede obviarse si los restantes valores del hemograma son normales y mientras el paciente no reciba tratamiento con corticoesteroides. Pero deberá realizarse si a los quince días el recuento plaquetario persiste en valores similares a los del momento del diagnóstico. Si el recuento plaquetario experimentó un aumento parcial, quedará a criterio del médico tratante su realización posterior al igual que su ejecución en cualquier momento en caso de que el paciente presente hemorragias graves.
- Estudio de colagenopatías: en pacientes de diez o más años.

Diagnóstico diferencial de la trombocitopenia de aparición aguda

- Coagulación intravascular diseminada.
- Septicemia.
- Síndrome urémico hemolítico.
- Leucemia aguda, linfoma no Hodgkin.
- Anemia aplásica congénita o adquirida.
- Trombocitopatías.

Criterios de internación

- Niños con manifestaciones de sangrado húmedo (epistaxis, gingivorragias, hemorragia digestiva, hematuria, etc.) independientemente del recuento de plaquetas.
- Recuento plaquetario con menos de 20 000/mm³ con o sin manifestaciones de sangrado.
- Niños menores de un año independientemente del recuento plaquetario o las manifestaciones de sangrado.
- Medio sociofamiliar deficiente valorado junto al Servicio social.

Tratamiento

PTI aguda

Recibirán tratamiento activo aquellos pacientes que presenten recuento plaquetario de 20 000/mm³ o menos. Se debe tener en cuenta que el único objetivo es inducir un aumento del recuento plaquetario que disminuya la gravedad del sangrado, ya que no existen hasta ahora medicamentos que actúen sobre el mecanismo primario de la enfermedad. La terapéutica será determinada por el médico tratante, dentro de las siguientes opciones:

- IgG IV: 1 g/kg/día por dos días consecutivos. La respuesta es rápida, generalmente entre 24 y 48 horas luego de la dosis inicial. El grado de respuestas favorables está en el orden de 90%-95%, en las que se alcanzan recuentos plaquetarios normales la mayoría de las veces. Su efecto se mantiene entre quince y veinte días luego de la infusión.
- IgG IV: 0,8 g/kg, dosis única. La respuesta es algo más tardía que la que se obtiene con el esquema anterior, pero el porcentaje de respuestas favorables es similar. Habitualmente, alcanzan recuentos plaquetarios seguros (mayores de 50 000/mm³), pero no mayores de 150 000/mm³.
- Prednisona oral: 4 mg/kg/día por cuatro días consecutivos. La respuesta se observa entre el tercero y el quinto día. Aproximadamente el 80% de los pacientes responden, pero en general vuelven a recaer pocos días después.
- Prednisona oral: en dosis de 1-2 mg/kg/día por un período de dos a tres semanas. La respuesta se observa entre el quinto y el séptimo día. Aproximadamente el 50%-60% de los pacientes responden favorablemente.
- Metilprednisolona intravenosa: en dosis de 30 mg/kg/día por un lapso de dos a tres días consecutivos. El patrón de respuesta es similar al del esquema con prednisona, de 4 mg/kg/día.
- Inmunoglobulina anti-D intravenosa en una dosis única de 50-75 µg/kg (sólo en pacientes Rh positivos). La respuesta se observa entre el

cuarto y el quinto día. El porcentaje de respuestas es del 80%. La duración del efecto es similar a la de la IgG IV. Debe tenerse en cuenta que normalmente produce un descenso de hemoglobina de 0,5 a 2 g/dL. Se debe tener especial precaución con su administración a pacientes con patología renal preexistente.

PTI prolongada y crónica

Serán pasibles de tratamiento activo los pacientes cuyos recuentos plaquetarios se mantengan sostenidamente por debajo de 30 000/mm³. La conducta terapéutica que debe seguirse será determinada por el médico tratante, dentro de las siguientes opciones:

- Esplenectomía: es el tratamiento de elección. Produce normalización del recuento plaquetario en 70%-90% de los pacientes. Antes del procedimiento, el paciente deberá recibir, por lo menos dos semanas antes, vacunación contra *Haemophilus influenzae*, neumococo y meningococo; luego de realizada la esplenectomía deberá recibir profilaxis diaria con penicilina oral, amoxicilina, eritromicina, TMS, o mensual, con penicilina benzatínica. La decisión de realizarla deberá ser consensuada entre el paciente, sus padres y el médico tratante, evaluando el peso de los siguientes factores en la determinación que se adoptará:
 - Factores de riesgo determinados por la enfermedad; deben considerarse especialmente los recuentos plaquetarios de 15 000/mm³ o menos o la presencia de manifestaciones hemorrágicas importantes (por su volumen o por su localización).
 - Riesgo de infección sistémica fulminante secundaria a la esplenectomía.
 - Edad, ya que el riesgo de infección sobregregada posterior a la esplenectomía es mayor cuanto menor sea el paciente. Por lo tanto, en los niños más pequeños es conveniente postergarla hasta cumplir los diez años; si no fuera factible, tratará de realizarse después de cumplidos los cinco años. Por debajo de esa edad sólo se esplenectomizarán aquellos pacientes que, a criterio del médico tratante, presenten factores de riesgo con potencial compromiso vital.
 - Limitación en la calidad de vida del paciente producida por su enfermedad.
 - Posibilidad de remisión espontánea completa aun después de muchos años de evolución.
- Si las características del paciente lo permiten, la esplenectomía deberá realizarse preferiblemente por vía laparoscópica, siempre

que el equipo quirúrgico tratante tenga suficiente experiencia con esta técnica.

- En pacientes con alto riesgo de sepsis pos-esplenectomía (menores de seis años) o en aquellos de cualquier edad en los que la esplenectomía haya fracasado, se podrá intentar tratamiento con rituximab: 375 mg/m²/dosis, una vez por semana, durante cuatro semanas. El porcentaje de remisiones prolongadas alcanzado con esta terapia está en el orden del 35%-40%. Los efectos adversos graves, que obligan a suspender el tratamiento, se observan en aproximadamente el 4% de los pacientes.
- Si la esplenectomía o el tratamiento con rituximab están contraindicados, fracasaron o no fueron aceptados, y el paciente presenta en forma continua recuentos plaquetarios de 15 000/mm³ o menos, o hemorragias graves, se podrá intentar con alguna de las siguientes opciones terapéuticas, con la finalidad de mantener recuentos plaquetarios por encima de los valores considerados de alto riesgo:
 - Inmunoglobulina anti-D intravenosa: 50-75 µg/kg, dosis única (solo en pacientes Rh positivos).
 - IgG IV: 1 g/kg/día por dos días consecutivos o dosis única de 0,8 g/kg.
 - Pulsos periódicos de corticoesteroides: 30 mg/kg/día de metilprednisolona intravenosa por dos o tres días consecutivos; 4 mg/kg/día de prednisona oral por cuatro días consecutivos; o 20-40 mg/m²/día de dexametasona oral por cuatro días consecutivos.
- Si todas las medidas anteriores no dieron resultado y el paciente persiste con recuentos plaquetarios de 15 000/mm³ o menos, o hemorragias graves, se podrá intentar alguno de los siguientes tratamientos alternativos (teniendo en cuenta que debido a la escasa experiencia pediátrica con estas terapias, los esquemas terapéuticos indicados son tentativos):
 - Ciclosporina A: 5-15 mg/kg/día.
 - Ciclofosfamida: 1,5 g/m²/dosis, intravenoso, cada cuatro semanas, de dos a cuatro dosis.

- Azatioprina: 2-3 mg/kg/día, oral.
- Alfa interferón: 3 x 10⁶ U/m²/dosis, subcutáneo, tres veces por semana, durante cuatro a doce semanas.
- Vincristina: 0,02 mg/kg/dosis (dosis máxima: 2 mg), intravenosa, cada 5-7 días, tres dosis.
- Vinblastina: 0,1 mg/kg/dosis (dosis máxima: 10 mg), intravenosa, cada 5-7 días, tres dosis.
- Danazol: 2-3 mg/kg/día, oral.

Tratamiento de emergencia

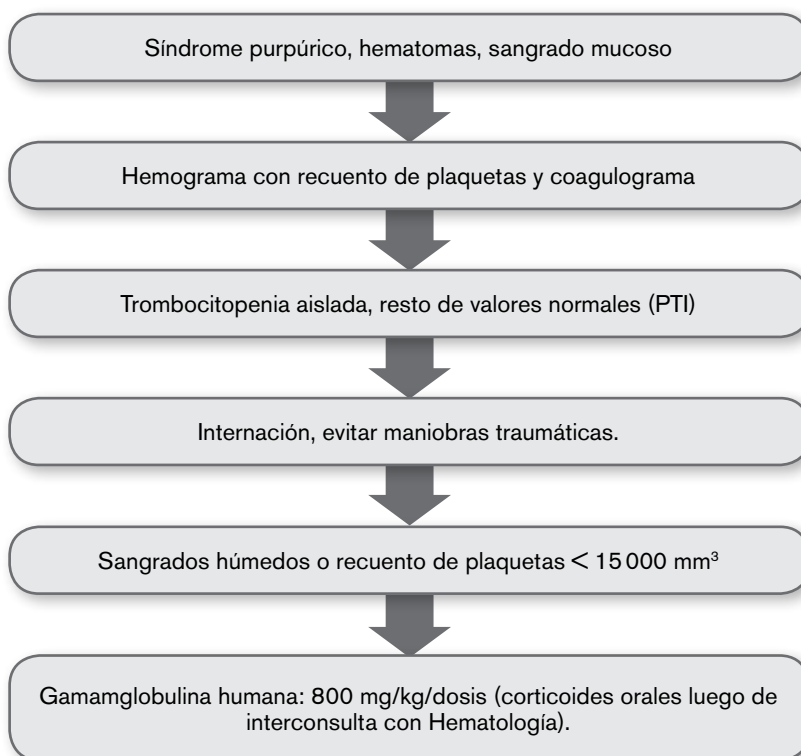
Frente a una situación de hemorragias con riesgo de vida inmediato (hemorragia intracraneal, intra-abdominal u otras), se deberán tomar las siguientes medidas en forma simultánea:

- IgG IV: 1 g/kg/día por un plazo de uno o dos días consecutivos.
- Metilprednisolona: 30 mg/kg/día, intravenosa, por un período de dos a tres días consecutivos.
- Transfusión continua de concentrado de plaquetas 1 UI/hora.
- Esplenectomía de urgencia.
- Cirugía en el sitio de sangrado, si es necesaria y factible (sistema nervioso central y abdomen).

Efectos adversos del tratamiento

Todos los medicamentos utilizados para el tratamiento de la PTI pueden producir efectos adversos graves. A continuación, se enumeran algunos de los más frecuentes o importantes causados por los medicamentos de uso habitual:

- Corticoides: osteoporosis, síndrome de Cushing, hipertensión arterial, hiperglucemia, cataratas, psicosis, etc.
- Ig IV: reacciones alérgicas, shock anafiláctico, meningitis aséptica, anemia hemolítica, transmisión de agentes infecciosos, etc.
- Ig anti-D: reacciones alérgicas, hemólisis masiva, transmisión de agentes infecciosos, etc.
- Rituximab: angioedema, enfermedad del suero, hipotensión arterial, broncoespasmo, edema laríngeo, neutropenia, etc.
- Drogas inmunosupresoras: trastornos gastrointestinales, inmunosupresión, pancitopenia, alopecia, hepatotoxicidad, etc.



Bibliografía

Beck CE, Nathan PC, Parkin PC, et al. Corticosteroids versus intravenous immune globulin for the treatment of acute immune thrombocytopenic purpura in children: A systematic review and meta-analysis of randomized controlled trials. *J Pediatr* 2005; 147: 521-7.

British Committee for Standards in Haematology General Haematology Task Force. Guidelines for the investigation and management of idiopathic thrombocytopenic purpura in adults, children and in pregnancy. *Br J Haematol* 2003; 120: 574-96.

Donato H, Picón A, Martínez M, et al. Demographic data, natural history, and prognostic factors of idiopathic thrombocytopenic purpura in children: A multicentered study from Argentina. *Pediatr Blood Cancer* 2009; 52: 491-6.

Edslev PW, Rosthøj S, Treutiger I, et al. A clinical score predicting a brief and uneventful course of newly diagnosed idiopathic thrombocytopenic purpura in children. *Br J Haematol* 2007; 138: 513-6.

Imbach P, Kühne T, Müller D, et al. Childhood ITP: 12 months follow-up data from the prospective Registry I of the Intercontinental Childhood ITP Study Group. *Pediatr Blood Cancer* 2006; 46: 351-6.

Kühne T, Blanchette V, Buchanan GR, et al. Splenectomy in children with idiopathic thrombocytopenic purpura: A prospective study of 134 children from the Intercontinental Childhood ITP Study Group. *Pediatr Blood Cancer* 2007; 49: 829-34.

Mueller BU, Bennett CM, Feldman HA, et al, for the Pediatric Rituximab/ITP Study Group, the Glaser Pediatric Research Network. One year follow-up of children and adolescents with chronic immune thrombocytopenic purpura (ITP) treated with rituximab. *Pediatr Blood Cancer* 2009; 52: 259-62.

Parodi E, Nobili B, Perrotta S, et al. Rituximab (Anti-CD20 monoclonal antibody) in children with chronic refractory symptomatic immune thrombocytopenic purpura: efficacy and safety of treatment. *Int J Haematol* 2006; 84: 48-53.

Parodi E, Rivetti E, Amendola G, et al. Long-term follow-up analysis after rituximab therapy in children with refractory symptomatic ITP: identification of factors predictive of a sustained response. *Br J Haematol* 2008; 144: 552-8.

Tarantino MD, Bolton-Maggs PHB. Update on the management of immune thrombocytopenic purpura in children. *Curr Opin Hematol* 2007; 14: 526-34.

Extraído del Libro: Hospital General de Niños Pedro de Elizalde. Criterios de diagnóstico y tratamiento en Pediatría. Segunda Edición. Buenos Aires: Ediciones Journal, 2012. Para mayor información escribir a: info@journal.com.ar

XX Jornadas Multidisciplinarias de Pediatría del Hospital General de Niños Pedro de Elizalde. “Nuestro Hospital... Un Constante Desafío”.

12, 13 y 14 de noviembre de 2014.

P1

Uso de Carvedilol ante Disfunción Ventricular en niños con Miocardiopatía Dilatada.

Biancolini MF.

Unidad Cardiología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Objetivo: Evaluar respuesta de la función miocárdica con uso carvedilol en pacientes con miocardiopatía dilatada con disfunción ventricular severa.

Población: Pacientes (p) servicio cardiología infantil con diagnóstico de miocardiopatía dilatada (MCPD) y disfunción ventricular que recibían carvedilol.

Materiales y Métodos: Estudio observacional retrospectivo y prospectivo iniciado en noviembre 2011 a la actualidad. Análisis de evolución de los pacientes basándonos en la información presente en la HC. Sumado a los índices tradicionales de estudio de la función ventricular (Modo M: Fracción de acortamiento (FA) y eyección (FE), excursión lateral de los anillos y Doppler pulsado), se agregó la evaluación mediante nuevas técnicas ecocardiográficas que permiten cuantificar objetivamente la respuesta intrínseca de la función miocárdica (Tissue Doppler Imagin (TDI), Speckel Trackel (AFI), Tissue Tracking (TT), Strain longitudinal (ST) y Strain Rate (SR)). Además se valoró el volumen cavitario del ventrículo izquierdo (VI) en 3D. El análisis estadístico se realizó utilizando t-test considerando $p < 0,005$ como estadísticamente significativa.

Resultados: 9p con MCPD y disfunción ventricular. 1 falleció durante el seguimiento por la gravedad de su patología de base. Se realizaron 54 protocolos (8 iniciales pre inicio del carvedilol y 46 post inicio del tratamiento). Análisis de datos recabados entre noviembre 2011 y 2013. Edad X: 24,9 meses (m), Superficie corporal X: 0,53m², Tiempo X desde el inicio de la medicación: 5,89 m, Dosis X: 0,35 mg/kg/día, Tiempo X de seguimiento: 10,6 m. En la evaluación de los pacientes pre carvedilol se observa que los volúmenes se encuentran aumentados con FA y FE severamente deprimidas y disminución de la excursión lateral del VI. El TT se encuentra disminuido. Así mismo existe severa depresión en el AFI y en el ST global y regional. El SR evidencia disminución global, con mayor afectación de la zona medial septal por máximo estiramiento medioventricular observable en la reconstrucción del volumen ventricular 3D. En la valoración post-tratamiento los cambios estadísticamente significativos fueron: mejoría de excursión lateral del VI, de función sistólica global y regional en el TDI, del TT a nivel basal y medial lateral y del ST en la zona medial septal, lugar de máximo estiramiento medioventricular. Los primeros parámetros en afectarse y en responder a la terapéutica fueron la excursión lateral ventricular tanto en modo M como con TT. Efectos adversos del carvedilol, 1p requirió descenso de medicación por presentar hipotensión arterial con buena respuesta. A1p se le suspendió medicación por buena evolución continuando a la actualidad con parámetros estables.

Conclusión: En la actualidad los β -bloqueantes como el carvedilol forman parte integral del manejo de la IC del adulto, sin embargo la experiencia clínica en niños, en particular con esta droga, es aún muy limitada. El Carvedilol se utiliza actualmente en tratamiento de niños con disfunción ventricular secundaria a cardiopatía congénita descompensada y/o MCPD grave y refractaria al tratamiento habitual. Dada la buena respuesta en nuestro grupo de paciente creemos que es una droga útil en el tratamiento de pacientes con MCPD con disfunción ventricular y se necesitan más estudios para ampliar la muestra para ser representativa.

P2

Evaluación ecocardiográfica de la disfunción ventricular en la enfermedad de Pompe.

Biancolini MF., Levantini F., Blanca M., Seara G., Biancolini J., Ackerman J., de Dios A.

Unidad Cardiología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: La enfermedad de Pompe (EP) está producida por la deficiencia parcial o completa de la enzima ácido alfa 1,4 glucosidasa (también llamada ácido maltasa). Con la ausencia de esta enzima el glucógeno se acumula en las células causando daño, principalmente a células musculares. Esta enfermedad puede amenazar la vida del paciente (p) cuando afecta los músculos respiratorios y/o cardíacos. La confirmación del diagnóstico se realiza en cultivo de células de piel demostrando la actividad de dicha enzima.

Objetivo: Analizar la función miocárdica en p con EP durante la terapia de reemplazo enzimática (TRE).

Materiales y Métodos: Seguimiento de 2p con EP con TRE: Myozyme (alfa glucosidasa) 20mg/Kg/dosis. El 1^{er} p inició el tratamiento a los 17 meses de vida y el 2^{do} a los 2 meses de vida. Ambos p se encontraban en insuficiencia cardíaca al momento del inicio. La valoración de la función ventricular incluyó parámetros tradicionales: Doppler pulsado, excursión lateral, índice de Tei (iTei), Fracción de eyección (FE) y de acortamiento (FA), masa ventricular (fórmula de Teichol's), y Doppler tisular. Sólo el 2^{do} p fue evaluado con técnicas de 2^{da} generación: 2D Speckle Tracking (2DST), Strain longitudinal (ST) y Strain Rate (SR).

Resultados: la 6^a dosis de TRE mostró reducción significativa de la masa del ventrículo izquierdo (VI): de 317 a 124 g/m² en el 1^{er} p, y una mejoría en la función sistólica del VI: FA 10% al 29%. En el 2do p la reducción de la masa fue: de 678 a 270 g/m² aunque la función ventricular sólo mejoró ligeramente: FA de 11 a 14% y FE de 28 a 31%. El iTei mejoró de 1.48 pre-tratamiento a 0.6 post-tratamiento en el 1er p pero no tuvo cambios significativos en el 2^{do} p (de 1.2 a 1). El 2do p demostró severo deterioro de la función miocárdica con 2DST, ST y SR incluso cuando la FA, FE u iTei habían tenido ligeras mejoras y la masa ventricular se había reducido significativamente. El pronóstico real de la función miocárdica con TRE se encuentra relacionado a la recuperación de parámetros como 2DST y los parámetros tradicionales de valoración podrían ser insuficientes para evaluar la función del VI.

Conclusión: 2DTS permite evaluar la deformación miocárdica regional en la EP con TRE, siendo útil en el diagnóstico y seguimiento y en la valoración de la respuesta terapéutica. iTei, FA y FE mostraron mejoría con la TRE así como la reducción de la masa ventricular. Estos parámetros parecen insuficientes para evaluar la respuesta miocárdica. Incluso cuando la masa demostró mejoría, el 2DST del VI persistía con importante deterioro.

P3

10 años de historia escolar.

Bonavía V., Cardoso C., Díaz Nóbrega F.

Escuela Hospitalaria N° 3. Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: La finalidad de esta presentación tiene como objetivo dar a conocer el trabajo llevado a cabo en la Escuela desde su reapertura en el año 2003 hasta la actualidad, favoreciendo las redes comunicativas con el personal de salud, afianzando los lazos con toda la comunidad hospitalaria.

Este trabajo pretende hacer un recorrido de la actividad pedagógica

realizada en los distintos servicios del hospital desde el año 2003 hasta la actualidad, los que se han ido ampliando a lo largo del tiempo, permitiendo establecer nuevos vínculos entre salud y educación. De esta manera, la escuela se encuentra hoy fortalecida en los distintos servicios donde cumple con su función educadora. En un comienzo, en los sectores de internación y en el servicio de rayos. Luego, se fueron incluyendo poco a poco otros servicios, con la modalidad de taller: hospital de día, inmunología, cardiología, kinesiología, adolescencia, terapia intermedia, neonatología (madres), nutrición. En la actualidad, se ha diversificado el trabajo pedagógico inaugurando los servicios de salud mental, alto riesgo y guardia.

Objetivos: Analizar la trayectoria de la Escuela dentro del ámbito hospitalario. Comparar los datos cuantitativos obtenidos respecto a los niños atendidos pedagógicamente.

Población: Recién nacidos, niñas, niños y adolescentes.

Material y métodos: Planillas estadísticas mensuales, registros de alumnos, informes pedagógicos, Proyectos Institucionales, observaciones, actos escolares, entrevistas, actas. Métodos cuantitativos: tablas y gráficos.

Resultados: A partir de los datos analizados, se puede inferir que la escuela, a raíz de su mayor participación, junto con los actores intervinientes, han podido dar cuenta de las necesidades pedagógicas de cada uno de los niños que ingresan al hospital, logrando realizar un trabajo interdisciplinario entre salud y educación, formando y fortaleciendo un gran equipo.

Conclusión: A lo largo de éstos diez años, la Escuela Hospitalaria ha crecido, lo cual permitió ampliar los espacios de trabajo dentro del hospital, aumentando la matrícula respecto de la atención de los concurrentes, favoreciendo el seguimiento de las trayectorias escolares y sosteniendo el aprendizaje a partir de los aspectos sanos, tal como lo promueven las leyes vigentes de protección al niño.

P4

Hábitos Vocales de los docentes del Distrito 5^o del Programa de Salud Escolar del Gobierno de la Ciudad de Buenos Aires durante el año 2013.

Abdo Ferez MM*, Adelfang C, Ferrario C, Giordano F, Lombardo L, Manjarin M, Massri P, Noya C, Vacirca S.

*Sección Foniatría Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: La prevalencia de disfonía en la población docente es alta al compararla con otras profesiones; así como también es alta la frecuencia de factores de riesgo para el desarrollo de patología de la voz. El uso de la voz en estos profesionales no debe ser espontánea, sino el producto de una técnica aprendida. El entrenamiento vocal brinda mayor volumen, expresividad y desarrolla la capacidad de percibir la propia voz permitiéndole afrontar las exigencias del aula. Por lo antedicho se procedió a realizar una encuesta sobre factores de riesgos vocales tanto individuales como colectivos con el fin de prevenir problemas derivados del uso profesional de la voz.

Objetivo: Indagar sobre los hábitos vocales de los docentes de primer grado y sala de 5 años del Distrito 5^o que integran el Programa de Salud Escolar.

Población: Participaron de la muestra 14 docentes (10 de Escuela Primaria y 4 de Jardín de Infantes).

Material y Métodos: Se realizó una encuesta anónima sobre hábitos vocales a los docentes de sala de 5 años y de primer grado del Distrito 5^o del Programa de Salud Escolar.

Resultados: El 90 % de los docentes de escuela primaria refirió sequedad de garganta o boca y cansancio general al finalizar la jornada de trabajo. El 80 % de los docentes de primaria y el 50 % de las docentes de jardín refirió tensión en el cuello, hombros o espalda. El 75 % de los docentes de jardín de infantes y el 50% de los docentes de primaria bebe menos de 1,5 litros de agua al día. El 70 % de los docentes de primaria consume caramelos mentolados o refrescantes y usa sprays de garganta mientras que en el caso de las docentes de jardín, sólo el 25 % de ellas. El 60 % de los docentes de primaria presenta cúmulo de mucosidad en la nariz, mientras que el 50% presenta ardores o problemas digestivos. El 50 % de las docentes de primaria y jardín presentan alergias. El 30 % de los docentes refirió que los trastornos de su voz se han instaurado o se han ido haciendo cada vez más frecuentes.

Conclusiones: De los datos expuestos se desprende que los docentes de primaria están más expuestos a desarrollar patología vocal. Carecen de hábitos preventivos. Utilizan malos hábitos compensatorios. Los trastornos se han manifestado en la resonancia vocal y en el aspecto miofuncional.

P5

Vinculados y Conectados.

Elichabe Testa MC, Ganino R.

Sección Adolescencia Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: El siguiente trabajo deriva de un proyecto interdisciplinario entre salud, educación y voluntariado, que se lleva a cabo en la sala de espera a la que concurren las adolescentes para control ginecológico, prenatal y postparto.

Objetivo: Brindar a través de charlas y talleres un espacio para la reflexión y el conocimiento de las diferentes etapas de embarazo, preparación física y psicológica para el momento del parto, los cuidados posteriores tanto de la mamá como del bebé, para mejorar su calidad de vida, promover la lactancia materna, el vínculo temprano entre ellos y la inserción de la adolescente-mamá en la sociedad, ayudados por el voluntariado que ofrece en la sala de espera contención, a través de la escucha y el trabajo manual.

Materiales y Método: Talleres en sala de espera. Material didáctico (láminas, colchonetas, juegos, computadoras, música). Enseñanza de tareas manuales. Espacio de escucha y contención

Resultados: Se consolidó un grupo estable de 15 pacientes que participaban del taller. A través del mismo, se pudo establecer que el 86,6% de las chicas tuvieron un embarazo a término, pudiendo llevar a la práctica lo adquirido durante el taller. El 50 % de ellas, continúan con controles post parto alimentan a sus bebés con leche materna, concurren asiduamente al servicio de ginecología para control y elección de métodos anticonceptivos, también en busca del equipo para continuar el vínculo establecido. Según estadísticas, un alto porcentaje de niños en países de América Latina cuyas madres son adolescentes, requieren internación en sector de neonatología por distintos motivos, en nuestra población, sólo hubo registro de uno de ellos que requirió internación.

Conclusión: En forma reiterada, las adolescentes formaban parte de estos talleres en busca a referentes del equipo de salud demostrando interés por nuestras opiniones sobre temas relacionados con la crianza de los niños y necesidades en otros aspectos de sus vidas. Este vínculo que se generó favoreció el contacto con la institución para el seguimiento en el servicio de ginecología, la elección de métodos anticonceptivos y el control de los recién nacidos. Actualmente, las mismas concurren asiduamente al sector contándonos sus vivencias, necesidades, dudas con respecto a la crianza de sus bebés etc.

P6

Tuberculosis Faringea.

Spini R, Gonzalez N, Ramirez Z, Cohen D, Badaracco N.

División Otorrinolaringología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: La tuberculosis faringea es una manifestación extrapulmonar infrecuente. No hay casos publicados de tuberculosis faringea en pediatría en nuestro país en los últimos 10 años. El principal motivo de consulta es odinofagia y síndrome febril prolongado. El diagnóstico se basa en el estudio histológico de la biopsia de la lesión.

Objetivo: Describir un caso clínico.

Caso Clínico: Paciente de 17 años edad, sexo femenino. Consulta por odinofagia de 6 meses de evolución asociado a fiebre intermitente. Cumple tratamiento con diversos esquemas antibióticos sin mejoría. Concorre a la División de ORL de nuestro hospital por persistencia de sintomatología. Al examen físico presenta en pared posterior de faringe, ambas regiones amigdalinas y paladar blando placas difusas blanquecinas adheridas. En los bordes uvulares se observan lesiones en saca bocado. Mucosa vecina a la lesión eritematosa y edematizada. Adenomegalias bilaterales yugulares superior y media.

Se solicita laboratorio básico: GB 10500, predominio neutrófilos. ESD 70; resto normal. Serologías VDRL y HIV: Negativo; hisopado de

fauces para búsqueda de gonococo y micológico directo: Levaduras con cultivo negativo. Radiografía de tórax: Infiltrado micronodulillar bilateral. PPD negativa. Interconsultas con Infectología, Inmunología y Neumología. Con diagnóstico presuntivo de Tuberculosis Miliar y diagnóstico diferencial de infección por otros *Mycobacterias* y micosis profunda, se solicita internación para estudio y tratamiento. Se realizan Tomografía de cerebro (normal) y tórax (mediastino sin adenopatías. Parénquima pulmonar: Múltiples nódulos pequeños bien definidos bilaterales. Nódulos centrolobulillares aislados. Áreas de consolidación parcheada en segmento asociada vidrio esmerilado). Muestra de esputo: Baciloscopia positiva. Se indica tratamiento con 4 drogas antituberculosas.

Conclusión: La tuberculosis faríngea es una enfermedad extrapulmonar rara. Por lo que se resalta la importancia de descartar tuberculosis ante toda faringitis sin respuesta al tratamiento convencional y de larga evolución y dado que es una enfermedad transmisible con muy buena respuesta al tratamiento adecuado. La debemos tener presente como diagnóstico diferencial de faringitis crónica.

P7

Taller en sala de espera.

Scliar C, Sanz C, Ruggiero S, Tello J, Testa V, Bonacci P, Robledo V.
Sección de Adolescencia Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: El hospital Elizalde tiene sala de espera diferenciada para el servicio de adolescencia pero dentro de un espacio público al que concurren jóvenes, en su mayoría acompañados por un adulto. Constituye un momento de intercambio enriquecedor para los que están allí y para el personal de salud.

Objetivo: Hacer de la espera un espacio con actividades donde la promoción de la salud sea el centro de la reunión, fortaleciendo el vínculo de confianza con los profesionales, y facilitando la expresión de dudas que se transformen en preguntas en la consulta médica.

Población: Jóvenes de adolescencia temprana y media, en general acompañados por hermanos más pequeños que vienen a pediatría y adultos. Es un grupo irrepetible y circunstancial.

Material y métodos: Es una actividad voluntaria coordinada por el equipo de salud. Se realiza una vez por semana, una hora de duración. Se utiliza una planilla de registro. Los temas a tratar son derechos de los adolescentes, características de la consulta, ITS, uso del preservativo, salud sexual y reproductiva, hábitos saludables, etc.

Los temas son programados con actividades grupales, juegos o cambios de roles.

Resultados y conclusiones: Es un espacio de gran intercambio intergeneracional, con transmisión de experiencias de los adultos a los jóvenes y de aprendizaje constante. Importante para la difusión de temas para la promoción y protección de la salud.

P8

Tuberculosis Otica.

Martins A, Arias E, Badaracco N, Fitz Maurice MA.
División Otorrinolaringología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: La tuberculosis del oído medio es una enfermedad infrecuente, de diagnóstico difícil y tardío, con escasa sintomatología y cultivos negativos. Se debe sospechar en pacientes con otorrea de evolución prolongada y antecedentes de contacto. La tríada histórica consistente en la asociación de otorrea, parálisis facial y perforación timpánica múltiple es excepcional. El diagnóstico se basa en el estudio bacteriológico e histológico. El tratamiento es médico y la cirugía está indicada en el diagnóstico inicial, en caso de complicación y para el tratamiento de las secuelas.

Objetivo: Describir un caso clínico de presentación poco frecuente.

Caso clínico: Paciente de 4 años de edad, sexo masculino. Comienza con un cuadro de otitis media aguda supurada en oído derecho. Se medica con amoxicilina, persiste febril y agrega tumefacción retroauricular, por lo que se interna y se rota a ceftriaxona. A la semana del tratamiento, se drena colección y se rota antibiótico a clindamicina más gentamicina. Tomografía axial computada de peñascos: Lesión osteolítica en tabla externa de mastoides. Se realiza interconsulta

con la División de Otorrinolaringología del Hospital Pedro de Elizalde, donde se decide internación, con diagnóstico de otomastoiditis complicada con absceso subperióstico retroauricular. Se drena nuevamente la colección, se rota esquema antibiótico a clindamicina, ceftriaxona más dexametasona. Otomicroscopia: imagen polipoidea en región atical. Se programa cirugía constatándose falta total de tabla externa a nivel mastoideo, tejido que impresiona colesteatomatoso más granulomas diseminados en toda la cavidad, antro, ático y caja timpánica. Se envió material para cultivo (negativo) y anatomía patológica (compatible con tuberculosis). PPD de 11 mm en el paciente. Catastro: Padre bacilífero.

Conclusiones: La tuberculosis de oído es una entidad rara pero no excepcional. Ante toda otitis media crónica rebelde al tratamiento, en las cuales se ha descartado un colesteatoma, debemos pensar en la posibilidad de una tuberculosis ótica. El diagnóstico debe basarse en la identificación de la micobacteria. Las formas de tuberculosis extrapulmonar han aumentado en frecuencia y debemos tener presente la enfermedad en el área de ORL.

P9

Síndrome de PAI.

Martins A., Cruz D., Fitz Maurice MA., Juchli M.
División Otorrinolaringología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: El Síndrome de Pai (SP) es un trastorno congénito poco frecuente, de etiología desconocida. La mayoría de los casos se trata de un evento esporádico, sin antecedentes familiares. Puede ser el resultado de anomalías cromosómicas y medioambientales, así como mutaciones de novo. Se produce por falla de cierre de la línea media. Presenta signos encefálo craneo faciales. Los criterios diagnósticos mínimos del SP son: 1 o más pólipos nasales (aparece en el 100% de los pacientes) junto a un pólipo congénito alveolar en línea media anterior y/o hendidura mediana del labio superior (81%) y lipoma del cuerpo calloso (85%) acompañado o no de agenesia del mismo. Otros signos acompañantes son: diastema, frenillo maxilar doble y corto, hipertelorismo discreto y alopecia frontal. En algunos casos deformidades del pabellón auricular.

Objetivo: Describir un caso clínico de presentación poco frecuente en pediatría.

Caso clínico: Paciente de 5 meses de vida, sin antecedentes perinatales ni personales de importancia, concurre a la División de Otorrinolaringología del HGNPE por presentar tumor congénito en fosa nasal derecha. Al examen físico se observó tumor pediculado cubierto por piel de aproximadamente 2cm x 1,5cm, con base de implantación en columela de fosa nasal derecha, asociado a insuficiencia ventilatoria nasal. Mamelón en región inferior del vestíbulo nasal izquierdo de aproximadamente 0.5 cm x 0,5 cm. Frenillo maxilar doble y corto, discreto hipertelorismo, alopecia frontal. Se realiza tomografía computada: se observó tumoración en fosa nasal derecha, sin comunicación con sistema nervioso central. Presentaba lesión hipodensa interhemisférica por encima del cuerpo calloso, compatible con lipoma. Se realiza cirugía para excresis de tumoración. Se envió material para anatomía patológica. Informaron lesión compatible con Coristoma.

Conclusiones: El hallazgo de una masa nasal congénita asociado a otras anomalías craneofaciales debe hacer sospechar la presencia del síndrome de Pai, la alerta debería estar dada principalmente por Pediatras y Otorrinolaringólogos. En presencia de un quiste nasal central, debe descartarse la comunicación por extensión a la cavidad craneal. En caso de existir, habrá deformaciones y destrucción del esqueleto de la base del cráneo.

P10

Comité de Bioética del Hospital Pedro de Elizalde: Nuestra historia.

Cudeiro P., Nigro N., Martinez G., Ramirez C., Bré M., Valle L., Chamorro B., Cussi R., Mesias ME.
Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: El Comité de Bioética del Hospital Elizalde lleva varios años en su actividad en pos de contribuir a mantener una ética en la

relación del equipo de salud con el paciente y su familia, como así también en la investigación en seres humanos.

Objetivos: Presentar una reseña de su historia desde inicio - actualidad.

Población: Descripción de la actividad del Comité desde el año 1987 a la actualidad.

Material y Métodos: Historia del Comité de Bioética recabada a través de libros de actas y documentación.

Resultados: La historia del Comité de Bioética del Hospital Elizalde, se inicia hace 27 años. En 1987 comienza su actividad como órgano de consulta ética, denominándose Comité de Medicina Legal que continúa como Comité de Ética el 5 de mayo de 1992. Posteriormente denominado Comité de Bioética, trabajó sustentando el delicado equilibrio ciencia-ética en virtud del incremento exponencial de los avances terapéuticos con situaciones dilemáticas tanto para el paciente como para el equipo de salud y en el ámbito de la investigación en seres humanos. Conformado desde sus inicios por miembros del equipo de salud, abogados, teólogos. En ese mismo camino fue expandiéndose, evaluando temas tanto de bioética clínica, casos clínicos específicos (especialmente en los sectores más complejos de terapia intensiva Neonatología, Oncología) como así también la evaluación ética de los trabajos de investigación. En el año 2011 el GCABA dicta las leyes 3301 de Ética en Investigación y la ley 3302 de Bioética Clínica, a partir de las cuales el Comité de Docencia e Investigación se une al Comité de Bioética para la evaluación ética conjunta de todos los trabajos de Investigación; conformando el actual CEI y el Comité de Bioética Clínica (que trata los temas relacionados con casos clínicos en los cuales se presentan dilemas éticos). El CEI evalúa anualmente 49 protocolos de investigación. Fue el primer Hospital cuyo CEI fue aprobado de acuerdo a las normas establecida por el GCBA. El Comité de Bioética Clínica recibe 10 consultas anuales, todos ellos de una gran complejidad dado que los avances en la ciencia tocan esa delicada línea que separa la proporcionalidad terapéutica del intervencionismo médico que no permite al paciente un buen morir.

Conclusiones: El Comité de Bioética del HGNPE comienza hace 27 años mostrando un crecimiento exponencial, siempre en el camino de tomar conciencia del respeto al ser personal del paciente y su familia y en defensa de la dignidad de la persona aún en tiempos donde se considera al otro como objeto.

P11

Impacto de un programa de entrenamiento físico supervisado en la calidad de vida y capacidad funcional en pacientes pediátricos con enfermedad pulmonar crónica.

Ricciardelli M., Lic. Lisciotta ML., Fassola J., Otamendi I.

Sección Kinesiología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: Dentro de las enfermedades crónicas de la población infantil la enfermedad respiratoria crónica (EPC) continúa en aumento debido al desarrollo tecnológico de la medicina y los avances en el cuidado intensivo, que han aumentado su expectativa de vida. El entrenamiento físico se asocia a un mejor pronóstico y aumenta la expectativa de vida.

Objetivo: Evaluar si la realización de un plan de entrenamiento supervisado, de 4 meses con una frecuencia de 2 sesiones semanales, en niños de 6 a 18 años con EPC modifica los parámetros de calidad de vida (Pediatric Quality of Life Inventory), tolerancia al esfuerzo físico y capacidad funcional (Test de marcha de 6 minutos). Se realizará un estudio experimental, el mismo se llevará a cabo desde Mayo del 2014 a Diciembre de 2015. Se realizará en el Servicio de Kinesiología del HGNPE. El estudio incluirá niños y adolescentes de 6 a 18 años con EPC, que presenten un T6M igual o inferior al percentil 10 (Li A 2007) y/o un puntaje final en el cuestionario de calidad de vida PedsQL menor a 70. Serán excluidos los pacientes con trastornos psiquiátricos, cognitivos y/o motores que no comprendan las instrucciones dadas o sean incapaces de realizarlas. Se eliminarán aquellos pacientes que incurran en una inasistencia mayor al 30%. Variables de medición: PedsQL, cuestionario auto-administrado. T6M, se realizará en un espacio cerrado, a través de una recta de 15 metros. Test incremental: en cinta deslizante marca Olmo. Considerando que habitualmente se acepta como significativa, frente a una iniciativa para

mejorarlo, una diferencia en el PedsQL de 5 puntos, estimando que nuestros pacientes tendrán un promedio de 70 puntos y podremos mejorar a 75, asumiendo un nivel de confianza del 95% y un poder del 80%, se requerirán 16 sujetos. Además se registrarán los valores del T6M. La conformación del grupo se realizará de forma secuencial hasta alcanzar el tamaño muestral. Se verificará el ajuste de anormalidad (Kolmogorov-Smirnov) y se compararán las medias del T6M y del PedsQL en caso de cumplirse. El análisis se realizará con una significancia estadística $p < 0,05$.

Resultados: El estudio comenzó en Mayo del presente año y se encuentra en desarrollo, por lo que aún no podemos obtener resultados del mismo. Dicho estudio se encuentra aprobado por el Comité de Bioética. Se cumplirán con todas las recomendaciones éticas vigentes en el área de la CABA. Éste estudio no cuenta con ningún financiamiento económico.

P12

El niño aprende lo que vive.

Ponte JE, Palermo M.

I.S.F.D y T N° 53 Almirante Brown.

Introducción: La mayor parte de la conducta humana se aprende por observación mediante modelado, el mismo se trasmite de generación en generación. El ser humano es una construcción socio-cultural y familiar, que a su vez se sustentan sobre otras estructuras sociales como son las judiciales, escolares, sanitarias, etc. La violencia familiar produce stress, dando lugar en los niños a desordenes afectivos, estados ansiosos (hiperactividad), aislamiento social, ideas suicidas, dificultades de aprendizaje, trastornos en el lenguaje, cefaleas, asma, alergias, problemas gastrointestinales, etc. En los adultos puede presentarse manifestaciones somáticas inespecíficas y variadas, como algias, parestesias, cefaleas, vértigos, trastornos gastrointestinales, cardiovasculares, respiratorios, neurovegetativos. Hoy se sabe que los síntomas físicos forman parte de los cuadros depresivos, esto trasladado a la vida diaria afecta a las relaciones laborales y produce deformación en las conductas sociales.

Objetivo: Generar un espacio de reflexión sobre el impacto social de la violencia familiar.

Población: El presente resumen está orientado a profesionales de la salud, asistentes sociales, maestros, pero especialmente a las familias en todas sus formas.

Material y Métodos: Violencia Familiar, informe técnico, Lic. María Cristina Bertelli, año 1996. Tratado de Pediatría, American Academy of Pediatrics, Editorial Medica Panamericana, Tomo 1, páginas 1139 a 1142. Los últimos serán los primeros, Psiconeuroinmunoendocrinología (193), Andrea Márquez López Mato, Editorial Scien, páginas 265 a 282. El modelo es uno de los medios más poderosos para transmitir valores, actitudes, patrones de pensamientos, creencias religiosas y pertenencia social. En hogares donde se viven situaciones de violencia estas se naturalizan. Al naturalizarse pueden potenciarse ya sea por situaciones de convivencia o propiciadas por el modelo social. De esta forma el modelo violento puede multiplicarse.

Resultados: La capacidad de ver de dónde venimos y hacia dónde vamos, puede ser el inicio para buscar ayuda especializada.

Conclusiones: Los niños replican conductas familiares y sociales, el obstáculo más grande es la desnaturalización y el reconocimiento de la violencia familiar.

P13

Descripción de Eventos supuestamente atribuibles a la vacunación e inmunización (ESAVI) notificados en un hospital pediátrico de la Ciudad de Buenos Aires.

Ferrario C., Miño L., Bókser V., Cabello Quiroga C., Giorgetti B., Sevilla E.

División Promoción y Protección Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: Se entiende por ESAVI todo cuadro clínico supuestamente atribuible a la vacunación o inmunización. Si bien denota una asociación temporal, no implica necesariamente una relación de causa - efecto. La causalidad entre el evento y la vacunación se determinará mediante la investigación del caso.

Objetivos: Describir frecuencia de ESAVI notificados al Servicio de Vacunas del 2010-2014 y edad, sexo, vacuna recibida, población afectada, gravedad y mortalidad. Clasificar ESAVI graves o severos.

Material y Métodos: Diseño descriptivo, observacional, retrospectivo. Fuentes de datos: fichas de notificación de ESAVI.

Resultados: Se analizaron 55 fichas desde 1/01/2010 al 30/06/2014. La distribución según año fue: 17 en 2010, 10 en 2011, 9 en 2012, 15 en 2013, 4 en 2014. Sexo masculino (51%). Edad media: 137,2 meses, mediana: 60 meses (rango 2-696). El 21,8% (12/55) correspondió a personal de salud. Las vacunas asociadas con mayor frecuencia a Esavi fueron aquellas con componente pertussis (pentavalente, cuadruple, triple bacteriana, doble adultos) 43,3% (24/55) y antigripal en el 27,2% (15/45). Hubo 1 error programático. El 57,7% (26/47) requirió internación y hubo un fallecido.

Descripción de ESAVI graves:

Caso 1: (2010) niño de 2 meses con anemia hemolítica a las 24 horas de recibir vacuna pentavalente y sabin. Internado en UTIP 2 meses. Requirió ARM y 15 transfusiones. ESAVI no concluyente.

Caso 2: (2013): niño de 2 meses que presentó coagulopatía el día de aplicación de pentavalente, antineumocócica conjugada y sabin. Requirió internación en UTIP. Revirtió la coagulopatía; alta con coagulograma normal. A los 4 y 6 meses se aplicó vacuna acelular sin eventos posteriores. ESAVI no concluyente.

Caso 3: (2013) niño de 12 años Se interna en UTIP con insuficiencia multiorgánica. Había recibido antigripal 9 días antes. Diagnóstico: LLA. ESAVI coincidente.

Caso 4: (2014): niña de 25 meses con impotencia funcional de MMII luego de aplicación de vacuna antirrábica. Diagnóstico: LMA. ESAVI coincidente.

Conclusión: Durante el 2010 se registraron mayor cantidad de ESAVI que en los otros años analizados. Una quinta parte de los mismos ocurrió en el personal de salud. Las vacunas más frecuentemente asociadas fueron vacunas con componente pertussis (pentavalente, cuadruple, triple bacteriana, doble adultos) y antigripal. La mitad de los eventos requirió internación. Los casos graves descriptos fueron dos no concluyentes y dos coincidentes.

P14

Influenza A: perfil clínico y epidemiológico de pacientes internados en un Hospital Pediátrico.

Ferrario C., Bokser V., Giorgetti B., Miño L., Sevilla ME., Svartz A., Montoto L., Rial MJ.

División Promoción y Protección Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: En nuestro país como en el resto del mundo, el virus influenza y sus complicaciones, constituye un problema de salud en los meses de otoño e invierno. Desde el año 2011 se incluyó al calendario la vacuna antigripal trivalente con componente H1N1, H3N2, e influenza B, en niños de 6 a 24 meses, además de los que ya la recibían por ser población con factores de riesgo.

Objetivos: Describir el perfil clínico y epidemiológico de pacientes internados con influenza A durante junio y julio de 2014, en el Hospital General de Niños Dr. Pedro de Elizalde. Analizar el esquema de vacunación antigripal de estos pacientes.

Población: Pacientes internados con aspirado nasofaríngeo positivo para influenza A por inmunofluorescencia indirecta y/o PCR en salas de clínica y unidades de cuidados intensivos del Hospital General de Niños Dr. Pedro de Elizalde durante junio y julio de 2014. La fuente de datos fue la Historia clínica de internación.

VARIABLES ANALIZADAS: edad sexo, antecedentes perinatológicos, enfermedad de base, formas de presentación, requerimiento de UTI, vacunación antigripal.

Material y Métodos: Diseño: trabajo descriptivo y de corte transversal.

Resultados: En junio y julio del 2014 se aisló el virus de influenza A en 21 pacientes internados, todos fueron H3N2. La mediana de edad fue de 6 meses con una media de 12,2 meses (22 días-5años). De estos pacientes 11 fueron varones (52,4%), 10 mujeres (47,6%). Con antecedentes perinatológicos 6 (28,6%) y 11(52,4%) tenían enfermedad de base Solo dos pacientes se internaron por causa no res-

piratoria. Forma de presentación: 8 (38,1%) bronquilitis; 9 (42,8%) neumonías; 2 (9,52%) sme broncoobstructivo, 1 sme coqueluchoide (4,76%); y 1 catarro de vía aérea superior (4,76 %). Del total de internados 4 (19 %) requirieron internación en UTI y de estos 3 necesitaron asistencia respiratoria mecánica. Con respecto a la vacunación 12 pacientes deberían haber estado vacunados por edad o factor de riesgo de los cuales 8 no estaban vacunados (66,6%), 2 presentaban vacunación incompleta (16,6%), 2 estaban correctamente vacunados (16,6 %).

Conclusiones: El virus influenza continua siendo causa de internación en pediatría sobre todo para menores de 1 año de edad y para pacientes con factores de riesgo; más de la mitad de estos pacientes no estaban correctamente vacunados; y más de la mitad presentaban factores de riesgo asociados.

P15

Valoración de reserva pancreática en debut de Diabetes Mellitus 1.

García Villar A., Molinari E., Carballido Y., Fernández A., Penco C., Czenky E., Giler V.N., Weidenbach D., Gigliotti E., Ferraro M.

Sección Nutrición y Diabetes Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: La Diabetes Mellitus 1 (DM 1) es una de las enfermedades autoinmunes más frecuentes en la infancia. La DM1 se caracteriza por el déficit de insulina debido a la producción de anticuerpos contra las células β pancreática. La insulina se secreta como proinsulina y su clivaje da lugar a la insulina activa y al péptido C. El péptido C es una proteína secretada junto a la insulina. La secreción endógena de insulina puede ser inferida a través del dosaje de péptido C, este funciona como marcador indirecto de la reserva pancreática. El péptido C, al igual que la insulina, disminuyen por la destrucción autoinmune de la célula β en la DM1. Entre un 10-70% de los niños con DM1 debutan con cetoacidosis (CAD). La cetoacidosis es una complicación grave que pone en riesgo la vida del paciente.

Objetivo: Evaluar la reserva pancreática al debut de DM1 correlacionando los niveles de péptido c en pacientes con debut de DM1 con y sin CAD.

Materiales y métodos: Estudio prospectivo y analítico. Se tomaron muestras de sangre a todos los pacientes que ingresaron con debut de DM1 desde junio de 2013 hasta febrero de 2014 en el servicio de Nutrición y Diabetes de un hospital de niños. Se realizó dosaje de péptido C a todos los pacientes. Se dividieron en dos grupos CAD vs NO CAD y se compararon las variables. Se considero CAD la presencia de ph sanguíneo $<7,3$ y HC03 <15 . Se utilizó la prueba de U de Mann-Whitney para el análisis de los datos.

Resultados: N=67, Mediana de edad 8,35 (5,97-12,27)

Género femenino 52,2%, masculino 47,8%.

Debut en CAD 46,3% (n=31) NO CAD 43,7%(n=36)

Resultó significativo el menor valor de péptido C en el grupo CAD vs no CAD (P0,048).

Mediana de péptido C grupo CAD 0,34 (0,31-0,82)

Mediana de péptido C grupo NO CAD 0,48(0,20-0,43)

Conclusión: De acuerdo a nuestros resultados el debut en CAD se correlaciona con una menor reserva pancreática, menores niveles de insulina y por tanto de péptido C. El seguimiento a lo largo del plazo de este grupo pacientes permitirá saber si esto tiene implicancias en su evolución clínica y en el control metabólico de su enfermedad.

P16

Violencia y adicción a los videojuegos, a propósito de dos casos.

García Colado ML.

Sección Salud Mental Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: Los niños delante de la computadora y la televisión están, la mayor parte del tiempo, solos. La televisión es una influencia poderosa en la formación del comportamiento y en el desarrollo de valores. Y hay una correlación positiva entre la exposición sostenida a programas violentos y agresión (Bellina, 2010). Creemos, que también ocurre en los videojuegos, ya que las imágenes tienen prioridad sobre las palabras.

Objetivo: Alertar sobre los posibles efectos negativos y adictivos de los videojuegos.

Caso Clínico: A modo de ejemplo citaremos dos situaciones mediáticas. El bullying que provocó homicidios y suicidio en Columbine, EEUU. Los autores jugaban al DOOM. Y el chico de Mendoza que mató a la familia jugaba uno de tortura.

Conclusión: Nos encontramos con una "Sociedad de Hijos Huérfanos", que están "Conectados al Vacío", al decir de Sinay, quien refiere: "La gran cantidad de horas que los padres no pasan con sus hijos, dejan la educación en manos de la computadora, videojuegos y televisión. ... Los lleva a ser impulsivos, sin capacidad de auto-reflexión, sin conciencia crítica..." Diferentes científicos han comprobado que las características del adicto a Internet son casi similares a las del adicto a la televisión. Yang Wang (Indiana University) señala: "Los videojuegos violentos tienen efectos sobre el funcionamiento cerebral, con una menor activación de ciertas regiones frontales". Ralf Thalemann (Universidad Charité, Berlín, 2006) comentó: "Las reacciones cerebrales de las personas que juegan con videojuegos en exceso, son similares a las de los alcohólicos y los adictos a la marihuana; es decir aumenta la liberación de dopamina." René Weber (Michigan State University) refiere: "Los videojuegos violentos potencian reacciones agresivas, como cogniciones y/o comportamientos agresivos. ... A nivel neurológico hemos demostrado que esta relación existe." Por lo tanto, los valores morales entran en juego. Se construye una identidad virtual que luego se traslada a lo real. Al decir del Dr. Croce: "La auténtica cultura de una sociedad se mide por la forma con que se trata al más vulnerable de los integrantes".

P17

Modificaciones corporales extremas.

García Colado ML.

Sección Salud Mental Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: Tomando en consideración lo vertido por el Dr. Sergio Ruggiero, del Servicio de Adolescencia de nuestro Hospital en la Revista Red Pediátrica Argentina (año 7 nro. 20) de Julio del 2013 sobre "Piercings y Tatuajes en la Adolescencia", diciendo: "Estas prácticas están generalizadas en nuestros días; por lo tanto, no es apropiado hacer una interpretación discriminatoria. Si uno aborda a un adolescente marcado no debe dejarse guiar por las apariencias, las marcas deben ser una razón para acercarse respetuosamente y una posibilidad para conocerlo más profundamente." Y adhiriéndonos a no discriminar al paciente pero si el verlo desde una visión integral que integre lo bio-psico-socio-cultural y espiritual del mismo, es que nos atrevemos a realizar este pequeño aporte.

Objetivo: Poder diferenciar el adorno como moda epocal, donde resaltan ciertas partes corporales a modo de seducción; de los individuos que de manera compulsiva realizan estas prácticas cubriendo, agujereando, quemando, cortando todo su cuerpo cual si fuera un libro ilustrado, imágenes que cual escritura testimonian un decir no dicho y traumático.

Discusión: Creemos que en estos casos la piel, el cuerpo obra como soporte para un decir no dicho, para cuando no hay palabras o estas no alcanzan. Y tomando a distintos autores, sostenemos que la modificación corporal extrema donde mutan todo su cuerpo, y se transforman en "otro", indicaría un cuerpo en disolución y un trastorno de personalidad manifiesto.

Conclusión: Se sugeriría que los padres no empleen estas prácticas epocales hasta que los niños puedan decidir por sí mismos, lo que quieren hacer con su cuerpo.

P19

Ataxia Aguda PostVaricela. Presentación de un caso.

Urtasun M., Remy A., Glasman M.

Consultorios Externos Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: La varicela es la enfermedad exantemática más frecuente. Su evolución es generalmente benigna aunque pueden ocurrir complicaciones severas, dentro de las neurológicas las más frecuentes son ataxia y encefalitis.

Objetivo: Descripción de una complicación severa de una patología frecuente.

Caso clínico: Niña de 3 años, previamente sana. Comienza hace 4 días con fiebre y lesiones compatibles con varicela, Al 4^{to} día de evolución consulta al Hospital Elizalde por presentar cefalea, vómitos, regular actitud alimentaria, tendencia al sueño y marcha atáxica.

Examen físico: Regular estado general, afebril, Vigil, hiporeactiva, atáxica. En suficiencia cardiorespiratoria. Abdomen semiológicamente normal. Presenta lesiones vesículo-costrosas de distribución generalizada. Se diagnóstica Varicela en período de estado y sospecha de ataxia versus encefalitis postinfecciosa. Se decide Internación, Se solicita Fondo de ojo y TAC de cerebro (normales), se realizan Hemograma: leucocitos 9000, Hemoglobina 13, plaquetas 259000, EAB-lonograma: normales, citoquímico de LCR: Proteínas 0.45g/l, glucosa 68 mg/dl (glucemia 89mg/dl), células: 100/mm³ (55% MMN) y se indica Ceftriaxona 100 mg/kg/día y Aciclovir 30 mg/kg/día.

Se realizaron Hemocultivos: negativos, PCR en LCR para Herpes, Varicela y Enterovirus: negativos y Cultivo bacteriano en LCR: negativo. Se realizó serología para HIV: negativa. Permaneció afebril en toda la evolución con mejoría progresiva. Se realizó interconsulta con neurología quienes solicitan RNM de cerebro (normal). Completó 10 días de Aciclovir endovenoso. Se otorga egreso hospitalario con seguimiento por el servicio de neurología.

Discusión: La ataxia cerebelosa aguda post-varicela tiene una incidencia de 1:4000 niños. Usualmente es de curso benigno con recuperación completa. Comienza entre la 1^{era} y 3^{era} semana de iniciado el exantema. No está definido el mecanismo patogénico de afectación neurológica. Suele ser de curso afebril, sin signos meníngeos ni hipertensión endocraneana, el análisis del LCR generalmente es normal, en un 25-50% puede observarse pleocitosis leve (predominio mononuclear). Las neuroimágenes habitualmente son normales.

Conclusión: Recordar las complicaciones de una enfermedad frecuente y habitualmente benigna permite la identificación de las mismas de forma temprana para disminuir la morbimortalidad de esta enfermedad.

P20

Reporte de caso clínico. Pseudohipoparatiroidismo.

Bringas H., Mercuri B., Gavotti A., Melo R., Porta Gamallo S., Guerra Sanchez S., Lopez N., Malosetti MC., Garcarena M.

Clinica Pediátrica Hospital del Niño de San Justo.

Introducción: El Pseudohipoparatiroidismo (PHP) es una enfermedad hereditaria caracterizada por presentar resistencia a la hormona paratiroidea (PTH). Se manifiesta por hipocalcemia, hiperfosfatemia y niveles elevados de PTH.

Objetivos: Presentación de un caso clínico en el cual a partir de un hallazgo, se llega al diagnóstico de una patología infrecuente en pediatría. Posibilitar el diagnóstico temprano y específico de la enfermedad para brindar una terapéutica precisa y precoz para disminuir las secuelas secundarias a la hipocalcemia.

Caso Clínico: Paciente masculino de 11 años de edad, con diagnóstico de Asma y Reflujo Gastroesofágico, se presenta al servicio de Cardiología para la realización de riesgo quirúrgico. Se realiza ECG en el cual se detecta QTc prolongado (0,47 - 0,52 segundos). Se evalúa al paciente junto con los datos de laboratorio: Calcio total 6,6 mg/dl, Fósforo 9 mg/dl, Calcio iónico 0,66 mg/dl, Magnesio 2,07 mg/dl. Ante la sospecha de un posible diagnóstico de Pseudohipoparatiroidismo comienza tratamiento con Carbonato de Calcio 6 gr/día y Calcitriol 500 mg/día. Durante la internación se realizan dosajes de PTH 103 pgr/ml (VN hasta 72), 25 OH Vitamina D 25,8 mg/ml (valor normal), perfil tiroideo (normal), función renal (normal). Dada la hipocalcemia persistente, la hiperfosfatemia (con función renal normal), y valores elevados de PTH, se diagnostica PHP.

Discusión: El Pseudohipoparatiroidismo (PHP) es un término utilizado para designar una serie de enfermedades heterogéneas que se distinguen por una inadecuada respuesta a las concentraciones de hormona paratiroidea (PTH) circulante, debido principalmente a defectos en el receptor de la hormona. Las manifestaciones clínicas del PHP son secundarias a la hipocalcemia. Los síntomas suelen aparecer cuando el calcio iónico disminuye por debajo de 2,5 mg/dl, equivalente a una calcemia inferior a 7,5 mg/dl. En la evaluación inicial hacer énfasis en la anamnesis clínica y en el examen físico. Se

realizara exámenes de laboratorio: calcio total, calcio iónico, fósforo, magnesio, función renal y PTH.

Conclusión: El Pseudohipoparatiroidismo es una enfermedad heterogénea en la cual los signos clínicos y bioquímicos orientan fuertemente al diagnóstico. El tratamiento con derivados de la vitamina D es beneficioso para los pacientes, la tolerancia a la medicación es excelente, y deben ser controlados periódicamente calcemia y calciuria.

P21

Síndrome de Proteus: a propósito de un caso.

Robledo V., Bonacci P., Testa V., Tello J., Scliar C., Sanz C.
Sección Adolescencia Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: El síndrome de Proteus es un desorden congénito causado por la mutación AKT1, generando excesivo crecimiento de distintos tejidos. La clínica es progresiva y aparece en los primeros años de vida: nevos cerebriformes, malformaciones vasculares, desregulación del tejido adiposo, alteraciones pulmonares, crecimiento desproporcionado y asimétrico del esqueleto, tumores específicos, facies particular y en ocasiones discapacidad intelectual, convulsiones, malformaciones cerebrales y posibilidad de trombosis venosa profunda. Estos hallazgos son variables y existen criterios específicos que permiten el diagnóstico clínico, sin necesidad de diagnóstico molecular.

Objetivo: Describir un caso clínico sobre una patología de baja prevalencia.

Caso Clínico: Paciente de 13 años oriunda de Bolivia, concurrió al servicio de adolescencia acompañada por su madre por presentar deformidad, asimetría y aumento del tamaño de miembros desde pequeña, con progresión en el último tiempo. Sin dolor ni impotencia funcional. Al examen físico presentó macrodactilia de pies y manos, hemihipertrofia derecha y nevos epidérmicos en piernas. Antecedentes personales: embarazo no controlado, parto domiciliario sin controles de salud posteriores. Múltiples internaciones, la primera por sospecha de Loxocelismo cutáneo y la segunda en por celulitis vs trombosis de miembro superior derecho, donde se constató la hemihipertrofia corporal derecha. Sinostosis radial izquierda secundaria a traumatismo de codo y TBC pulmonar moderada.

Se derivó a hospital de día para estudio multidisciplinario por dificultades para el abordaje integral, debido al medio socioeconómico de la paciente y la complejidad del caso. Allí se diagnosticó: hemimegalocéfalia, ventrículos dismórficos y distrofia cortical, macrodactilia e hipoplasia renal derecha.

Conclusión: La complejidad de esta patología implica un manejo multidisciplinario con controles clínicos periódicos y soporte psicológico. Se debe realizar un seguimiento fotográfico y radiológico seriado del paciente, RM de las áreas afectadas, consulta dermatológica con toma de biopsia cuando esté indicada, seguimiento traumatológico para eventuales cirugías paliativas, consejo genético, y por todas aquellas especialidades que el caso requiera.

P22

Presentación de un Tumor Paratesticular Pediátrico Maligno de buen pronóstico.

Mendez J., Cao G., Navacchia D.
División Anatomía Patológica Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: El rabdomiosarcoma de células ahusadas es una rara variante de rabdomiosarcoma embrionario que se presenta con frecuencia en varones jóvenes (edad media 7 años) y compromete fundamentalmente región paratesticular así como cabeza y cuello. La presentación clínica es de rápida evolución y el pronóstico en población pediátrica suele ser mejor que en adultos.

Objetivo: Presentación de un caso revisando diagnósticos diferenciales histopatológicos de relevancia pronóstica.

Caso Clínico: Varón de 2 años es remitido a la consulta por una tumoración paratesticular izquierda indolora de 1 semana de evolución. Ecografía testicular: Adyacente a testículo izquierdo se observa formación nodular hipoecoica de 26x20 mm. Se decide conducta quirúrgica con resección local de la lesión. Se recibe pieza quirúrgica efectuándose examen macroscópico y tacs para inclusión en parafina que se colorean con HyE realizándose además técnicas de inmunomarcación para Vimentina, Desmina, S100, Actina músculo

liso, CD 68, Actina hhf35 y MYO D1. Macroscopía: Formación nodular blanquecina bien delimitada que mide 2,5x2 cm y pesa 7 gramos. Microscopía: Los cortes histológicos evidenciaron una proliferación de células ahusadas que se disponen en en fascículos y de manera arremolinada las cuales presentan moderado pleomorfismo nuclear y citoplasma eosinofílico. Se reconocen frecuentes figuras mitóticas (11 cada 10 campos de alto poder) y aislados rabdomioblastos interpuestos. Coexisten numerosas fibras colágenas entremezcladas con la proliferación. La neoplasia evidenció positividad para Vimentina, Desmina, hhf 35 y MYO D1 concluyéndose el diagnóstico de Rabdomiosarcoma embrionario de células ahusadas paratesticular.

Conclusión: El rabdomiosarcoma de células ahusadas es una rara variante de rabdomiosarcoma embrionario entre cuyos diagnósticos diferenciales se encuentran otras neoplasias como, leiomioma, sarcoma miofibroblástico de bajo grado, fibrosarcoma, tumor maligno de la vaina periférica, etc, para lo cual es necesario realizar un correcto panel de inmunomarcación. Se ha visto que este tumor presenta un mejor pronóstico que otras variedades de rabdomiosarcoma, incluyendo la localización paratesticular, la cual favorece la evolución en contraposición con la ubicación en cabeza y cuello cuyo pronóstico es sombrío.

P23

Fibrosis Quística con compromiso hepático: Estudio Histopatológico de la pieza de hepatectomía parcial de un paciente adolescente.

Mendez J., Cao G., Navacchia D.
División Anatomía Patológica Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: El compromiso hepático en la fibrosis quística ocurre en el 20% al 50% de los pacientes y su prevalencia se incrementa con la edad, siendo la enfermedad hepática crónica una de sus complicaciones mayores. El cuadro histológico está dominado por inflamación periductal, fibrosis, dilatación ductal, edema portal, proliferación ductular, etc.

Objetivo: Presentar un caso enfatizando e ilustrando fundamentalmente hallazgos histopatológicos.

Caso Clínico: Varón de 14 años que consulta adelgazado, con palidez, esteatorrea, tos hemoptoica, hepatomegalia. Ecografía abdominal: Vía biliar intrahepática dilatada, Litiasis en vía biliar extrahepática. Ectasia biliar intrahepática a predominio izquierdo. Se decide efectuar hepatectomía izquierda. Diagnósticos presuntivos: Enfermedad de Caroli, Fibrosis Quística. Se recibe pieza quirúrgica que mide 9x6. Al corte dos estructuras canaliculares dilatadas con material amarillento de 2 y 1cm. Los cortes histológicos evidenciaron parénquima hepático con alteración de la histoarquitectura por gruesos tractos fibrosos periportales, que septan al parénquima y tienden a disponerse en forma nodular. Los conductos de gran calibre, están obstruidos por acúmulos de cristales de colesterol y pigmentos biliares, tienen gruesos tractos fibrosos periféricos con infiltrados inflamatorios mixtos. En sectores periféricos hay granulomas con células gigantes de tipo cuerpo extraño, que contiene cristales de colesterol. Los hepatocitos tienen colestasis, los sinusoides están congestivos. Las venas centrales están dilatadas con paredes engrosadas y con fibrosis periférica. Diagnóstico: Hígado: litiasis en vía biliar de gran calibre. Colangitis crónica en actividad. Granulomas con células gigantes de tipo cuerpo extraño por cristales de colesterol. Fibrosis hepática en evolución cirrótica. Vinculable con Fibrosis Quística (se descarta enfermedad de Caroli). Posteriormente se informa que el paciente presenta mutación AF508.

Conclusión: Si bien los hallazgos morfológicos hepáticos en fibrosis quística no resultan específicos para el diagnóstico de certeza de la misma, la histopatología es de utilidad tanto para establecer pronóstico así como para descartar otras entidades (en nuestro caso particular Enfermedad de Caroli).

P24

Vasculitis Primaria de SNC.

Bonacci P., Robledo V., Testa V., Tello J., Scliar C., Sanz C.
Sección Adolescencia Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: La vasculitis primaria del SNC es una enfermedad poco frecuente y potencialmente grave. Cursa con síntomas neuro-

lógicos focales y difusos debido a la lesión inflamatoria de los vasos cerebrales. Los criterios diagnósticos incluyen un déficit neurológico no explicado por otros procesos, una arteriografía y/o una biopsia sugerente o positiva y ausencia de evidencia de vasculitis sistémica. La arteriografía es una prueba de referencia. Sin embargo puede ser normal cuando el compromiso vascular se limita a los pequeños vasos por tener una sensibilidad y especificidad bajas. En estos casos el siguiente paso sería realizar una biopsia cerebral. Los corticoides son la terapia de primera línea.

Objetivo: Describir la clínica y la evaluación diagnóstica de una vasculitis de localización poco frecuente.

Caso Clínico: Paciente de 11 años que consultó en el Servicio de Adolescencia por parestesias y disminución de fuerza en miembro inferior izquierdo, asociado a episodio de pérdida de conocimiento de una semana de evolución con TAC cerebral y laboratorio normal. Se decidió su internación para estudio por sospecha de enfermedad desmielinizante. El estudio de LCR incluyendo bandas oligoclonales y serologías resultó normal. La RM cerebral evidenció imágenes focales hipointensas en T1, hiperintensas en T2 y FLAIR con refuerzo heterogéneo al contraste a predominio cortical y angioresonancia de cerebro y médula normal. Con sospecha de posible origen isquémico de dichas imágenes, se realizó biopsia de leptomeninges que evidenció infiltrado linfocitario compatible con vasculitis primaria de sistema nervioso central. Se trató con pulsos de metilprednisolona (1g/día) por 5 días continuando con corticoides orales, con buena respuesta.

Conclusión: La vasculitis primaria del SNC siempre plantea un desafío diagnóstico, ante síntomas neurológicos focales y tomografía de cerebro normal, debe considerarse a la vasculitis dentro del abanico diagnóstico y recurrir a métodos complementarios específicos para su confirmación. Es de suma importancia reconocer el espectro de diagnósticos diferenciales debido a cambios en el pronóstico y tratamiento.

P25

Efectos terapéuticos en Niños y Adolescentes incluidos en el Taller de Artes Combinadas del Servicio de Salud Mental del Hospital Pedro de Elizalde.

Valmayor A., Solarz G., Pino S.

Sección Salud Mental Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: El recorrido realizado desde 2009 en el Taller de Teatro (TEM) y su posterior transformación en Artes Combinadas, da cuenta de la efectividad de la inclusión de niños y adolescentes con diversos diagnósticos de estructura o afecciones orgánicas.

Diversas estrategias y tácticas que orientan la cura desde la orientación psicoanalítica en combinación e intertextualidad con las artes plásticas, la música, el teatro y la literatura, facilitan el lazo transferencial "entre varios" y a su vez en el tratamiento individual.

Objetivo: Establecer o reforzar el lazo al otro y ubicar la posición subjetiva en su singularidad, llevando al desplazamiento de esas posiciones subjetivas a otras que mejoran su calidad de vida y salud mental.

Población: Grupos de niños y adolescentes, entre 8 y 16 años, con diagnóstico de neurosis, psicosis, impulsividad, situaciones de borde, afecciones orgánicas, que se hayan en tratamiento individual, en sala de internación de salud mental, o internación clínica (con o sin tratamiento psicoterapéutico o psiquiátrico).

Material Métodos: Se utilizan todo tipo de recursos gráficos, soportes auditivos y literarios de niveles de abstracción acordes al grupo y a la singularidad de cada subjetividad, se realiza improvisación teatral, taller de reflexión o de escritura, seguidos o acompañados de soporte plástico y/o musical.

Resultados: Seguimos verificando que los niños que asisten al taller logran paliar el sufrimiento subjetivo de modo más rápido y efectivo, acortándose los plazos del tratamiento individual o, produciendo la posibilidad de que lo demanden (si no lo tienen y logran subjetivar la necesidad del mismo). A la par de optimizar el acompañamiento por partes de los familiares que asisten a los grupos de reflexión que sostenemos en simultaneidad al Taller.

Conclusiones: La inclusión del niño y adolescente en talleres de Arte, orientados por una política inclusiva y antisegregativa, amplía la capacidad de inserción social, estabilidad emocional y la subjetivación

necesaria del síntoma o enfermedad que le permitirá un mejor aprovechamiento de los tratamientos que requiere.

P26

Enfermedad Neumocócica invasiva: ¿sensación o realidad?

Muriega P., Cazorla MB., De Maio A., De Rochebouët L., González MF., Morales I., Sarbucci S., Sosa R., Vacarezza SM.

CEM 2 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: La enfermedad invasiva por neumococo constituye una de las principales causas de morbimortalidad en niños de todo el mundo. Aunque *Streptococcus pneumoniae* representa solo el 3% - 7% de los casos de endocarditis en niños, a menudo ocasiona graves complicaciones.

Objetivo: Presentación de un caso de infección invasiva por *Streptococcus pneumoniae* en un adolescente sano deportista.

Caso clínico: Varón de 17 años con síndrome febril prolongado, pérdida de peso y dolor en región sacroiliaca derecha. Se realizan hemograma y ecografía abdominal, ambos dentro de parámetros normales. Se toman hemocultivos (HMC), siendo 2/2 positivos para cocos Gram positivos. Se medica empíricamente con vancomicina 40mg/kg/día, y con tipificación para *S. Pneumoniae*, se rota a ceftriaxona 2gr/día, con nueva toma de HMC. Se realiza búsqueda de focos profundos con centellograma óseo, RMN de columna lumbosacra, Rx cráneo frente y perfil, y ecocardiograma. Concomitantemente se constata soplo sistólico 2/6 y se realiza diagnóstico de E. B. al evidenciarse una vegetación sésil en válvula anterior de válvula tricúspide. Presenta como complicación TEP confirmándose el mismo con centellograma V/Q. Se indica anticoagulación con enoxaparina 65 mg/dosis cada 12 hs. Se decide luego de esta complicación, en forma interdisciplinaria con Infectología, Cardiología y Cirugía Cardiovascular, realizar intervención quirúrgica programada para la de exéresis de la vegetación, la cual se envía a anatomía patológica y cultivos, resultando estos últimos negativos. Cursa un postoperatorio favorable. Se ajusta anticoagulación por acenocumarol, cumpliendo al alta seguimiento multidisciplinario por servicio de Hospital de Día.

Conclusión: *Streptococcus pneumoniae* es una causa poco frecuente de endocarditis, que rara vez afecta a la válvula tricúspide. Los mejores resultados terapéuticos se obtienen, combinando tratamiento médico y quirúrgico. La vacuna antineumocócica es imprescindible como estrategia preventiva.

P27

Compromiso ocular y secundarismo sifilítico.

Tello J.1, Testa V. 1, Robledo V. 1, Bonacci P. 1, Gonzalez C. 1, Sanz C. 1, Rueda L.2, Grees S. 2, Zardini M3.

Sección Adolescencia1, Unidad Dermatología2, Sección Oftalmología3 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: La sífilis es una infección sistémica de transmisión sexual con incidencia mundial en aumento. Se describe el compromiso ocular como manifestación extra cutánea en todos sus estadios. Cualquier estructura ocular puede ser afectada y no existen signos patognomónicos que permitan diferenciarla de otras etiologías.

Objetivo: Se comunica el caso de una paciente con secundarismo sifilítico y Epiescleritis Nodular Inflamatoria como manifestación extra cutánea poco frecuente.

Caso Clínico: Una joven de 15 años, con conductas sexuales de riesgo consulta con un exantema generalizado y enrojecimiento ocular de diez días de evolución. Refiere fiebre al inicio del cuadro, odinofagia y gonalgia bilateral leve sin artritis. Presenta lesiones pápulo-eritematosas, pruriginosas descamativas a predominio de tronco, abdomen y miembros, sin afectación de palmas y plantas. Adenopatías móviles, pequeñas, axilares, inguinales y submandibulares. Eritema conjuntival bilateral con exantema periorbitario máculo-papuloso. Lesiones aftoides en amígdalas y condilomas planos en región genital. Siete días después, se agregan lesiones compatibles con eritema nodoso. Al examen oftalmológico presenta agudeza visual bilateral 10/10 y fondo de ojo conservado y lesión compatible con Epiescleritis Nodular Inflamatoria. Se indica tratamiento antiinflamatorio y antibiótico local. Ante serologías no treponémicas positivas (512 dils) y treponémicas

reactivas se indica tratamiento con penicilina benzatínica 2400000 UI IM. Presenta dos horas posteriores a su aplicación náuseas, vómitos, dolor abdominal y exantema máculo purpúrico peribucal y periorbitario. Se sospecha una reacción de Jarisch-Herxheimer versus alergia a la penicilina. Se rota tratamiento antibiótico a doxiciclina 200 mg día por catorce días. Evoluciona favorablemente, con desaparición paulatina de todas las lesiones.

Conclusión: El compromiso ocular en la sífilis adquirida puede presentarse en forma aislada o como síntoma inicial. El compromiso puede ser uni o bilateral. La escleritis y epiescleritis sífilítica aislada es infrecuente, probablemente debida a una infiltración linfocítica con vasculitis. Puede acompañarse de conjuntivitis y cambios pigmentarios en los párpados. El tratamiento consiste en antibióticos sistémicos con corticoides tópicos y sistémicos como coadyuvantes. Es imprescindible descartar otras enfermedades de transmisión sexual.

P28

Tumor óseo de células gigantes en pediatría: A propósito de un caso.

Atach R., Camerano M., Noriega G., Sosa C., Bacigalupo G., Amaral D., Lavergne M.

CEM6 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: El tumor de células gigantes representa el 20% de los tumores óseos benignos. Se origina a partir de las células mesenquimáticas indiferenciadas de la medula ósea. Se localiza en la región epifisiaria de los huesos largos siendo la rodilla el sitio de afectación más frecuente seguida por la región proximal del humero, fémur y región distal de la tibia.

Objetivo: Presentar el caso de un paciente con sospecha clínica radiológica de tumor óseo maligno con diagnóstico anatomo-patológico de tumor óseo de células gigantes que recibió anticuerpos monoclonales (Denosumab) como tratamiento neo-adyuvante.

Caso Clínico: Paciente femenina de 17 años que consulta al servicio de traumatología por presentar dolor e impotencia funcional de miembro superior derecho secundario a traumatismo menor. Se realiza rx de la región afectada presentado lesión osteolítica expansiva en región humeral derecha, se realiza TAC y RMN para evaluar compromiso de partes blandas, centellograma óseo corporal total con captación localizada en región afectada. Se realiza hemograma y laboratorio completo dentro de parámetros normales. Se interna para manejo del dolor y biopsia quirúrgica. Luego del diagnóstico comienza tratamiento médico con Denosumab.

Discusión: El tumor de células gigantes aunque es considerado una patología con curso benigno es localmente agresivo y tiende a la recidiva. Entre el 5-10% de los mismos se malignizan pudiendo ser metastásico en el 2% de los pacientes.

Conclusión: El tumor óseo de células gigantes es una patología poco frecuente en la población pediátrica los principales diagnósticos diferenciales son el osteosarcoma telangiectásico y el quiste óseo aneurismático. Es necesaria la biopsia y el estudio histológico ya que es la única manera de clasificación del tumor y determinar la agresividad del mismo.

P29

Síndrome de Alström. Presentación de un caso clínico.

Jiménez V.1, Ferraro M. 1, Gutiérrez M2.

Sección Nutrición y Diabetes1. Sección Genética2 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: El síndrome de Alström (SA) es una enfermedad poco frecuente autosómica recesiva caracterizada por obesidad, dislipidemia, insulino resistencia (IR), DBT tipo 2, degeneración retinal con fotofobia, sordera progresiva, escoliosis, baja talla. También presentan cardiomiopatía dilatada, hepatopatía, y la enfermedad renal terminal es causa común de muerte. Este síndrome es debido a una mutación del gen ALMS1 provocando una disfunción ciliar celular.

Objetivo: Presentación de un caso clínico infrecuente en la práctica clínica.

Caso clínico: Paciente sexo femenino de 11 años y 11 meses, que es derivada por obesidad, acantosis nigricans, hipercolesterolemia,

IR y síndrome genético en estudio. Antec. personales. Embarazo controlado. Peso Nac: 3.140 kg. Parto normal. Pecho No, solo LM. Antec.familiares. Abuelo materno DBT2, medio hermanos maternos varones sanos. Ex. físico: Obesidad Peso 42.6 kg Talla: 136.5 cm (Pc 10), Pr 130 %, IMC 22.86. Acantosis en cuello y axilas. Hipermetropía, fotofobia, nistagmus. Escoliosis. Sordera. Último control (16 años y 1 mes) Peso: 45.7 kg Talla: 141.2 cm (pc <3) IMC 22.9 Lab. del 30/05/08 colesterol 224 mg%TG: 178 mg%, LDL 152, HDL 36 GOT 29 GPT 14 HMG normal. Glucemia 0': 64.9 mg%; 30': 131.5; 60':116.7; 90': 107.8; 120': 108.6. Insulinemia 0' 16mU/l; 30': >300; 60': 262; 90': >300; 120': >300. Se le indica como tratamiento dieta y ejercicio. Lab. del 10/03/09 colesterol 196 mg%; LDL 134; HDL 38; triglicéridos 12. Glu 0' 81 mg% 30' 88.8 mg%; insulinemia 0' 8.7 mU/l; 30' 132.4; 60' 143.7. Ins (9/9/09) 0' 4.2; 120': 92.5. Perfil tiroideo normal.

Nefrología: nefrocalcinosis por ecografía abdominal. Proteinuria y calciuria negativa perfil renal normal. Indican dieta hiposódica. Cardiología: Ecocardiograma insuficiencia mitral leve Buena función ventricular. ECG normal. Traumatología: escoliosis indican corcet. ORL: hipoacusia. Oftalmología: nistagmus, hipermetropía, FO normal. Genética: SA.

Conclusiones: Niña con SA de 11 años con IR e hipercolesterolemia que mejora sus parámetros con dieta y ejercicio. El total de número de pacientes denunciados mundialmente con este síndrome es de aproximadamente 300. El diagnóstico es muy difícil en edades tempranas, ya que los estigmas morfológicos típicos se evidencian después de los 6 a 8 años.

P30

Botulismo del lactante: tratamiento precoz con antitoxina botulínica.

Crocinielli MA., Carro A., Pauca A., Yanicelli M., Nieto M.

Unidad Toxicología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: Se identifica como botulismo del lactante al cuadro clínico que afecta a niños menores de un año, potencialmente grave, causado por la absorción de toxina botulínica producida en la luz intestinal, cuya letalidad puede ser alta sino se realiza un diagnóstico oportuno y un tratamiento precoz.

Objetivo: Consensuar la administración precoz de antitoxina botulínica en pacientes con diagnóstico de botulismo del lactante grave

Caso Clínico: Paciente de 4 meses de edad ingresa al Servicio de Cirugía de este Hospital, con diagnóstico de invaginación intestinal, se realiza colon por enema resolviendo mecánicamente la invaginación. A las 24 hs del procedimiento se constata hipotonía generalizada, ptosis palpebral, reflejo fotomotor enlentecido y reflejo tusígeno disminuido. El paciente ingresa en ARM. Ante la sospecha de botulismo del lactante se solicita dosaje de toxina en suero y materia fecal y búsqueda de *Clostridium Botulinum*. A las 24 hs se informa que el dosaje de toxina es positivo en suero. Se decide la administración temprana de Antitoxina Botulínica, con buena tolerancia a la misma.

Resultados: El paciente permaneció internado durante 22 días y evolucionó favorablemente.

Conclusiones: Habitualmente la evolución de los pacientes con botulismo del lactante grave, suele cursar con elevada morbilidad, largos periodos con requerimiento de ARM, y por consiguiente con secuelas permanentes significativas. En contrapartida se presenta este paciente con forma grave de la enfermedad, que si bien requirió ARM, el tiempo fue menor y la evolución del cuadro fue favorable.

P31

Intoxicación por plantas: diagnóstico diferencial en cuadro de depresión aguda del sensorio.

Crocinielli M., Yanicelli MT., Carro A., Keller MC., Martins L., Pauca A., Nieto MM.

Unidad de Toxicología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: La intoxicación por plantas constituye un capítulo importante dentro de la toxicología clínica, generando un alto grado de morbilidad. Según datos internacionales, la ingesta de las mismas produce entre 1 a 2 % de todas las intoxicaciones. La mayoría de

los casos accidentales afectan a los niños, sobre todo los menores de 5 años. La falta de conocimiento en relación a la gran variedad de plantas tóxicas provoca que muchos casos de intoxicación queden sin diagnóstico o sean confundidos con otras causas.

Objetivo: Presentación de un caso clínico de intoxicación aguda por *Solanum Sisymbriifolium* (Revienta Caballos).

Caso Clínico: Paciente de 9 años, sexo femenino que ingresa en mal estado general, febril, con sensorio deprimido y deshidratación grave, con diagnóstico presuntivo de gastroenteritis y/o encefalitis. Interrogatorio toxicológico al ingreso negativo. Permanece en UTIP durante 48hs por depresión grave del sensorio. Durante la evolución presenta un cuadro de alucinaciones visuales y cinestésicas, por lo que se medica con risperidona. Al reinterrogar surge la ingesta de una cantidad indeterminada de "frutos rojos" 48 hs previas al ingreso. La evolución de la paciente fue favorable.

Conclusiones: La muerte por ingesta de vegetales tóxicos representa 0,2 % de todas las muertes en intoxicados agudos. Si bien es infrecuente esta intoxicación consideramos importante incorporarla dentro de los diagnósticos diferenciales en los cuadros de alteración del sensorio. La identificación y difusión del conocimiento de las distintas plantas tóxicas permite mejorar el diagnóstico y la aplicación de medidas preventivas y tratamiento adecuado.

P32

Tuberculosis Laringea.

Bordino L., Bellia Munzon P., Rodriguez V., Gonzalez N.
División Otorrinolaringología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: La tuberculosis laringea, se manifiesta mediante signos inespecíficos. El contagio es interhumano por vía aérea a partir de un enfermo bacilífero. El foco laringeo puede ser único o formar parte de un cuadro multivisceral. Los signos clínicos son variables, la disfonía es el más frecuente, también puede presentar disnea laringea, hemoptisis, tos, otalgia y signos de impregnación. Endoscópicamente, la imagen vegetante es inespecífica, y por lo general no permite diferenciar la tuberculosis del carcinoma epidermoide. La tomografía computarizada cervical con contraste endovenoso, en los casos típicos muestra lesiones bilaterales difusas sin destrucción de la arquitectura laringea y, a veces, una amputación del borde libre de la epiglotis es un signo orientador.

Objetivo: Describir un caso clínico de presentación poco frecuente.

Caso Clínico: Paciente de 11 años sexo femenino, que comienza con fiebre, tos, disfonía y dificultad respiratoria de una semana de evolución. Antecedente familiar de una hermana que presentó tuberculosis hace 6 años y recibió tratamiento durante 12 meses. Se realiza radiografía de tórax con patrón compatible con tuberculosis (conglomerado algodonoso en hemitórax derecho y lóbulo inferior izquierdo). Se decide medicar empíricamente con antituberculosos. Se solicita PPD (0 mm) y Esputos (positivos). Se realiza laringoscopia donde se observa epiglotis y bandas ventriculares edematizadas y lesiones sesiles blanquecinas sobre comisura posterior, se toma muestra para anatomía patológica que informa: "Proceso inflamatorio granulomatoso no necrotizante, de tipo tuberculoide". Presenta buena evolución clínica con desaparición de las lesiones y sin patología laringea residual.

Conclusiones: La tuberculosis laringea es una entidad rara, de declaración obligatoria. Se debe tener alto índice de sospecha y aislar al paciente tan pronto como se establece el diagnóstico y hasta que la baciloscopia sea negativa. Se indica un tratamiento farmacológico aunque existan lesiones muy voluminosas. La cirugía se reserva para los casos de disnea aguda o de agravación progresiva.

P33

Coristoma lingual.

Bordino L., Cruz WD., Fitz Maurice MA., Escobar G.
División Otorrinolaringología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: Las lesiones de lengua representan del 2 al 4% de todos los tumores orales y maxilofaciales pediátricos. La mayoría de estas lesiones son benignas. Las lesiones de lengua que se localizan en la porción anterior, no provocan obstrucción del tracto aerodigestivo por lo que son asintomáticas. Las que se ubican en la región

posterior de lengua pueden causar síntomas agudos como problemas respiratorios o disfagia. El coristoma es una lesión congénita causada por el crecimiento de un tejido histológicamente normal en una región anatómica en la que normalmente no existe este tejido. Su ubicación más frecuente es la rinofaringea.

Objetivo: Describir un caso clínico de presentación poco frecuente.

Caso Clínico: Paciente de 3 meses de edad, recién nacido pretermo sin antecedentes de importancia. Asiste a la consulta de la división de otorrinolaringología del HGNPE por presentar tumoración en región dorsal de base de la lengua. Al examen físico se observó, masa de consistencia blanda y renitente, compresible, pediculada, de color rosado, de superficie lisa, de aproximadamente 1cm x 1cm, ubicada en línea media de la región dorsal de la lengua. Se realiza tomografía computada: "Imagen redondeada con base de implantación medial retrolingual". Se decide su internación para observación por presentar episodios de apneas obstructivas. Se solicitó Centellografía: Glándula tiroidea eutópica sin captación ectópica. Se programa cirugía para biopsia excisional, se envía muestra a anatomía patológica: "Estructura nodular revestida por epitelio pavimentoso queratinizante, con anexo pilosebáceo. Tejido subyacentes fibrovasculares y adiposo maduro que incluye unidades glandulares salivales mixtas. En profundidad pedículo vascular congestivo; Compatible con coristoma lingual".

Conclusiones: El corisma lingual es una enfermedad de baja prevalencia en pacientes pediátricos. Su resolución es quirúrgica y su diagnóstico anatomopatológico.

P34

Hipoacusias unilaterales y su relación con el desarrollo del habla y del lenguaje.

Abdo Ferez MM1., Juchli ML2., Fitz Maurice MA2., Trovato M1.
Sección Foniatria1, División Otorrinolaringología2 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: En los aspectos acústicos del lenguaje se diferencian: 1) aspectos suprasegmentales (acento, entonación, ritmo) que permiten discriminar calidad de la voz, discriminación de frases, acentos de las palabras, ritmo del habla, comprensión de mensajes, intenciones comunicativas y participan en los aspectos semánticos, pragmáticos y sintácticos del lenguaje. 2) aspectos segmentales (fonemas vocálicos y consonánticos) vinculados a la inteligibilidad del habla.

Los índices acústicos necesarios para hacer distinciones lingüísticamente importantes se dan en el transcurso de la exposición al lenguaje. Los pacientes hipoacúsicos no pueden hacerlo, evidenciándose en las evaluaciones del desarrollo del lenguaje y las habilidades cognitivas y en estudios funcionales por RMI y evaluaciones de procesamiento auditivo central.

Objetivos: Evaluar el impacto de la pérdida auditiva en el desarrollo del habla y del lenguaje en pacientes con hipoacusia unilateral durante la primera y segunda infancia. Relacionar el tipo y grado de hipoacusia con el retraso del habla y del lenguaje.

Población: 13 niños de 1 a 11 años de edad con diagnóstico de hipoacusia unilateral.

Material y método: Se administraron Pruebas de Percepción del Habla, Detección e Identificación del Test de Ling, Vocales, Rastreo de consonantes, Listas de palabras y de oraciones fonéticamente balanceadas para niños, Test de vertiente comprensiva y expresiva del lenguaje.

Resultados: En el grupo de primera infancia (Grupo A: 1 a 7 años) observamos tres procesos de sustitución de fonemas posteriores por anteriores /aga/x/ada/; dos de fonema vibrante por líquida /ara/x/ala/; uno de un fonema fricativo por explosivo /afa/x/apa/; uno de adición /anda/x/ana/ En la segunda infancia (Grupo B: 7 a 11 años) se observó un solo proceso de sustitución de un fonema posterior por uno anterior /aga/x/aba/ Ambos grupos detectaron e identificaron el 100 % del Test de Ling y de las vocales. Sólo dos casos presentaron un error en la Lista de Palabras para Niños (1 de cada Grupo). Tres presentaron errores de discriminación de oraciones (1 Grupo A; 2 Grupo B). Se observó un defasaje en la edad de lenguaje de entre 5 y 24 meses en el Grupo A y de 12 a 48 meses en el Grupo B.

Conclusiones: La percepción auditiva del habla facilita la comprensión del lenguaje y mejora la comunicación.

P35

Síndrome de Activación Macrofágica asociado a Enfermedad Autoinmune. A propósito de un caso.

Sosa C., Atach R., Bacigalupo G., Camerano M., Lavergne M., Noriega G., Pringe A., Rosso D., Santarcangelo S.

CEM 6 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: El Síndrome Hemofagocítico (SHF) o Síndrome de Activación Macrofágica (SAM) es una entidad clínica que se caracteriza por una activación inmune patológica causada por defectos de la actividad citotóxica que puede ser congénita o adquirida, provocando una respuesta inmune desproporcionada, ineficaz y persistente. Los hallazgos clínicos y de laboratorio se deben al estado proinflamatorio, caracterizándose por fiebre, citopenias, hepatoesplenomegalia, hemofagocitosis en médula ósea, aumento de los triglicéridos y disminución del fibrinógeno.

Objetivos: Alertar acerca del diagnóstico y tratamiento precoz de SHF en pacientes con antecedentes de enfermedad autoinmune e inmunosupresión.

Caso Clínico: Paciente con diagnóstico de Artritis Idiopática Juvenil Sistémica que se interna con diagnóstico. Presuntivo de Síndrome de Activación Macrofágica, por encontrarse febril, en regular estado general, con adenopatías y hepatoesplenomegalia. Al ingreso presentaba bicitopenia, aumento de las enzimas hepáticas y de los triglicéridos. Se indica gammaglobulina y 3 pulsos de prednisona. Al 4º día por persistir febril se realiza punción aspiración de médula ósea donde se visualiza macrófagos con elementos sanguíneos fagocitados. Se decide agregar Ciclosporina por vía oral. Se recibe el resultado de serología por PCR positiva para virus de Epstein Barr.

Conclusión: El sistema inmune innato y el adquirido están íntimamente relacionados, de forma que tras la fagocitosis de agentes externos al organismo por los macrófagos e histiocitos, éstos presentan antígenos para su reconocimiento por los linfocitos T (LT). De forma que cuando el sistema inmune es activado por un agente infeccioso se activan linfocitos T, B y Células NK, con liberación de interleuquinas. Los LT citotóxicos destruyen los microorganismos que portan el antígeno frente al que han sido activados a través de la liberación de gránulos citotóxicos. Es así que en el SH, las células citolíticas no son capaces de lisar antígenos, por lo que la respuesta inflamatoria se perpetúa con proliferación de nuevos LT citotóxicos y producción excesiva de citoquinas como el Interferón gamma. El Interferón gamma estimula a los macrófagos para que produzcan interleuquina 12 y otras citoquinas, perpetuando la activación descontrolada de la respuesta inmune. La Sociedad del Histiocito establece criterios diagnósticos y protocolos terapéuticos. Dada la alta mortalidad, el tratamiento debe ser precoz y agresivo.

P36

El rol del ecocardiograma como screening y seguimiento de pacientes con Hipertensión Arterial Pulmonar (HAP).

Stepffer C., Martínez I., Sacchetti L., De Dios A.

Unidad Cardiología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: El diagnóstico de HAP se realiza por cateterismo cardiaco derecho, (PAPm) ≥ 25 mmHg. La ecocardiografía (ECO) es un excelente método para la evaluación inicial del paciente y ha demostrado ser imprescindible para valorar pronóstico y evolución de HAP.

Objetivos: Describir 10 mediciones del eco convencional para diagnóstico y seguimiento de HAP. En base a normas internacionales y a la experiencia en nuestro país.

Material y métodos: INSUFICIENCIA TRICUSPIDEA (IT): reflujo a través de la válvula tricúspide, durante la sístole de VD. La cuantificación, permite estimar la presión de VD y así, la presión sistólica de la AP (PAPs) que es lo que nos permite sospechar HAP ≥ 36 mmHg TEI derecho: índice derivado del doppler para valorar funcionalidad ventricular global. Normal: 0.28 ± 0.4 , el aumentado infiere disfunción de VD, pudiendo ser HAP. INSUFICIENCIA PULMONAR (IP): reflujo a través de la válvula pulmonar durante la diástole del VD, permite estimar presión de fin de diástole pulmonar, y mediante ésta la PAPd. TRACTO SALIDA DE VD: varios parámetros: Gradiente de AP (presencia de NOTCH), Tiempo de eyección pulmonar, Tiempo de aceleración pulmonar AURICULA DERECHA (AD) y VENA CAVA INF: tamaños, diámetros, áreas, aumentados en presencia de HAP PRE-

SION estimada AP: Sistólica= IT + AD / Diastólica= IP + AD TSVD y TSVI: Valorando anillos, VTI y gradientes, permite calcular el Qp/Qs Valorar VD: Tamaño, área fraccional, función con FEyec, movimiento del SIV, excursión de la VT (TAPSE), hipertrofia, doppler tisular (TDI) DERRAME PERICARDICO.

Valorar VI: Similar al VD.

Resultados: Los 10 puntos en conjunto tienen alta eficacia en screening y seguimiento de HAP. De forma aislada IT e IP 90%, TAPSE, FEyec VD y TDI aprox. 50%. El TEI fue ineficaz para screening. Definiendo como marcadores de mal pronóstico: derrame pericardio, aumento del área de la AD, \downarrow TAPSE, parámetros de disfunción severa del VD.

Conclusiones: El diagnóstico HAP se realiza con cateterismo, pero el ECO ha demostrado ser una herramienta fundamental. La necesidad de estandarizar el ECO con mediciones sencillas y accesibles es debido a la baja incidencia de HAP, la necesidad de detectarla y la complejidad que plantea su seguimiento.

P37

Etiología bacteriana de diarrea con sangre en niños atendidos en el Hospital General de Niños "Pedro de Elizalde"

Capecce F., Molinari C., Kuzawka M., Pereda R.

Sección Microbiología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: La diarrea aguda bacteriana constituye una causa importante de morbi-mortalidad en niños <5 años. La diarrea con sangre representa 5-10 % de episodios diarreicos durante la niñez. Las etiologías varían entre los países siendo los agentes más frecuentes *Shigella spp*, *Salmonella spp*, *E.coli* enterohemorrágica (ECEH) y *Campylobacter spp* en aumento. La implementación correcta de antibioterapia depende del conocimiento de la epidemiología local.

Objetivos: Conocer la epidemiología de diarrea con sangre en niños de 0-18 años atendidos en nuestro hospital durante enero 2013-marzo 2014. Evaluar el perfil de sensibilidad antibiótica de *Shigella spp*.

Población: Se incluyeron coprocultivos de pacientes ambulatorios e internados de 0-18 años con diagnóstico de diarrea con sangre, disenteria y/o gastroenterocolitis. Fueron excluidos aquellos con antibioterapia previo toma de muestra, diarreas de evolución >15 días e institucionalizados por otras causas.

Material y Métodos: Las muestras se analizaron mediante técnicas microbiológicas estándar. En la identificación se utilizaron métodos fenotípicos, automatizados y pruebas serológicas.

Resultados: De 1390 muestras, 252 (19%) correspondieron a pacientes de 2-4 años, 315 (23%) a <1 año, 360 (27%) de 1 año, 184 (13%) de 5-9 años y el resto a >10 años. Se observó en <1 año predominio de *Shigella spp* (52%) y *Campylobacter spp* (40.7%). En pacientes de 1 año se registró: *Shigella spp* (60,6%), *Campylobacter spp* (27,3%) y ECEH O157 (4%). Para los grupos 2-4 y 5-9 años se observó aumento en *Shigella spp* y se aisló ECEH O157 en 3.75% y 1.75% respectivamente. En >10 años resultó: *Shigella spp* 54%, *Campylobacter spp* 27.3% y no se aisló ECEH O157. El perfil de resistencia del grupo *Shigella* mostró 29.5% de resistencia a ampicilina, 76.2% a TMS (trimetoprima-sulfametoxazol), 1% a fosfomicina y 0.9% a nitrofurantoína. *S. sonnei* mostró mayor resistencia a TMS, en cambio *S. flexneri* a ampicilina.

Conclusión: *Shigella spp* fue el agente causal más frecuente de diarrea con sangre en todos los grupos etarios. *Campylobacter spp* fue el 2º agente en <5 años; lo que indica la importancia de su búsqueda en este grupo etario. Se destaca la aparición de ECEH en grupo 1-9 años con máxima expresión en grupo 2-4 años. El perfil de resistencia de *Shigella spp* mostró lo descrito en bibliografía.

P38

Patologías prevalentes en la consulta externa de Musicoterapia en el Hospital Elizalde.

Pierini ME.

Musicoterapia Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: Se presenta la estructura del equipo de Musicoterapia en Salud Mental del Hospital Elizalde y los dispositivos de atención en consulta externa e internación.

Objetivos: Analizar los motivos de prevalencia de las patologías derivadas a musicoterapia en la consulta externa.

Material y Métodos: Se enumeran las áreas y criterios de admisión en musicoterapia, y las patologías de mayor derivación en consulta externa fundamentando con estadísticas de 2013.

Resultados: El análisis focalizado de la consulta externa de 1 año muestra una visión parcial de los alcances de la musicoterapia en un hospital pediátrico.

Conclusiones: Se dan a conocer tópicos como los criterios de admisión y dispositivos de atención que redundan en el objetivo de una mayor difusión del abordaje musicoterapéutico, más allá de la trascendencia de investigaciones en trastornos alimentarios, disfluencia y cuidados paliativos.

P39

Comité sobre Prevención, Detección y Asistencia de casos de Violencia y/o Abuso Intrafamiliar.

Indart de Arza M.J., Morinigo H., Bassi F., Stabilito L., Figalco M., García Anabel.

Unidad de Violencia Familiar Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: Creación el 1/6/2006 y comunicado al Ministerio de Salud por nota 1573-HGNPE/06. Tiene por esencia tratar las dificultades existentes dentro del Hospital en el manejo que se presentan en el abordaje de las situaciones de violencia intrafamiliar.

Objetivos: Normatización de aplicación de aspectos legales (Nacionales y Locales) en el ámbito del Hospital y GCABA, en relación a Violencia Intrafamiliar. Capacitación de los profesionales de salud en la asistencia de esta temática. Generar protocolos de asistencia desde el ingreso del paciente al sistema hasta su derivación a otros centros de seguimiento. Articulación intrahospitalaria y con los organismos de protección de derechos en la atención y seguimiento integral de estas familias. Asesoramiento a colegas, entidades educacionales y de salud. Actualización de directivas de actuación en casos de Violencia Intrafamiliar de acuerdo a cambios normativos y legales vigentes. Análisis anual del relevamiento de datos que surjan de la labor del Servicio de Violencia Familiar y su aplicabilidad.

Población: Comité integrado por representantes de diversos sectores del Hospital, como Guardia, Adolescencia, Guardia Externa, Consultorios Externos, Guardia de Salud Mental. Elabora informes con temas conflictivos que surgen situaciones de violencia familiar.

Material y Métodos: Reunión de equipo mensual, estipulando en la 1ª reunión anual días y horarios. Discusión, elaboración informes, sugerencias o protocolos de cuestiones relacionadas a temas de violencia intrafamiliar. Elevación informes a la Dirección del Hospital para su evaluación y aplicación (a partir de 2012).

Resultados: Se realizaron informes elevados a la consideración de la Dirección del Hospital sobre: Retiro de pacientes sin alta médica, Protocolo único para el examen de lesiones en ataque sexual, Comunicación a los Organismos de Protección de Derechos, Violencia Familiar – Evaluación de los factores de riesgo en niños y adolescentes, Denuncia Policial Obligatoria.

Conclusiones: El Comité sobre Prevención, Detección y Asistencia de casos de Violencia y/o Abuso Intrafamiliar no realiza el abordaje de situaciones particulares de violencia familiar sino que aborda las dificultades en su implementación e intenta ofrecer a la comunidad hospitalaria herramientas para su mejor abordaje.

P40.

Tiroiditis aguda supurada: Diagnóstico diferencial poco frecuente de una masa cervical en pediatría.

Kuzmicz N., Astudillo L., D'Ambrosio L., Mannocci D., Rodriguez Haberkorn A., Sanseverino D., Lonergo L.

División Radiodiagnóstico Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: La tiroiditis aguda supurada es una complicación potencial de la fístula del seno piriforme, es una entidad poco frecuente en pediatría pero que se debe sospechar ante todo paciente con tiroiditis recurrente. Dada su accesibilidad, ser un método no invasivo y que no utiliza radiaciones ionizantes, la ecografía debe ser el primer estudio a realizar, seguido por estudios contrastados y eventual Tomografía Axial Computada Multicorte. En casos de diagnóstico dificultoso

so la endoscopia puede evidenciar la apertura del seno piriforme, así como también utilizarse como procedimiento terapéutico.

Objetivo: Presentar un caso clínico en el que una tiroiditis aguda supurada se manifestó como masa laterocervical y destacar la importancia del métodos de imágenes en su diagnóstico.

Caso Clínico: Paciente de 9 años que consulta tumoración laterocervical izquierda y dolor de 7 días de evolución que se acentuó en las últimas 24 horas. Al examen físico presentaba tumoración dolorosa en región lateral izquierda del cuello, con aumento local de la temperatura. Como antecedentes había presentado un episodio de tiroiditis 2 años atrás que requirió internación, interpretándose en ese momento como tiroiditis subaguda (de De Quervain). Se realizó ecografía cervical que visualizó lóbulo tiroideo izquierdo reemplazado casi en su totalidad por imagen heterogénea de patrón mixto con áreas anecoicas en su interior fluctuantes ante las maniobras de compresión, con aumento de la vascularización periférica con el Doppler color, sugestivo de absceso tiroideo. Se completo con esofagograma no evidenciando patología en ese momento. Dada la sospecha diagnóstica se medicó con antibióticos de amplio espectro, presentando a las 24 horas eliminación espontánea de material purulento hacia la cavidad oral. Se confirmó posteriormente el diagnóstico de fístula del seno piriforme/IV arco branquial por vía endoscópica, procediendo al cierre de la misma.

Conclusión: A pesar de ser una patología poco frecuente la tiroiditis aguda supurada debe considerarse dentro de los diagnósticos diferenciales en un paciente con tumoración cervical. El primer estudio a solicitar en estos casos debe ser la ecografía.

P41

Síndrome de cascanueces: una causa infrecuente de hematuria.

Foulon L., Capone Ma., Atencia López F., Rey C., D'Ambrosio L., Toledo I., Balestracci A.

Unidad Nefrología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: El Síndrome de Cascanueces o Nutcracker es causado por la compresión de la vena renal izquierda entre la arteria mesentérica superior y la aorta. Esta situación anatómica genera hipertensión de la vena renal que se manifiesta con micro o macrohematuria, grado variable de proteinuria y dolor abdominal. Si bien predomina en adolescentes varones, no existen datos precisos sobre la incidencia de esta condición. La ecografía doppler es una herramienta no invasiva e inocua que permite una aproximación diagnóstica en la mayoría de los casos.

Objetivo: Comunicar un paciente con diagnóstico de Síndrome de Cascanueces.

Caso Clínico: Niño de 16 años que consulta por macrohematuria y dolor lumbar de 48hs de evolución. Al examen físico se encontraba sin edemas y normotenso. Los estudios de laboratorio mostraron función renal normal (126 ml/min/1.73 m²), complemento normal (C3: 117 mg/dL, C4: 16 mg/dL) y en el examen de orina 5-7 hematíes por campo, leucocitos 0-2. Sin hipercalcemia (índice Ca/creatinina: 0,13; VN < 0.2) ni proteinuria (proteinuria/creatininuria: 0.04 (VN < 0.2). Urocultivo negativo. Ecografía renal: ambos riñones de forma y tamaño normal con ligero aumento de ecogenicidad. Sin imágenes de litiasis, vía urinaria no dilatada. Mediante doppler se observó mayor calibre de la vena renal izquierda con respecto a la derecha y un radio de velocidad pre/postmesentérica de 6 (VN<5). El paciente se encuentra en seguimiento clínico y de laboratorio, encontrándose actualmente asintomático.

Conclusión: El presente caso destaca la necesidad de recordar el Síndrome de Cascanueces como causa de hematuria, especialmente en adolescentes.

P42

Cistinuria: Serie de casos.

Atencia Lopez F., Capone M., Foulon L., Balestracci A., Toledo I., Martin S.

Unidad Nefrología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: La cistinuria es un trastorno pro-litogénico infrecuente en pediatría con una incidencia mundial estimada de 1 en 7000. Su

forma de presentación es similar a otros trastornos metabólicos asociados a litiasis. Es una aminoaciduria secundaria al trastorno de excreción de aminoácidos dibásicos en el túbulo contorneado proximal. Fue uno de los primeros trastornos metabólicos descriptos, es una patología familiar de carácter de autosómica recesiva.

Objetivo: Comunicar 3 pacientes con cistinuria con diferente presentación clínica.

Casos Clínicos: Se presentan tres pacientes de 3, 4 y 10 años que inicialmente consultaron por polaquiuria, infección urinaria recurrente y dolor cólico, respectivamente. En dos casos existían antecedentes familiares de litiasis de causa no establecida. En los tres pacientes el perfil de litiasis urinaria reveló cistinuria elevada ($> 13 \text{ mg}/1.73\text{m}^2/\text{día}$); en un caso asociado con hipercalcemia ($>4 \text{ mg}/\text{kg}/\text{día}$) e hipocitraturia ($<365 \text{ mg}/1.73 \text{ m}^2/\text{día}$). Por ecografía se constató la presencia de litiasis renal en dos casos, no así inesperadamente en el paciente con trastorno pro-litogénico mixto. Solo uno de los pacientes presentó proteinuria significativa persistente. Todos fueron tratados inicialmente con Citrato de potasio y dieta hiposódica. Uno de ellos requirió nefrostomía para extracción del lito. A pesar del tratamiento instaurado se observó recurrencia de litiasis en la paciente con tratamiento quirúrgico y aumento del tamaño y número de las imágenes litiasicas en la otra.

Conclusión: Debido a que la presentación clínica es variable y la evolución tórpida es más frecuente que en otras formas de litiasis, enfatizamos la importancia de un diagnóstico precoz y tratamiento oportuno para disminuir las complicaciones y recurrencia.

Adicionalmente, dado el carácter hereditario de esta patología, su identificación es útil para realizar consejo genético.

P43

Abriendo Caminos, construyendo puentes.

Carosella M., Colmenero M., Díaz A., Fernández A., Fernández Montobbio S., Martínez E., Mesa M., Murguía V., Otero M.

División Servicio Social Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: La promoción y prevención en salud, como parte del proceso salud-enfermedad – atención y cuidado, es un eje fundamental del Trabajo social Hospitalario. Una de las incumbencias profesionales establecidas por la ley de ejercicio profesional. Promoción en salud esta relacionada con las medidas que apuntan a mejorar la salud y la calidad de vida. Forma parte de un proceso de aprendizaje, creatividad y reflexión. Para el Servicio Social es una elección ideológica, planificada metodológicamente.

Objetivos: Revalorizar los aspectos sanos de las personas estimulando sus potencialidades. Recuperar las prácticas saludables. Difundir derechos sociales y recursos comunitarios. Propiciar momentos lúdicos- recreativos- formativos.

Población: Niños, niñas y adolescentes y adultos responsables de su cuidado, que asisten al Hospital (en las áreas de internación, consultorios externos y demanda espontánea).

Material y Método: Taller definido como tiempo -espacio para la vivencia, la reflexión y la conceptualización; como síntesis del pensar, el sentir y el hacer. Como el lugar para la participación y el aprendizaje.

- Proyectos de Promoción y Prevención: Taller con madres en la UTI, Grupo de reflexión para familias de niños con MMC, Grupo de adolescentes con VIH, Grupos de encuentro de niños/as, adolescentes con diabetes y sus padres, Encuentros socioeducativos sobre TBC, Grupo de padres de pacientes nefróticos, (en construcción).
- Proyectos Transversales: Día Mundial de la TBC, "Plantar tu árbol es cuidar la salud" Prevención de accidentes, Prohibido quedarse quieto (Promoción de la actividad física).
- Proyecto Arte y Salud: Coordinación con Secretaría de Cultura: Grupos de Titiriteros y Taller de Tango para adultos - Grupo Tango por vos.

Resultados: Período 2012/2014 Se desarrollaron talleres de frecuencia semanal, quincenal y mensual. Total: 117 Asistieron 374 personas (adultos y niños).

Conclusiones: La creación de estos espacios no convencionales de abordaje del proceso salud-enfermedad – atención, permite la apropiación e intercambio de saberes, facilita la comunicación usua-

rios- equipo de salud, propicia la formación de agentes socializados. Aporta al fortalecimiento de un Hospital amigable que legitima y recrea espacios de participación desde una institución de alta complejidad.

P44

Uso de Bosentan en paciente pediátrico con Esclerodermia Sistémica: a propósito de un caso.

Ameruso Y., Etcheverry M., Zamora Sabando M., Kondratiuk G., Brusco Ml., Pringe A., Cervetto V., Cuttica R., Mantero N., Rueda ML., Grees S. Sección Reumatología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: La esclerodermia sistémica (SSc) se caracteriza por afectación vascular, fibrosis cutánea y visceral. La expresión más común de afectación vascular es el Fenómeno de Raynaud (FR). Bosentan es un antagonista del receptor de Endotelina. Su eficacia para la prevención y tratamiento de úlceras isquémicas ha sido evaluado en adultos, no así en niños.

Caso Clínico: Mujer, 17 años, comienza en 2008 con poliartritis, dactilitis. esclerodactilia. pitting en manos y pies.FR. Anemia. Hipergamma globulinemia. Factor Reumatoideo y Scl 70(-).FAN1/1280 patron homogéneo. DNA 1/40. Sm++ .RNP+.C3:90.C4:10.

Espirometría:Patrón restrictivo. Prueba de difusión (DLCO)74%. Capilaroscopia: Patrón Esclerodérmico.

Evoluciona con importante compromiso pulmonar, recibiendo 29 pulsos de Ciclofosfamida y 6 de Metilprednisolona con regular respuesta. Presenta lesiones digitales con pérdida de sustancia. En 2009 presenta necrosis del 1^{er} y 2^{do}. dedo de mano derecha, por lo que se indica Sildenafil y Nifedipina. Desarrolla nuevas úlceras digitales en ambas manos. Se adiciona Cilostazol y pentoxifilina con parcial respuesta. En Abril de 2014 inicia tratamiento con Bosentan 125mg/día. Luego de 3 meses la paciente presenta buena evolución de úlceras cutáneas con presencia de tejido cicatrizal sin aparición de nuevas lesiones. Presenta mejoría de DLCO de 38% (septiembre 2013) a 52% (agosto 2014).

Discusión: Las úlceras cutáneas representan una frecuente manifestación de SSc (50%). Las alternativas terapéuticas disponibles están orientadas a la vasodilatación con bloqueantes cálcicos y análogos de prostaciclina, o inhibiendo una de las vías patogénicas a través del antagonista de Endotelina-1, con Bosentan. Los ensayos clínicos que avalan su uso en adultos son RAPIDS 1 y 2, que muestran un descenso de aproximadamente el 48% de las úlceras, además de su utilidad en la prevención de aparición de las mismas. Siendo la SSc de baja prevalencia en pediatría, los estudios sobre el tratamiento son escasos, encontrándose un único trabajo que presenta un solo paciente (Wahezi y colaboradores). Es necesario continuar el seguimiento clínico e investigar los alcances de Bosentan en pediatría.

P45

Compromiso pulmonar en pacientes pediátricos con enfermedad mixta del tejido conectivo y esclerodermia.

Kondratiuk G.,Ameruso Y., Brusco L., Ginestet E., Herrera C., Galán M., Cervetto V., Pringe A., Cuttica R.

Sección Reumatología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: El compromiso pulmonar en la enfermedad mixta del tejido conectivo (EMTC) y esclerodermia (ES) es clínicamente evidente en un 40%. Dado que es asintomático, la detección precoz con tomografía computada de tórax de alta resolución (TACAR) y capacidad de difusión de monóxido de carbono (DLCO) serían las únicas formas de determinar dicho compromiso.

Objetivo: Determinar prevalencia de compromiso pulmonar en pacientes con EMTC y ES. Evaluar respuesta al tratamiento a corto y largo plazo.

Material y Métodos: Estudio retrospectivo descriptivo. Junio 2008 a Junio 2013. Se registraron datos clínicos, funcionales y de imágenes. Criterios de Inclusión Pacientes con EMTC que cumplen criterios de Kasukawa y con ES que cumplen criterios del Colegio Americano de Reumatología.

Resultados: Se revisaron 21 historias clínicas. Se rescatan 10 pa-

cientes con EMTC,5 con ES. 6 con EMTC y 3 con ES presentan compromiso pulmonar. La edad media de inicio de enfermedad fue de 10 años y 7 meses. La edad al diagnóstico fue de 11 años y 11 meses. El tiempo de seguimiento fue de 20,7 meses. La demora al diagnóstico fue de 17,6 meses. Al inicio, el 44% de los pacientes estaban sintomáticas.

Paciente	Inicio			Posterior 6 Meses de Tratamiento			
	Espirometría	DLCO	TAC	Ciclofosfamida	Espirometría	DLCO	TAC
1	Normal	Patológica	Normal	Si + Rituximab	Normal	Normalizo	Patológica
2	Normal	Patológica	Patológica	Si	Normal	Empeoro	Ausente
3	Normal	Patológica	Patológica	Si	Diagnóstico reciente		
4	Patológico	Patológica	Patológica	Si	Normal	Normalizo	Ausente
5	Normal	Normal	Patológica	No	Discontinuidad		
6	Normal	Normal	Ausente	No	Normal	Empeoro	Patológica
7	Normal	Normal	Patológica	Si + Rituximab	Normal	Empeoro	Normalizo
8	Normal	Patológica	Normal	Si	Normal	Mejoro	Ausente
9	Normal	Patológica	Normal	Si	Normal	Normalizo	Ausente

Conclusión: La DLCO es un marcador temprano de enfermedad intersticial pulmonar comparada con la espirometría. La TACAR es el nuevo estándar de oro, solicitada anualmente. Con respecto al tratamiento con ciclofosfamida, encontramos una respuesta favorable en la DLCO en 3/6 pacientes, mientras que 1 empeoró y otras 2 se mantuvieron estables (patológicas).

P46 Experiencia en el seguimiento de pacientes con Poliangeítis Microscópica en pediatría.

Ameruso Y., Kondratiuk G., Herrera Mora C., Galán M., Cervetto V., Brusco L., Pringe A., Cuttica R.
Sección Reumatología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: Las vasculitis asociadas a ANCA se caracterizan por inflamación paucimune de vasos pulmonares, renales y cutáneos con presencia de ANCA. Se incluyen: Enfermedad de Churg-Strauss (CS), Granulomatosis Wegener (GW) y Poliangeítis Microscópica (PAM).

Objetivo: Evaluar características clínicas, analíticas y terapéuticas. Compararlas con bibliografía pediátrica mundial.

Material y Métodos: Estudio retrospectivo descriptivo. Desde 1973 hasta 2013. Criterios Inclusión: Pacientes con PAM mediante biopsia.

Criterios exclusión: Pacientes con otras Vasculitis.

Resultados: Se rescatan 5 pacientes; 4 mujeres y 1 varón. La edad mediana de inicio de enfermedad fue 10 años y 11 meses. La edad mediana al diagnóstico fue 12 años y 8 meses. El tiempo de seguimiento fue 2 años y 7 meses. La demora al diagnóstico fue de 9 meses. Se rescata diferentes manifestaciones iniciales y severo compromiso renal al diagnóstico acompañados de proteinuria masiva; 3/5 presentaban hematuria y 1/5 presentó aumento de presión intraocular. 1/5 presentó gastroduodenitis erosiva. 2/5 presentaron hemorragia pulmonar. Todos presentaban ANCAp(+). De las biopsias se rescata Glomerulonefritis (GN) esclerosante difusa en 2/5, GN esclerosante focal 2/5 y 1/5 GN proliferativa mesangial, observándose en todas ellas,

semilunas. Todos recibieron corticoides orales al inicio, 3/5 recibieron pulsos de esteroides, 4/5 pulsos de Ciclofosfamida; seguido en 2 de éstos por Azatioprina durante los 6 primeros meses. 3 de ellos presentaron Resistencia al Tratamiento, 1 Remisión y 1 Expectante dado el reciente diagnóstico. El paciente que presentó Remisión continuó con Azatioprina. De los que presentaron Resistencia al Tratamiento, 1 recibió Azatioprina y Rituximab con Respuesta Parcial, 1 permaneció en diálisis y 1 continúa con Ciclofosfamida y Azatioprina en Remisión con Tratamiento.

Conclusión: La enfermedad es rápidamente progresiva dado el importante compromiso renal al diagnóstico. El porcentaje de esclerosis glomerular fue directamente proporcional al tiempo de demora diagnóstica y se asoció a peor respuesta terapéutica. Debido a que las manifestaciones renales son subclínicas, sugerimos realizar, al igual que en la literatura japonesa, la pesquisa anual de hematuria y proteinuria en escolares.

P47 Profilaxis antibiótica en Cirugía. Conceptos clínicos básicos. A propósito de un caso.

Sosa C., Atach R., Bacigalupo G., Cancelara A., Camerano M., Lavergne M., Noriega G., Santarcangelo S.
CEM6 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: La profilaxis antibiótica prequirúrgica tendría por finalidad evitar el inicio de una infección a partir de una cirugía realizada, logrando altas concentraciones del antibiótico en los tejidos a intervenir. La infección del sitio quirúrgico (ISQ) es una complicación infecciosa postquirúrgica frecuente, que ocurre dentro de los 30 días del procedimiento o se extiende hasta un año si se colocó algún tipo de implante. Siendo la profilaxis antibiótica, el estatus clínico del paciente, los tejidos involucrados junto a la experiencia del cirujano, la duración del acto quirúrgico, y la presencia de un quirófano seguro los factores más importantes a considerar para prevenirla. Puede afectar piel, tejido celular subcutáneo, músculos, órganos y espacios. No todas las cirugías necesitan profilaxis, y el antibiótico elegido será administrado por vía endovenosa durante la inducción anestésica, debiendo ser bactericida, de bajos costos, y no generar resistencia, siendo una dosis única la generalmente suficiente. Las cirugías limpias-contaminadas y las contaminadas son las que mayormente sufren ISQ. Los antibióticos más recomendados son las cefalosporinas de primera y segunda generación.

Objetivo: Reportar el caso de un paciente portador de una Leucemia Linfoblástica Aguda en recaída (LLA-R) que presenta una Infección Sistémica Grave a partir del sitio quirúrgico tras la colocación reciente de un catéter venoso central, así como extremar las medidas necesarias para evitarlas, dado que ocasionan alta morbilidad para el niño y altos costos económicos para la Salud Pública.

Caso Clínico: Paciente de 7 años de edad con diagnóstico LLA-R portador de un catéter venoso central de larga permanencia en tratamiento agresivo con quimioterapia, presenta episodio de neutropenia febril con signos clínicos de celulitis sobre la región del catéter que progresa rápidamente a Shock Séptico, requiriendo la extracción del mismo para el control de la infección. Se aíslan en los hemocultivos, en los cultivos de la lesión y del catéter, *Staphylococcus aureus* meticilino resistente.

Conclusión: Múltiples causas intervienen para que se produzca una infección sistémica grave después de la colocación de un catéter implantable a pesar de haber recibido profilaxis antibiótica prequirúrgica con vancomicina. El paciente es un huésped gravemente inmunocomprometido, en tratamientos quimioterápicos muy agresivos en busca de remitir nuevamente la enfermedad y que han repercutido profundamente en el estado general, y nutricional del niño.

P48 Adenopatías cervicales sin foco clínico evidente: abordaje y diagnósticos diferenciales.

López Iglesias C., Pitaro L., Castro MN., De Lillo L., Mazzeo C., Fretes N., González AM.
CEM5 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: Las adenomegalias son un hallazgo frecuente del examen físico en pediatría, sin ser necesariamente manifestación de una

enfermedad subyacente. Se define adenomegalia a ganglios mayores a 1-1,5 cm y se clasifican según el número de regiones afectadas en localizada o generalizadas. La incidencia de enfermedad neoplásica en adenomegalias sin otra causa evidente es del 1%. Ante un paciente con adenomegalia sin foco clínico evidente se debe abordar el estudio con hemograma, reactantes de fase aguda, radiografía de tórax, serologías virales y PPD, y comenzar tratamiento empírico para cubrir *Streptococo*, *Staphylococo* y anaerobios. Ante un paciente con mala respuesta en día 14 de tratamiento se debe realizar biopsia ganglionar para identificación de germen, inmunomarcación e impronta del ganglio.

Objetivo: Describir el abordaje de las adenopatías cervicales con mala respuesta al tratamiento.

Caso Clínico: Paciente de 1 año, que inicia 72 hs previas a la consulta con fiebre y tumefacción eritematosa, con aumento de temperatura local en región laterocervical derecha. Se realiza ecografía que informa lesión hipoecoica compatible con adenitis abscedada. Se interna para tratamiento endovenoso con clindamicina 30 mg/kg/día (12 días totales). Laboratorio: leucocitosis con neutrofilia, hiperplaquetosis, eritrosedimentación y PCR elevadas. Tanto los hemocultivos como las serologías virales y *barthone* fueron negativos. Con la lesión clínicamente mejorada y reactantes de fase aguda en descenso, se otorga egreso hospitalario con TMS a 10 mg/kg/día. Por reagudización del cuadro se reinterna a las 72 horas. La ecografía no muestra cambios con respecto a previa y se medica con ceftriaxona 50 mg/kg/día y clindamicina a 30 mg/kg/día. Se realiza exéresis ganglionar. Cultivos de la lesión se informan negativos. Anatomía patológica: proceso inflamatorio crónico, granulomatoso, caseificante. Se interpreta como TBC ganglionar y se adecua el tratamiento.

Conclusión: Ante un paciente con adenopatía localizada sin foco clínico evidente se inicia tratamiento empírico con cefalosporinas de tercera generación, con falta de respuesta a los 14 días se debe practicar biopsia escisional para confirmar etiología y realizar tratamiento específico. La TBC ganglionar debe ser considerada como diagnóstico diferencial, especialmente en adenopatías de evolución tórpida, incluso sin nexo epidemiológico aparente.

P49

Síndrome de Guillán Barre.

Suco S., Pitaro L., Castro MN., De Lillo L., González AM., Martino G., Gómez K.

CEM5 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: El síndrome de Guillán-Barré (SGB) es una enfermedad autoinmune desencadenada por una infección viral o bacteriana. Se caracteriza por una debilidad simétrica, rápidamente progresiva, de comienzo distal y avance proximal, que a veces llega a afectar a los músculos respiratorios. Cursa con pérdida de reflejos osteotendinosos y con signos sensitivos leves o ausentes. Afecta predominantemente a niños entre 5-9 años, y adolescentes, con mayor incidencia en varones. En los 2/3 de los casos se constata antecedente de infección respiratoria o gastrointestinal 15 días previos, siendo el *Campylobacter Jejuni* el germen más vinculado. El diagnóstico es clínico y se complementa con estudios de LCR, donde se observa disociación albumina citológica al 7º día; y neurofisiológicos como electromiograma con disminución de la velocidad de conducción en 80% de los casos. El tratamiento consiste en gammaglobulina endovenosa (GGEV) y eventual plasmaféresis.

Objetivo: Describir un niño con SGB con dolor neuropático intenso de difícil manejo.

Caso Clínico: Paciente de 4 años que comienza 72 hs previas con dolor en miembros inferiores, trastorno de la marcha e impotencia funcional progresiva. Es evaluado en guardia por servicio de neurología quienes lo interpretan como probable SGB y deciden su internación. En sala se evalúa al paciente vigil, reactivo, conectado, con miembros inferiores en flexión, dolor de intensidad elevada, impotencia funcional, hiporeflexia patelar. Se administran 2 dosis de GGEV a 1 gr/kg/dosis. Persiste sintomático sin progresión de la parálisis pero sin alivio del dolor. Al día 7º de iniciados los síntomas se realiza punción lumbar que informa líquido límpido, incoloro, sin elementos, glucorraquia 69 mg/dl (glucemia 126), proteinorraquia 2.3 g/l. De esta manera,

se confirma el diagnóstico de SGB. Por persistir con dolor intenso comienza con kinesioterapia motora y tratamiento con pregabalina y tramadol titulados según respuesta. Dado que persiste con marcada sintomatología, se reitera el pasaje de 2 dosis de GG y se realiza RMN de columna lumbosacra con gadolinio que informa polirradiculopatía desmielinizante aguda. Se logra externar luego de 35 días, continuando aun con impotencia funcional debido sobre todo al dolor neuropático, con adecuada respuesta analgésica.

Conclusión: La forma de presentación sentiva con dolor agudo es frecuente en pediatría, detectándose hasta en un 45% de los casos.

P50

Rabdomioma cardíaco único, como expresión de esclerosis tuberosa. A propósito de un caso.

Anderson M., Mira Castets D., Sacchetti L., Stepffer C., Ackerman J., Martínez I., Flores E., Biancolini F., Damsky Barbosa J., De Dios A.

Unidad Cardiología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: El rabdomioma es el tumor cardíaco benigno más frecuente en pediatría. Se asocia a la esclerosis tuberosa (ET) en 50% de los casos. La ecocardiograma 2D y la resonancia magnética nuclear (RMN) cardíaca suelen ser diagnósticas cuando se trata de una presentación típica.

Objetivo: Comentar un caso clínico de tumor intrapericárdico como presentación cardiológica de ET.

Caso Clínico: Paciente de 1 año y 8 meses, seguido por Cardiología desde los 3 meses, por tumor intrapericárdico originalmente derivado por soplo. Al examen físico presentaba soplo de característica funcional y máculas hipocrómicas en tronco. ECG: trastornos de la repolarización en cara lateral de ventrículo izquierdo (VI) y cardiomegalia leve a expensas de VI en radiografía de tórax.

Estudios complementarios:

- Ecocardiograma: tumor único de 5,8 cm2, ocupa pared libre de VI de punta a base con alteración de la función sistólica.

- RMN cardíaca: Masa intrapericárdica grande (11x18x44 mm) sólida, heterogénea, poco vascularizada, adherida a pared del VI, que lo comprime ligeramente sin provocar alteraciones hemodinámicas significativas.

- Cateterismo: Trayecto de arteria circunfleja entre el tumor y la pared del VI.

- Genética: sospecha de ET por presentar dos criterios mayores de esta enfermedad.

- Dermatología: Máculas hipomelanóticas en tronco compatibles con ET.

Se realiza biopsia con posible resección. Anatomía patológica: RABDOMIOMA.

Paciente persiste asintomático sin medicación.

Discusión: El rabdomioma es el tumor cardíaco benigno más frecuente en pediatría (60%). Se asocia a la ET en 50% de los casos presentándose en su mayoría como tumores múltiples no mayores de 1cm. La localización más frecuente es en pared libre de ambos ventrículos y en SIV. Como síntomas de presentación cardiológica se encuentran las arritmias y soplos sistólicos. Suelen presentar regresión espontánea a los 2 años de edad. La extirpación se plantea cuando presenta síntomas obstructivos, arritmias severas y/o compromiso hemodinámico.

Conclusión: Ante el diagnóstico de tumor cardíaco se debe sospechar rabdomioma. Si bien la presentación típica en ET es miocárdica, múltiple y pequeña, ante un tumor único grande intrapericárdico debemos descartar también dicha patología. Enfatizamos la importancia de que todo lactante con soplo debe ser remitido al especialista con ECG y RxTx, ya que orientan al diagnóstico de patologías cardíacas.

P51

Anemia hemolítica de etiología poco frecuente en pediatría. A propósito de un caso.

Atach R., Camerano M., Noriega G., Sosa C., Bacigalupo G., Santarcangelo S., Elena G., Lavergne M.

CEM6 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: Las anemias hemolíticas son aquellas que se producen por destrucción excesiva de los hematíes, manifestándose por

un acortamiento en la sobrevida de los glóbulos rojos. Se clasifica en dos grandes grupos según su mecanismo de producción: Las anemias hemolíticas intracorpúsculares por un defecto intrínseco en el glóbulo rojo y las anemias hemolíticas extracorpúsculares donde la hemólisis es producto de un factor externo que produce la destrucción del hematíe.

Objetivo: Presentar el caso de un paciente con diagnóstico de anemia hemolítica de componente mixto (intravascular y extravascular) por defecto estructural de la hemoglobina.

Caso Clínico: Paciente femenina de 2 años y 11 meses sin antecedentes personales y familiares significativos que comienza dos días previos a la consulta con fiebre y dolor abdominal, se solicita hemograma y ecografía abdominal por consultorios externos donde se constata bicitopenia (anemia y plaquetopenia), por lo que se decide su internación para diagnóstico. Se realiza hemograma por el servicio de hematología: hb 6,1 g/dl hto 18% v.c.m 88 fl h.c.m 29 pg c.h.c.m 33 g/dl plaquetas 74000 mm³ glóbulos blancos 14800 mm³ predominio polimorfonuclear. Reticulocitos 20% prueba de coombs negativa. Presenta drepanocitos en frotis de sangre periférica. Se realiza electroforesis de hemoglobina confirmando diagnóstico de anemia drepanocítica.

Discusión: La drepanocitosis se produce por una mutación puntual que provoca la sustitución del ácido glutámico por la valina en la posición 6 de la cadena de la beta globina. Las características clínicas de la drepanocitosis incluyen anemia hemolítica de severidad variable, episodios agudos y recurrentes de dolor y daño orgánico secundario a la oclusión de la microcirculación. Las alteraciones fisiopatológicas se traducen en una importante variedad de manifestaciones clínicas: crisis de dolor, síndrome de tórax agudo, aumento de la susceptibilidad a infecciones, infartos cerebrales, priapismo, crisis de secuestro esplénico, osteomielitis, crisis avasculares óseas, glomerulopatía microangiopática, retinopatía proliferativa y úlceras en miembros inferiores en pacientes mayores de 10 años.

Conclusión: Las anemias hemolíticas comprenden un amplio espectro de patologías, como orientación al estudio de la misma son fundamentales la anamnesis y las manifestaciones clínicas, pruebas generales de laboratorio para demostrar la presencia de hemólisis y pruebas especiales de laboratorio para llegar al diagnóstico de la causa de la hemólisis. Tener presente el diagnóstico de drepanocitosis en aquellos casos de anemia hemolítica después de los seis meses de vida con estudio inmunohematológico negativo, aun en ausencia de antecedentes familiares de importancia.

P52

Alergia severa a la proteína de la leche de vaca.

De Lillo L., Pallito MB., Lago L., González I., Armengol M., Taboada M., González A., García Fretes N., Díaz MC.
CEM5 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: La alergia a la proteína de leche de vaca (APLV) es un cuadro clínico de expresión variable basado en mecanismos inmunológicos. Aquellas reacciones mediadas por IgE se caracterizan por un desarrollo rápido de los síntomas que, en su manifestación más severa puede alcanzar una reacción anafiláctica. En la Argentina la incidencia es del 2 al 7.5% en lactantes y disminuye al 0.5% en alimentados a pecho materno exclusivo. Las manifestaciones clínicas afectan principalmente al tracto gastrointestinal, respiratorio y/o piel.

Objetivo: Presentación del caso clínico de un niño con alergia severa a la proteína de la leche de vaca.

Caso Clínico: Niño de 2 meses de edad, RNT PAEG, serologías negativas, vacunas completas y alimentación con leche de fórmula. Como antecedente presenta internación a los 45 días de vida en el Hospital Elizalde por shock séptico refractario a volumen, por lo cual ingresó a Terapia Intensiva. Requiere inotrópicos, 2 días de ventilación mecánica y 10 días de antibióticoterapia. Los cultivos de sangre, orina y LCR fueron negativos. A las dos semanas de ser externado, consulta a guardia por presentar diarrea. Se constata afebril, en regular estado general, taquicárdico, pulsos débiles y relleno capilar enlentecido. Se asume como sepsis a foco enteral, se expande y medica con ceftriaxona. Evoluciona desfavorablemente, persistiendo con mal progreso de peso, reiteradas descompensaciones hemodinámicas y síntomas

gastrointestinales como diarrea, vómitos y episodios de hemorragia digestiva alta. No se obtuvo rescate microbiológico. Se descartó patología endocrinológica y metabólica. Se sospecha APLV, realizamos Prick Test y CARLA y comienza a alimentarse con leche a base de aminoácidos libres. Ambos estudios fueron negativos. El paciente mejora su sintomatología y muestra un adecuado progreso de peso, por lo que se externa y se programa la prueba de provocación. Al momento de la provocación el paciente desarrolla shock anafiláctico por lo que se expande, se administra difenhidramina y adrenalina. Se confirma así la sospecha diagnóstica de APLV. Se externa y continúa en seguimiento ambulatorio con dieta acorde a su patología.

Conclusión: Debemos pensar en APLV ante manifestaciones clínicas diversas como mal progreso de peso, síntomas recurrentes gastrointestinales e incluso cuadros asumidos como sepsis sin rescate microbiológico. El diagnóstico incluye la realización de una buena historia clínica, comprobar el mecanismo inmunológico (IgE específica) y demostrar la relación entre los síntomas y la ingesta de LV (provocación).

P53

Disrupción Endócrina (DE): Pubertad Precoz bajo una mirada ambiental. Presentación de un caso clínico.

Bre M1., Chimera G2., Gil SM2., Masu G2., Plana I2.

División Endocrinología1, UPA Elizalde2 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: Un Disruptor Endocrino ("hormona ambiental") es una sustancia química capaz de alterar el equilibrio hormonal y la regulación del desarrollo embrionario provocando efectos adversos en la salud de un organismo o su progenie. Se relacionan con pubertad precoz, diabetes, cáncer de mama y testículo e infertilidad entre otras. Existe una tendencia mundial en aumento de la pubertad precoz (PP). Si bien las causas son multifactoriales, la mayoría son consideradas idiopáticas, existiendo dificultades para demostrar causa-efecto.

Objetivo: Fortalecer el conocimiento de DE a partir de un caso de pubertad precoz.

Caso Clínico: Niña de 8 años derivada de Endocrinología con diagnóstico de PPCentral idiopática. G 3 Ab1 PN:3050 Lactancia materna: 8°mes Historia ambiental (HA): Vivienda de material, pozo ciego, agua de red pública, conexión no reglamentaria. Tabaquismo. Plaguicidas (piretroides). Entorno externo: quema de basura. Exposiciones laborales: desde la preconcepción hasta el 7mo mes de gestación trabajó en una carpintería. Dieta familiar: consumo diario de alimentos a base de soja (jugos) y productos elaborados con alto tenor graso. Consumo accidental de anticonceptivos orales a los 3 años.

Discusión: Algunos tóxicos referidos por la madre tienen potencial acción de DE. La exposición laboral durante la gestación a plaguicidas, ftalatos y disolventes orgánicos, la quema de basura como fuente de dioxinas y furanos, dieta rica en soja, productos elaborados con alto tenor graso y la ingesta accidental de anticonceptivos orales, constituyen factores de riesgo con acción de DE según la bibliografía actual. Cotidianamente estamos expuestos a fitoestrógenos, pesticidas organoclorados, alquifenoles-polietoxilados, clorofenoles bifenilos policlorados, ftalatos, estrógenos artificiales, dioxinas, furanos y algunos hidrocarburos policíclicos aromáticos, todos reconocidos DE incluidos en productos de higiene personal, cosméticos, productos de limpieza, muebles, artículos electrónicos y alimentos frescos y envasados. Pueden actuar a muy bajas dosis siendo una amenaza para la salud de niños y jóvenes, dado a que están en desarrollo. Ingresan a través aire, agua y piel y se bioacumulan en los tejidos, siendo reservorios y fuentes a la vez. Existe dificultad para relacionar causa-efecto por la heterogenicidad de los compuestos químicos, universalidad de la exposición, complejidad de los mecanismos de acción y la separación temporal entre la exposición y la aparición de la enfermedad, pero algunos DE se asocian a la PP.

Conclusión: Diversos químicos arrojados al ambiente forman parte de la vida cotidiana y penetran en el organismo a través de la inhalación, ingesta o vía dérmica. Varios tienen potencial acción de DE. Dado la vulnerabilidad especial de la embarazada, niños y jóvenes, es necesario fortalecer el conocimiento en DE, adoptar el principio precautorio y evitar especialmente en este grupo etario, la exposición a productos con DE.

P54**Hepatomegalia secundaria a enfermedad de depósito.**

Díaz F., García Pitaro L., Castro MN., De Lillo L., González AM., D'Liá P., Reartes A.

CEM5 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: Hepatomegalia se define como el aumento del tamaño hepático. Las causas pueden ser inflamatorias (hepatitis virales, medicamentosas, autoinmune), por depósito excesivo (enfermedad de Wilson, glucogenosis, déficit de alfa-1-antitripsina), infiltración celular (neoplasias- parasitosis) y congestión vascular o biliar. Dentro de las enfermedades de depósito la glucogenosis tipo 1A o enfermedad de Von Gierke se produce por déficit de glucosa-6 fosfatasa, lo que impide la adecuada glucogenólisis y neoglucogénesis. De herencia autosómica recesiva, se manifiesta con hepatomegalia entre los 6 y 8 meses de vida e hipoglucemias durante periodos de ayuno, a veces severas, que pueden provocar convulsiones. El tratamiento consiste en evitar alimentos lácteos y aquellos con glucosa y fructosa, teniendo como objetivo un colesterol menor a 200 mg/dl y glucemias mayores a 70 mg/dl.

Objetivo: Describir el caso clínico de un niño con una causa poco frecuente de hepatomegalia.

Caso Clínico: Paciente de 15 meses, que ingresa a sala por deshidratación secundaria a intolerancia a la vía oral de una semana de evolución. Al examen físico presentaba clínica de deshidratación moderada, distensión abdominal y se constata hepatomegalia importante. Del interrogatorio surge que se encontraba en seguimiento por gastroenterología no concurriendo a los controles. La ecografía muestra un hígado aumentado de tamaño, forma conservada y ecoestructura difusa. El laboratorio: anemia leve, glucemia 86 mg/dl, Hepatograma: BT: 0.5, BD: 0.2, COL: 70, TGC: 220, HDL: 6, LDL: 9, GOT: 269, GPT 40, FAL 146, GGT: 69, Proteínas totales: 6.5, albúmina 4, con coagulograma y función renal normal. Las serologías para hepatitis A, B, C, HiV, EBV, CMV, parvovirus y HSV 1y 2 negativas; los anticuerpos anticelaquía y para hepatitis autoinmune fueron negativos. Los dosajes de apoproteína A y B fueron bajos y alfa1 antitripsina normal. Frotis por hematología y fondo de ojo normales. Finalmente se realiza biopsia hepática que se informa compatible con glucogenosis tipo 1A.

Conclusión: La enfermedad de Von Gierke es una entidad poco frecuente, que debe sospecharse frente a un paciente que presenta hepatomegalia progresiva. El diagnóstico definitivo se realiza con biopsia y su detección precoz es de suma importancia ya que permite instaurar una correcta alimentación con la cual se puede evitar la progresión de la enfermedad, cambiando de esta forma el pronóstico del paciente.

P55**Trastornos deglutorios en el Servicio de Neonatología del Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.**

Alvargonzalez A., Garlunkel., Trovato M.

Sección Foniatría Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: La respiración y deglución son dos funciones vitales que en forma coordinada permiten la alimentación y sostenimiento de la vida; con incidencia en el proceso de crecimiento y desarrollo, lo afectivo y social. El recién nacido con internación en la unidad de cuidados intensivos neonatales (UCIN) tiene una mayor probabilidad de complicaciones durante la alimentación lo cual dependerá no solo de la etiopatogenia sino también del medio socioeconómico y cultural. Realizar evaluaciones de la coordinación succión-deglución-respiración es importante para lograr eficacia durante la alimentación en el desarrollo infantil.

Objetivos: Describir las etiologías más frecuentes en los trastornos deglutorios del Servicio de Neonatología del Hospital General de Niños Pedro de Elizalde. Determinar cantidad de alteraciones morfológicas, reflejas y funcionales presentes. Determinar cantidad de pacientes que presentaron alteración en las etapas de la deglución. Determinar cantidad de pacientes que presentaron alteración de las funciones Nutritiva alimentaria y tipos de funciones. Determinar cantidad de pacientes que requirieron tratamiento.

Población: Se incluyeron todos los pacientes derivados por el servicio de Neonatología del Hospital Pedro Elizalde desde Enero del 2012 al 31 de Diciembre 2013 con sospecha de trastorno deglutorio.

Material y Método: Análisis descriptivo, retrospectivo y observacional de 73 pacientes del Servicio de Neonatología del Hospital General de Niños Pedro de Elizalde obtenido mediante derivaciones y evaluaciones protocolizadas por el servicio de Foniatría.

Resultados: De un total de 73 pacientes las patologías más frecuente son 27,39% gastrosquisis; 17,80% prematuridad; 12,32% síndromes. De la evaluación clínica surge que el 71,23% presento alteración morfológica, refleja y funcional. El 68,49% presento alteración en las etapas de la deglución. El 67,12% presento alteración en algunas de las funciones nutritivas alimentarias y requirió tratamiento.

Conclusiones: De los datos expuestos se desprende que realizar periódicamente la evaluación fonoaudiológica permite: Detectar precozmente las alteraciones y posterior secuela según patología de base. Realizar la vigilancia sistémica previniendo complicaciones a largo plazo. Intervenir tempranamente para favorecer el desarrollo infantil.

P56**Abordaje fonoaudiológico en la Unidad de Terapia Intermedia.**

Alvarez P., Caggiano S., Trovato M.

Sección Foniatría Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: La respiración y la alimentación son funciones vitales para el sostenimiento de la vida, crecimiento y desarrollo afectivo y social. Los desequilibrios y patologías respiratorias requieren de una rápida intervención fonoaudiológica en la UTI para la evaluación de la función alimentaria, determinando así su pronóstico y posterior evolución.

Objetivos: Describir los tipos de alteración que presentan los niños internados en la UTI del HGNPE. Indagar etapa deglutoria alterada. Describir tipo de alteración funcional. Describir evolución con la intervención fonoaudiológica. Enunciar cantidad de niños con traqueotomía.

Población: Se incluyeron 30 pacientes internados en UTI del HGNPE durante el periodo de Enero 2012 a Diciembre 2013.

Material y método: análisis descriptivo, retrospectivo y observacional de pacientes internados en UTI del HGNPE.

Resultados: De la evaluación clínica se desprende que el 57% presenta alteración morfológica-refleja-nutritiva, el 13% presenta alteración morfológica-nutritiva, el 13% no presento ninguna alteración, el 7% presento alteración refleja-nutritiva, el 4% presento alteración morfológica-refleja, el 3% solo alteración refleja y el 3% solo alteración nutritiva. El 13% presento alteración de la etapa oral, el 13% de la etapa faríngea y el 74% presento en ambas. De los pacientes evaluados el 98% presento alteración de la función nutritiva. El 70% presento alteración en succión-deglución, el 30% alteración en la deglución. Del total de pacientes evaluados el 100% requirió tratamiento y el 73% de ellos presento evolución favorable. De la muestra evaluada el 56% presento traqueotomía.

Conclusiones: De los datos obtenidos se destaca la importancia del abordaje fonoaudiológico durante la internación en la terapia intermedia, para restablecer la función oral alimentaria y nutritiva, esencial para el crecimiento y desarrollo integral.

P57**Absceso de Psoas, a propósito de un caso.**

Camerano M., Atach R., Appendino I., Bacigalupo G., Noriega G., Sosa C., Lavergne M., Santarcangelo S.

CEM6 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: El absceso del psoas (AP) es una entidad poco frecuente, que requiere para su diagnóstico un alto índice de sospecha. Se clasifican en primarios, cuando no se conoce otro foco infeccioso, o secundarios, si se encuentra comprometido un órgano adyacente desde el que se pueda propagar la infección. El germen identificado con más frecuencia en los AP primarios (88%) es el *Staphylococcus aureus*, siendo en los secundarios los microorganismos entéricos. En nuestro caso se trata de un absceso primario, que es la forma predominante en la infancia.

Objetivo: Presentar un paciente con AP por ser una entidad poco frecuente y de interés debido a la dificultad diagnóstica.

Caso Clínico: Niño de 11 años, con antecedente de neurofibromatosis tipo 1, que fue evaluado en guardia en dos ocasiones por presentar lumbalgia de 15 días de evolución; con estudios iniciales normales (hemograma, orina completa y rx abdominal). En la tercera semana de evolución consultó por persistir con dolor lumbar y presentar fiebre. Al examen físico se constató regular estado general, dolor a la palpación profunda en flanco derecho y al realizar flexión del muslo sobre la cadera homolateral. Sin reacción peritoneal. Estudios al ingreso: GB 15.900/mm³ (86% PMN), VSG 120 mm/1° h, PCR 123 mg/dl. Ecografía abdominal: engrosamiento focal heterogéneo (masa) del músculo psoas derecho, de 65 x 45 mm, con escasa vascularización y desplazamiento del riñón homolateral. Se realizó TAC abdominal que confirmó el diagnóstico de absceso de psoas, indicándose tratamiento con ceftriaxona-clindamicina. Por presentar evolución tórpida se realizó drenaje quirúrgico, obteniendo abundante material purulento + SAMR. HMCX2 negativos. Se adecuaron los antibióticos a vancomicina-rifampicina. Afebril al 10° día de internación, con reducción progresiva de la colección. Permaneció internado durante 25 días, continuando con antibioticoterapia ambulatoria.

Conclusiones: El AP es una patología infrecuente en niños que requiere una alta sospecha clínica debido a su presentación insidiosa e inespecífica. De ahí la necesidad de realizar el diagnóstico diferencial con otras patologías. El diagnóstico se confirma por ecografía o TAC. El tratamiento se basa en antibióticos y drenaje quirúrgico en los casos con evolución tórpida, recidivas y/o abscesos únicos. El diagnóstico y tratamiento oportunos determinarán una menor morbimortalidad en estos pacientes.

P58

Complicaciones respiratorias por ingesta de cuerpo extraño. A propósito de un caso.

Stadelmann A., Camerano M., Piccolo A., Matarasso M.
Departamento de Urgencias Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: La ingestión de cuerpos extraños (CE) es un accidente evitable que se observa principalmente en niños menores de 3 años. Aun cuando todo CE es potencialmente peligroso, pocos requieren una conducta terapéutica activa. Los CE en el esófago son dos veces más frecuentes que los bronquiales. La ingestión de monedas ocupa el primer lugar. Los signos y síntomas típicos son irritabilidad, sialorrea, vómitos, odinofagia y dificultad para la alimentación. También pueden causar síntomas respiratorios, como disnea, tos, sibilancias o estridor por compresión o por irritación traqueal secundaria microaspiración de saliva. Si el paciente se encuentra sintomático debe procederse a la extracción endoscópica inmediata del CE. Las complicaciones ocurren por lo general cuando se demora el diagnóstico o se trata de objetos grandes, afilados o potencialmente tóxicos, como la pila botón.

Objetivo: Presentar un paciente con complicaciones respiratorias por ingesta de CE, cuyo diagnóstico fue tardío.

Caso Clínico: Niña de 5 meses de edad, que consulta a la guardia por presentar tos y estridor de dos meses de evolución, sin fiebre. Antecedente de dos episodios de bronquiolitis de tratamiento ambulatorio un mes previo a la consulta. Al examen físico presentaba estridor inspiratorio, sibilancias aisladas e hipoventilación en campo pulmonar superior derecho. Se realizó radiografía de tórax anteroposterior donde se constató atelectasia del LSD e imagen radiopaca redonda central en la región superior del tórax compatible con moneda. La proyección de perfil confirmó la presencia de la misma en el esófago y la compresión de la vía aérea. Reinterrogando, surgió relato de introducción de monedas en la boca de la paciente por su hermano de 4 años y radiografías de tórax previas similares, no jerarquizadas en otros centros asistenciales. Se decidió la internación de la paciente para la extracción endoscópica del CE.

Conclusiones: En muchos casos de ingestión de CE sólo existe el relato de los padres, ya que puede no haber sintomatología ni hallazgos físicos específicos, siendo determinante en el diagnóstico el alto nivel de sospecha clínica. El retraso de este último empeora el pronóstico

con posibles complicaciones digestivas (perforación o estenosis esofágica) y respiratorias. Es fundamental la educación de los padres y cuidadores del niño para evitar estos accidentes.

P59

Síndrome de Tórax Agudo en paciente con Drepanocitosis. A propósito de un caso.

Camerano M., Atach R., Arana M., Bacigalupo G., Noriega G., Sosa C., Lavergne M., Santarcángelo S., Elena G.
CEM6 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: La drepanocitosis es una anemia hemolítica congénita causada por la sustitución del ácido glutámico por valina en la sexta posición de la cadena B de la hemoglobina. Esta mutación deforma los eritrocitos con crisis vaso-oclusivas que provocan complicaciones graves. El síndrome de tórax agudo (STA), por neumonía y/o infarto pulmonar, se presenta entre el 40 al 50% de los casos y es una causa importante de morbimortalidad.

Objetivo: Describir la forma de presentación, la evolución clínica y la terapéutica del STA en una paciente con drepanocitosis.

Caso Clínico: Niña de 12 años con diagnóstico de drepanocitosis desde los 2 años. En tratamiento con ácido fólico, penicilina e hidroxurea. Presentó algunas internaciones por episodios de dolor muscular. En julio del 2013 fue internada por presentar crisis de dolor en miembros superiores que requirió PHP y opioides endovenosos por 48 hs. Las rx de miembros superiores y tórax fueron normales. A las 24 horas del egreso hospitalario, consultó por fiebre, dolor en brazo izquierdo y precordio. Al examen físico presentaba hipoventilación global. Se realizó HMG: GB 18500/mm³ (75% PMN), Hb 9 g/dl, plaquetas 370000/mm³. Rx de tórax: imagen de consolidación basal izquierda. ECG: trazado normal. Se medicó con antibióticos de amplio espectro y opioides. Tras 72hs de internación, persistió febril, con mayor compromiso respiratorio y requerimiento de oxígeno por máscara simple. Una nueva rx de tórax mostró imagen de consolidación bibasal. HMC y VSNF negativos. Por empeoramiento del cuadro respiratorio y de la anemia se decidió iniciar terapia transfusional, con mejoramiento clínico progresivo.

Conclusiones: El STA es una complicación frecuente en la drepanocitosis. Su etiología puede ser multifactorial: infecciosa (más frecuente en pediatría), por embolia grasa, infarto pulmonar o hipoventilación por dolor. El diagnóstico exige un alto índice de sospecha, debido al cuadro clínico inicial inespecífico y a la frecuente normalidad del estudio radiológico inicial. La rápida evolución y la alta morbimortalidad demandan actuar en forma precoz. Al no poder diferenciar clínicamente un cuadro infeccioso de un cuadro puramente vaso-oclusivo, es necesario el tratamiento empírico con antibióticos de amplio espectro. La transfusión en la crisis aguda sería una terapéutica beneficiosa; la exsanguinotransfusión se reserva para situaciones graves. El objetivo es disminuir la concentración de HbS y mejorar las propiedades circulatorias.

P60

Enterocolitis neutropénica en el paciente oncohematológico.

Camerano M., Atach R., Bacigalupo G., Noriega G., Sosa C., Lavergne M., Santarcángelo S., Elena G.
CEM6 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: La enterocolitis neutropénica (ECN) o tiflitis presenta diferentes grados de afectación de la pared ileocecal, típica en pacientes con neutropenia grave o prolongada post quimioterapia (QT). La presentación clínica se caracteriza por dolor abdominal y fiebre. La medición del grosor de la pared intestinal > 4 mm, por ultrasonido o tomografía, confirma el diagnóstico. El manejo se basa en ayuno, analgesia y de ser necesaria la cirugía, junto con la recuperación de neutrófilos. La mortalidad suele ser superior al 50%.

Objetivo: Evaluar las características de la ECN en pacientes oncohematológicos.

Material y Métodos: Revisión retrospectiva y descriptiva de los casos de ECN en pacientes oncohematológicos internados en el CEM 6 en los últimos 3 años.

Resultados: A 16 pacientes se les diagnosticó ECN, el 12,5% tuvo

más de un episodio. Edad media: 9 años, 3 meses. Predominio masculino. Todos los pacientes presentaron patología hematológica: 87,5% neoplasias malignas (85,7% líquidas/14,3% sólidas) y 12,5% aplasia medular. Máxima incidencia en los pacientes con LMA (26,7%) versus LLA (13,8%). El 87,5% se encontraba post QT, la mayoría durante la inducción. La totalidad de los pacientes padecía neutropenia febril grave (neutrófilos < 500/ml) con dolor abdominal (predominio en fosa iliaca y flanco derechos). Otros signos y síntomas: diarrea 75%, náuseas y vómitos 62,5%, enterrorragia 50%, distensión abdominal 37,5% e irritación peritoneal 6,2%. La confirmación diagnóstica se realizó por ecografía abdominal en todos los casos (media del grosor intestinal máximo: 8 mm). El 37,5% presentó bacteriemia con preponderancia de enterobacterias. Toxina de *Clostridium difficile* + en un 25%. La mortalidad fue del 18,7%. De los 3 fallecidos, 2 padecían aplasia medular (uno fue operado por peritonitis severa). El resto de los niños se recuperaron con tratamiento médico y salida de la neutropenia en un periodo medio de 12 días.

Conclusiones: En nuestra serie, la ECN fue sospechada en todo paciente neutropénico febril con abdomen agudo y confirmada por ecografía. Se presentó con mayor frecuencia en la leucemia aguda, en especial mieloide y durante la inducción, concordante con los datos bibliográficos. El tratamiento fue precoz y conservador con resultados favorables, siendo la mortalidad menor a la descrita en la bibliografía. Los 2/3 de los fallecidos padecían aplasia medular sin recuperación de neutrófilos. El tratamiento oportuno ha disminuido la morbimortalidad.

P61

Tuberculosis, otra forma de presentación.

Retamar A., Zunzuneguy J., Calleri B., López M., González N. CEM3 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: La tuberculosis es una enfermedad infecciosa de alta incidencia a nivel mundial. En pediatría se observan múltiples formas de presentación. Tenerla presente es esencial para un diagnóstico precoz, permitiendo el tratamiento del caso índice y el control de los contactos.

Objetivo: Describir una forma de presentación de tuberculosis extrapulmonar.

Caso Clínico: Niña de 15 años, previamente sana, que consulta en guardia por dolor abdominal de intensidad creciente de 24hs de evolución, sin vómitos ni fiebre. Refiere una deposición desligada sin otro síntoma acompañante. Se realiza ecografía que informa imagen compatible con proceso apendicular junto con engrosamiento de las paredes del ileon terminal, ciego y colon ascendente. Se decide su ingreso a quirófano. Al examen macroscópico se destaca íleon, ciego y apéndice engrosados en su pared con granulaciones de aspecto caseoso, con adenopatías en mesoapéndice. Se reinterga a la madre que relata dolor abdominal recurrente de un mes de evolución, sudoración nocturna y pérdida de peso, y viaje un año atrás a Bolivia donde tomó contacto con familiar que falleció por tuberculosis. Se realiza radiografía de tórax que muestra infiltrado multifocal bilateral. Se toman muestras de esputo para cultivo y directo de BAAR, que informa directo positivo. Se recibe anatomía patológica de ganglio mesentérico y apéndice cecal que informa inflamación granulomatosa caseificante tuberculosa. Con diagnóstico de tuberculosis pulmonar y abdominal grave, se comienza con tratamiento antituberculoso.

Conclusión: La tuberculosis tiene diversas formas de presentación siendo siempre un desafío diagnóstico para el pediatra clínico. Debido a que en pediatría su identificación suele ser compleja es de suma importancia realizar un exhaustivo interrogatorio donde cobran particular importancia los antecedentes epidemiológicos.

P62

Maltrato Infantil, a propósito de un caso.

Iparraguirre A., Zunzuneguy J., Calleri B., Smith S., González N. CEM 3 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: El maltrato infantil es un importante y creciente problema de salud, producto de la conjunción de diversos factores de riesgo

del individuo, la familia y la sociedad. Muchas veces de difícil diagnóstico, transformándose en un reto para el pediatra clínico.

Objetivo: Describir un caso de maltrato infantil.

Caso Clínico: Paciente de 33 días de vida que ingresa en la sala de internación por fractura de húmero de brazo derecho, que según referencia paterna se produjo luego de una caída en transporte público. Como antecedentes de importancia, el paciente tuvo su primera internación a los 12 días de vida por un episodio de aparente amenaza a la vida (ALTE) y una segunda internación a los 26 días de vida por episodio de hemorragia digestiva alta. En la anamnesis inicial surgen relatos discordantes entre ambos progenitores acerca de los antecedentes del niño y respecto a su enfermedad actual. Con alta sospecha de maltrato infantil se realiza ecografía abdominal, ecografía cerebral y fondo ojo que resultan normales. Radiografías de todo el esqueleto donde destaca fractura en asa de balde en metafisis distal de fémur derecho. Para descartar otras lesiones óseas se realiza centellograma óseo que concluye: hiperfijación del trazador en el húmero derecho, vinculable con antecedente fractuario conocido, imágenes hipercaptantes en parrilla costal anterior derecha, 8^{ma} articulación costovertebral derecha y 12 arco costal posterior izquierdo, leve aumento de captación en metafisis distal del fémur derecho. Ante estos resultados se consulta con servicio de violencia familiar, quienes comienzan a entrevistar a los familiares del niño. Se logra identificar al padre como el agresor, dándose la guarda a tía materna.

Conclusión: El maltrato infantil tiene diversas formas de presentación. Su diagnóstico requiere de una alta sospecha clínica donde además de lesiones características en el examen clínico cobra gran importancia el interrogatorio.

P63

Síndrome estafilococcico de piel escaldada. A propósito de un caso.

Capurro Merea D., Zunzuneguy J., Calleri B., Alvarez Ponte S., González N. CEM 3 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: El síndrome estafilocócico de piel escaldada (SEPE) es una enfermedad cutánea poco frecuente cuyo diagnóstico es esencialmente clínico. Se caracteriza por eritema difuso y exfoliación de las capas superficiales de la piel producidas por las toxinas ET-A y ET-B del *Staphylococcus Aureus*. Se presenta mayormente en menores de 5 años por la ausencia o disminución de anticuerpos específicos antiestafilococo y por la inmadurez renal para depurar las toxinas. Su reconocimiento oportuno permite el inicio precoz del tratamiento disminuyendo la extensión del cuadro.

Objetivo: Describir el caso clínico de un paciente con síndrome estafilocócico de piel escaldada.

Caso Clínico: Paciente de 1 año previamente sano, con vacunas incompletas, que comienza 96hs. previos a la internación con catarro de vías aéreas, conjuntivitis bilateral y lesiones maculo-pápulo eritematosas en mejilla derecha. Consulta al inicio del cuadro donde se indica tratamiento sintomático con loratadina y betametasona vía oral. Frente a la mala evolución consulta en guardia donde se decide su internación con diagnóstico de síndrome estafilocócico de la piel escaldada. Al ingreso el niño se presentaba decaído e irritable, con hiperestesia cutánea, afebril y levemente deshidratado. Con un exantema eritemato-pustular con acentuación periflexural, que sólo respetaba los segmentos distales de las extremidades inferiores y exudado purulento conjuntival bilateral, sin compromiso de otras mucosas. Al ingreso se indicó hidratación parenteral, toma de hemocultivos (HMC), tratamiento antibiótico endovenoso con clindamicina y ceftriaxona, analgesia y fomentos con Agua Blanca del Códex. Se realizaron controles de diuresis y tensión arterial. Presentó buena evolución clínica con HMC negativos, presentando fina descamación de las lesiones a partir del cuarto día de tratamiento endovenoso permitiendo completar el tratamiento en forma ambulatoria sin complicaciones.

Conclusión: El SEPE es una enfermedad cutánea aguda infrecuente. Su diagnóstico es esencialmente clínico. En sus etapas iniciales puede confundirse con cuadros potencialmente graves como las farmacodermias. Reconocerlo es esencial para instaurar el tratamiento precoz y efectivo.

P64

Enfermedad por arañazo de gato. Presentación de un caso.

Ferraris V., Valentini L., Urtasun M.

Consultorio Externo Hospital General de Niños Pedro Elizalde.

Introducción: La enfermedad por arañazo de gato es una zoonosis de distribución universal producida por *Bartonella henselae* que afecta predominantemente a la población pediátrica. El cuadro característico consiste en linfadenopatía crónica solitaria. En un 10% ocurren manifestaciones atípicas, como la esplenitis y la hepatitis granulomatosa manifestándose con dolor abdominal y fiebre persistente. Planeando así un desafío a la hora del diagnóstico diferencial con otras etiologías.

Objetivo: Descripción de una manifestación atípica de una zoonosis de distribución universal.

Caso clínico: Niño de 6 años, previamente sano. Consultó por fiebre de 1 mes de evolución un registro diario, astenia, pérdida de peso y dolor abdominal. Al examen físico presentaba buen estado general, en suficiencia cardiorespiratoria. Abdomen blando, depresible, doloroso a la palpación profunda, sin reacción peritoneal. Se interpretó como síndrome febril prolongado y se solicitó: Rx torax, OC, función hepática y renal (normal), PPD (0 mm), HMG (GB 6320,0/53/0/3/33/11. Hto 28% Hb 9.6 Plaquetas 372.000), HMCx2 y urocultivo (negativos), serologías CMV, EBV, HIV, VDRL, toxoplasmosis, hepatitis A, B y C, parvovirus y *Mycoplasma* (negativas), *Bartonella* (pendiente), VSG 114, PCR 30. Ecografía abdominal: múltiples imágenes hipoecoicas de 2 mm en lóbulo hepático izquierdo y otras entre 2 a 6 mm en bazo compatibles con microabscesos. Se decide su internación por sospecha de enfermedad por arañazo de gato. Se medica con Clindamicina 30mg/kg/d más ceftriaxona 50 mg/kg/d por 14 días. Por mejoría clínica se otorga egreso hospitalario con TMS 10 mg/kg/día más amoxicilina 100 mg/kg/día, al recibir serología positiva para *B. Henselae* se suspende antibióticoterapia y se solicita FO (normal) y ecografía abdominal (imágenes persistentes).

Conclusión: La enfermedad por arañazo de gato se presenta, en su mayoría, como un cuadro benigno y autolimitado. Sin embargo, debemos tener en cuenta formas de presentación atípicas, como el síndrome febril prolongado, debiendo buscarse el antecedente epidemiológico que se encuentra en el 90% de los casos para un diagnóstico oportuno y seguimiento adecuado.

P65

Reporte de un caso: Absceso hepático como complicación de neumonía bifocal y ascaridiasis en un niño de 4 años.

Flores K., Gugliermo L., Danesi C., Sosa R., Morales I., Gonzalez F., Vaccarezza S.

CEM 2 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: Los abscesos hepáticos piógenos (AHP) son una entidad infrecuente y de alta morbimortalidad, sobre todo a edad pediátrica. Las bacterias pueden alcanzar el hígado por vía hemática, invasión directa y por ductos biliares. Los microorganismos gramnegativos son los principales agentes patógenos aislados en el AHP en adultos. En niños, se ha reportado al *S. áureas* en un 33%. La clínica es inespecífica, por ello el diagnóstico precoz suele verse retrasado, modificando el pronóstico.

Objetivo: Relatar nuestra experiencia diagnóstica con un AHP en sala de internación en el mes de 02 del 2014.

Caso clínico: Niño de 4 años, sano, que comienza 2 semanas previas con astenia, fiebre y tos productiva, habiéndose diagnosticado en primera consulta de neumonía sin respuesta al tratamiento antibiótico. Se realiza Rx tórax, decidiéndose su internación por neumonía bibasal. Ingresa febril, abdomen distendido. Se realiza ecopleura: imagen de condensación en base derecha en parénquima con bronco grama aéreo y derrame laminar. Se realiza hallazgo de masa hepática: heterogénea con áreas líquidas, y micro calcificaciones, de 101 x 112 x 100 mm, junto con ovillos de áscaris en luz intestinal. Se interconsulta con servicios de infectología y cirugía. Se realiza tratamiento con mebendazol. Y drenaje de absceso, obteniéndose material purulento con cultivo positivo para SAMR. Presentó registros febriles diarios hasta las 24hs posteriores al drenaje quirúrgico, con evolución favorable. Se

descarta patología tumoral hepática (HCGβ 0, αfeto proteína 2.09). Cumplió tratamiento antibiótico por 36 días totales con: Clindamicina por 31 días EV, TMS VO y rifampicina (27 días).

Conclusión: Por su infrecuencia y sintomatología inespecífica, el diagnóstico de AHP es dificultoso. Requiriendo un alto índice de sospecha clínica. Sus principales diagnósticos diferenciales son los tumores y las infecciones de etiología no bacteriana. Destacamos la relación poco documentada de parasitosis intestinal y patología neumónica como factores implicados en la génesis de abscesos hepáticos stafilococcos.

P66

Paresia de MMII en paciente adolescente con intoxicación por cocaína.

Carro A., Martins L., Méndez AM., Nieto MM.

Unidad de Toxicología, Departamento de Urgencias Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: La cocaína se comporta como una amina simpaticomimética de acción indirecta. Es un inhibidor de los procesos de recaptación tipo I (recaptación de noradrenalina y dopamina desde la hendidura sináptica a la terminal presináptica) por lo que facilita la acumulación de estos neurotransmisores. El exceso de noradrenalina es el responsable de la mayoría de los efectos y complicaciones agudas de esta intoxicación que genera alteraciones a nivel neurológico, cardiovascular y de la microcirculación afectando la funcionalidad de todos los órganos de la economía.

Objetivo: Presentación de un caso clínico de intoxicación aguda por Cocaína dentro de un cuadro de crisis asmática.

Caso Clínico: Paciente de 17 años, sexo femenino que ingresa en mal estado general a UTIP de nuestro Hospital, en ARM derivado de otro nosocomio luego de tener un paro respiratorio aparentemente secundario a una crisis asmática. Debido a la presentación súbita de los síntomas y a los datos obtenidos de la anamnesis, se realiza búsqueda de drogas en orina dando positivo para cocaína. En el transcurso de la internación presenta valores de CPK elevados y alteración de la función renal a pesar de la hiperhidratación y alcalinización de la orina. Además presenta paresia de MMII izquierdo que se interpreta como complicación del abuso de cocaína por vasoespasmio local y/o alteración de la microvasculatura a nivel del sistema nervioso.

Conclusiones: El consumo de drogas en la adolescencia constituye un problema de salud pública debido al creciente aumento en el consumo de sustancias como el cannabis y la cocaína, al inicio en edades muy precoces y a las consecuencias físicas, psicológicas y sociales para la vida actual y futura del joven. Las formas clínicas de presentación de las intoxicaciones por drogas de abuso son diversas y a la hora del diagnóstico deben ser siempre tenidas en cuenta tanto en los niños como en adolescentes.

P67

Reporte de casos: Ingesta accidental de Cannabis sativa en pediatría.

Arcidiacono G., Cari C., Valerio A., Mendez AM., Nieto AM.

Unidad de Toxicología, Departamento de Urgencias Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: La marihuana o Cannabis sativa es una de las drogas más utilizadas en la actualidad. De forma paralela a esta elevada prevalencia de consumo se detecta un incremento en el número de casos de intoxicaciones accidentales por esta sustancia en población pediátrica. El interrogatorio minucioso y la detección de la droga en orina permiten hacer el diagnóstico de esta intoxicación, pocas veces sospechada en niños.

Objetivo: Presentar dos casos clínicos de ingesta accidental de Cannabis sativa en pacientes pediátricos.

Casos Clínicos: 1) Paciente de sexo femenino de 3 años de edad, con antecedentes de malformación anorrectal en seguimiento por cirugía, que es traída a la guardia por presentar ataxia intermitente de 24 horas de evolución, tendencia al sueño y aumento del apetito. Al examen clínico la niña se presenta afebril, eufórica, con taquicardia e hipotonía. La madre refiere que su actual pareja consume marihuana.

Se realiza detección de drogas de abuso en orina: Tetrahidrocannabinoides positivos en orina.

2) Paciente de sexo femenino de 15 m de edad, con antecedentes de convulsión febril típica, que es traída a la guardia por presentar irritabilidad, inestabilidad en la marcha y desviación de la mirada, de 8 horas de evolución. La madre constata registro febril de 38 grados en el hogar. Al examen clínico se encuentra afebril, con episodios recurrentes de desviación de la mirada. Los padres refieren consumo de cannabis en el hogar. Drogas de abuso en orina: Tetrahidrocannabinoides positivos en orina.

Conclusión: El consumo de cannabis en el ámbito familiar facilita el acceso de los niños a esta droga, hecho que explica el creciente número de casos de intoxicación accidental por esta sustancia. Debido a esto es necesario incluir a la ingesta de marihuana entre los diagnósticos diferenciales a realizar en niños previamente sanos con aparición de ataxia y/o depresión del sensorio en forma aguda. La pronta sospecha clínica y la detección de la droga son los pilares para establecer el diagnóstico. La vigilancia de los niños es una importante responsabilidad de los padres y se erige como la principal forma de prevención de los accidentes infantiles. La intoxicación accidental por cannabis constituye, en sí misma, una señal de alarma sobre la actitud de los padres en el cuidado de sus hijos.

P68

Taller Vivero Huerta: "La recorrida de Eliza"

Anllo G., De Cruz P., Ingratta G., Di Yorio D., Dezeo E., Incenella L.

Introducción: El taller funciona atendiendo a pacientes con patologías severas del lenguaje expresivo comprensivo con diagnósticos difíciles de abordar desde la clínica habitual. La dificultad que presentan estos pacientes obstaculizan el desarrollo de lazos sociales y favorecerlos es el principal objetivo del taller. Se compone de una red de actividades que trabajan en interacción constante. El trabajo interdisciplinario incluye la atención de los padres en espacios de atención operativa, la atención psiquiátrica, psicológica y psicopedagógica.

Objetivos: Incidir tanto en la complejidad de elementos que interactúan dando coordenadas a problemáticas de socialización y aprendizaje en el ámbito sistemático y asistemático como en el padecimiento mismo que interviene y se entrelaza a estas problemáticas de aprendizaje.

Población: Compuesta por la demanda que recae habitualmente en el servicio de salud mental del hospital, contribuyendo a dar respuestas con un abordaje tanto grupal como individual a la demanda de atención.

Conclusiones: El taller "La recorrida de Eliza" constituye desde hace más de una década una pieza de importancia en la oferta de atención a la comunidad que brinda el servicio de salud mental del hospital.

P69

Neurocisticercosis. Presentación de un caso.

Tantera S., Glasman M.

Consultorios Externos Hospital General de Niños Pedro Elizalde.

Introducción: La neurocisticercosis (NC) es la enfermedad parasitaria más frecuente del sistema nervioso central. Es endémica en países en vías de desarrollo. Es poco frecuente en niños, representando el 2-3% de los casos.

Objetivo: Describir las formas de presentación clínica más frecuentes en pediatría.

Caso clínico: Niño de 11 años previamente sano, oriundo de Bolivia. Comienza con cefalea, vómitos alimenticios y mareos ocasionales durante una semana, sin registros febriles, evoluciona presentando cuadro confusional y alteración del sensorio, motivo por el cual ingresa a la guardia del Hospital Elizalde. Se realizan laboratorios: GB 12400 (Neutrófilos 88%), Hb 13mg/dl, plaquetas 322000, EAB-Ionograma, Coagulograma, función renal y función hepática normales. Se realiza TAC de cerebro que evidencia imagen hipodensa en región parietal izquierda. Se interconsulta con Neurología y Neurocirugía quienes solicitan EEG: normal y RMN con contraste y espectroscopia: se observa lesión focal heterogénea con halo grueso periférico, realce anular posterior al contraste en región posterior de circunvalación temporal

superior de lóbulo izquierdo. Edema perilesional. Se realiza Fondo de ojo: normal. Se interconsulta con Infectología quienes solicitan serologías: toxoplasmosis, HIV, Chagas y cisticercosis las cuales resultan negativas, Rx de Torax normal y PPD negativa. Parasitológico de materia fecal normal. Con sospecha de NC se indica Difenhidantoina 5mg/kg/día, Dexametasona 0.6mg/kg/día y Albendazol 15mg/kg/día. Evoluciona con recuperación neurológica completa, cumple 30 días de tratamiento antiparasitario y egresa con seguimiento por servicios de Neurología e Infectología.

Conclusión: La NC se mantiene como un serio problema de salud pública en Latinoamérica. Debemos recordar que es una infección prevenible y reforzar las medidas higienico-dietéticas para disminuir su frecuencia.

P70

Neumotórax hipertensivo por SAMR secundario a celulitis preseptal.

Critzmann S., Bidegain JM., Seminario M., Cairoli H., Schenone N., Potasznik J., Gambarruta F.

CEM4 Hospital General de Niños Pedro Elizalde.

Introducción: La bacteriemia causada por *S. aureus* es una forma clínica de frecuente observación en niños. El neumotórax hipertensivo es una de las complicaciones secundaria a la formación de bullas causadas por neumonías por dicho germen.

Objetivo: Describir un caso de un niño con celulitis preseptal, que presentó un neumotórax hipertensivo.

Caso clínico: Paciente masculino de 30 días de vida, RNT/PAEG, embarazo controlado.

Refiere lesiones forunculares de resolución espontánea.

El paciente consulta por presentar tumefacción eritematosa y aumento de la temperatura periorbitaria derecha de 48 horas de evolución se realiza hemograma, hemocultivos por dos y se decide su internación para tratamiento endovenoso con vancomicina 40 mg/kg/día y ceftriaxona 50 mg/kg/día. El paciente evoluciona favorablemente, Se reciben hemocultivos por dos positivos para SAMR. Durante el cuarto día de internación presenta episodio súbito de irritabilidad y empeoramiento de la mecánica ventilatoria. Se ausculta hipoventilación franca de hemitórax izquierdo y ruidos cardíacos desplazados a la derecha. Se realiza radiografía de tórax con neumotórax hipertensivo izquierdo, Se coloca catéter con expansión de muñón pulmonar. Se coloca tubo de avenamiento pleural. Es internado en UTI durante 2 días, requiriendo un día de ARM. Pasa a sala donde evoluciona en forma favorable, sin requerimientos de oxígeno suplementario. Se retira el tubo luego de dos días y se realiza radiografía de control donde se observan imágenes hiperlúcidas compatibles con bullas bilaterales.

Discusión: La bacteriemia causada por *S. aureus* (BSA) es una forma clínica de frecuente observación en niños, tanto en pacientes hospitalizados como en aquellos provenientes de la comunidad. Con respecto a la genotipificación del SAMRco en la Argentina, el gen circulante es linaje ST5 SCC mec IVa, productor de Panton-Valentin leucocidina (PVL), una enzima capaz de producir necrosis pulmonar y tromboflebitis. Los casos de neumotórax hipertensivo como complicación en infección de piel y partes blandas por SAMR, sin manifestaciones respiratorias previas, no se encuentran documentados.

Conclusión: Los lactantes menores a 3 meses son propensos a sufrir infecciones bacterianas severas. Un foco constatado en piel y partes blandas, con buena evolución, no debe descartar la posibilidad de complicaciones graves, aun sin clínica que las avale.

P71

A Propósito de un Caso: Encefalitis por VSR.

Ledesma R., Bidegain JM., Seminario M., Cecachi E., Potasznik J.

CEM4 Hospital General de Niños Pedro Elizalde.

Introducción: El Virus Sincicial Respiratorio es el patógeno más frecuentemente aislado en infecciones respiratorias severas de lactantes y niños pequeños. Se han registrado casos de encefalitis por el mismo, aunque en escasa cantidad.

Objetivo: Presentación de un caso clínico de probable encefalitis por VSR.

Caso clínico: Paciente RNPT/PAEG (27 semanas/1000 gr) producto de un embarazo gemelar. FEI no retiró, OEA normales, F.O: Controles por prematuro, ROP grado 1 en regresión. Internación al nacimiento en Neonatología por prematuro (durante 90 días). ARM 14 días por apneas reiteradas, Sospecha de sepsis medicada con ampicilina-ceftaxime 7 días. Hemocultivos negativos. Internación por neumonía a los 11 meses, durante 6 días, sin rescate. Concorre a guardia de este hospital por presentar fiebre de 5 días de evolución y dificultad respiratoria. Fue medicada con amoxicilina-ácido clavulánico ambulatoriamente durante 4 días, salbutamol cada 4 hs y corticoides. Consulta por empeorar en las 24 horas previas a la consulta. En guardia se valora con dificultad respiratoria, e hipoxemia, por lo que se decide su internación. Ingresó con cuadro de vía aérea baja, y notable alteración del sensorio, con tendencia al sueño, hiporreactiva, se realiza EEG, donde se observa trazado con lentificación difusa compatible con encefalitis. Se aisló VSR en VSNF. Se realizó punción lumbar donde se observó citoquímico normal, sin rescate viral ni bacteriano, con muestra de PCR para VSR pendiente.

Discusión: La encefalitis es a veces un cuadro de difícil diagnóstico en el contexto de infecciones respiratorias severas. A pesar de la alta prevalencia de infecciones respiratorias por VSR en nuestro medio, se han documentado escasos casos con compromiso del SNC por el mismo. No es un agente frecuentemente pesquisado ante la presencia de cuadros como el descrito. Algunos autores describen que la severidad de la infección por VSR puede ser factor de riesgo para desarrollar complicaciones en SNC.

Conclusión: Si bien es rara la afección de SNC por Virus Sincial Respiratorio, no hay que ignorar que puede generar encefalitis, meningitis y mielitis. Ante un paciente con infección respiratoria severa y clínica compatible con alguna de estas afecciones, con o sin aislamiento de VSR en secreciones nasofaríngeas, debería solicitarse estudios para aislamiento del virus en LCR.

P72

Trombocitopenia.

Viso M., Correa Llano G., Cosentini M., Santidrian V., Posada D., Cabero N., Moreno K., Basile C., Casanovas A., Martínez G., Kannemann A., Galimberti G., Rosso D., D'Aloi K., Veber S., Elena G.
Unidad Hematología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: La trombocitopenia puede ser de origen hereditario o adquirido. Las causas congénitas tienen una incidencia de 1 por millón. Entre estas se encuentran: la Trombocitopenia Amegacariocítica, el Síndrome de Bernard-Soulier y la Trombocitopatía asociada a la alteración del Gen MYH9.

Objetivos: Analizar las características de 3 pacientes con trombocitopenia hereditaria.

Caso Clínico: Caso 1: Varón de 5 días de vida, facies peculiar, diagnóstico de sepsis, estenosis pulmonar y CIV que presenta: Hto: 49% Hb: 16 g/dl GB: 10.400 (N: 65%) Plaquetas: 18.000/mm³. Hemograma materno normal, serologías negativas. Recibe Gammaglobulina y corticoides. Por la falta de respuesta al tratamiento, se realizó punción aspirativa de médula ósea: celularidad conservada, hipoplasia megacariocítica. Diagnóstico de síndrome de Noonan. Por la persistencia de la hipoplasia megacariocítica, se realiza diagnóstico de Trombocitopatía Amegacariocítica. Caso 2: niña de 4 años, que presenta sangrado mucocutáneo desde los 5 meses de vida. Hemograma: Hto: 13% Hb: 4,6 g/dl GB: 12.600/mm³ (N 72%) Plaquetas: 63.000/mm³, macroplaquetas por frotis. Estudio de agregación plaquetaria: pobre respuesta de agregación frente a epinefrina y colágeno, ausencia de respuesta frente a fibrinógeno y ristocetina. Gránulos densos por citometría de flujo: 97,9%, determinación normal de la unión de PAC-1 al sitio activo de la GP alfa IIb/IIIa, ausencia de glicoproteína Ib y de glicoproteína IX. Glicoproteína IIb/IIIa se encuentra conservado. Diagnóstico: Síndrome de Bernard-Soulier. Padres portadores. Caso 3: niña de 7 meses, con diagnóstico de absceso inguinal. Hemograma: Hto: 35% Hb: 10,4 g/dl GB: 8.100 (N: 56%) y Plaquetas: 16.000/mm³, macroplaquetas por frotis. Se realizan estudios de Glicoproteínas: IIIa, Ib, IX y IIb normales. Valoración normal por nefrología, oftalmología y audiometría. Mutación del gen MYH9 positiva: diagnóstico de Trombocitopatía Hereditaria asociada a la mutación del gen MYH9.

Conclusión: La trombocitopenia en la infancia puede estar causada por trastornos hereditarios. Debe sospecharse en los niños con diagnóstico de Trombocitopenia Inmune Primaria refractaria al tratamiento. Es de fundamental importancia realizar el diagnóstico diferencial para un asesoramiento genético correcto.

P73

Presentación atípica de Leucemia Linfoblástica T en pediatría.

Correa Llano G., Cosentini M., Santidrian V., Viso M., Posada D., Cabero N., Moreno K., Basile C., Casanovas A., Martínez G., Kannemann A., Galimberti G., Rosso D., D'Aloi K., Veber S., Elena G.
Unidad Hematología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: La leucemia linfoblástica aguda (LLA) es la neoplasia más frecuente en pediatría. El inmunofenotipo T representa el 15 % de todas las LLA. En la forma de presentación clásica se observa síndrome linfoganglionar (habitual compromiso mediastinal) y leucocitosis con una media de glóbulos blancos de 76.000/m³. La correcta diferenciación de las células tumorales en linaje B o T es crucial para la clasificación que determina el pronóstico y tratamiento.

Objetivo: Describir dos casos clínicos de leucemia linfoblástica aguda T con manifestaciones clínicas atípicas al diagnóstico.

Caso Clínico: Caso 1: niña de 9 años, con adenopatías cervicales bilaterales y supraclaviculares de un mes de evolución. Recibió tratamiento con antibióticos. Serologías negativas. Ecografía abdominal y Rx de tórax normales. Laboratorio: Hb 13 G/dl plaquetas 125.000/mm³; GB 4000/mm³ (Ne 35%). Se realiza biopsia ganglionar, aspirados y biopsia de médula ósea observándose 31% de blastos CD 2, CD5, CD3 citoplasmática y CD7 positivos. Citogenético: 65% de metafases muestran alteraciones estructurales y 35% cariotipo normal. Sin compromiso del sistema nervioso central Comienza protocolo GATLA 2010 riesgo intermedio con Buena respuesta a la prednisona (BRP) al día 8, MO M1 al día 15 y al día 33 (<5% de blastos). Caso 2: niña de 5 años, con adenopatías latero cervicales, supraclaviculares y axilares de dos meses de evolución. Recibió tratamiento antibiótico. Serologías negativas. Laboratorio: Hb 10,3 G/dl, plaquetas 151.000/mm³, GB 3.800/mm³ (Ne 62%). Ecografía abdominal y Rx de tórax normales. Se realiza PAMO con compromiso de 30% de blastos CD2, CD5, CD7, CD45 y CD 33 positivos. Citogenético: 50% de anomalías en el brazo corto del cromosoma 18 y el resto cariotipo normal. Sin compromiso del sistema nervioso central. Comienza protocolo GATLA 2010 riesgo estándar con BRP al día 8, MO M1 día 15 M1 día 33.

Conclusión: En pacientes con Síndrome linfoganglionar y leucopenia debe pensarse en leucemia linfoblástica aguda aun sin tener las manifestaciones clínicas habituales. Dentro de este diagnóstico es importante diferenciar el linaje T del B ya que por su diferente pronóstico debe intensificarse el tratamiento.

P74

Leucemia mielomonocítica juvenil (LMMJ).

Cabero N., Viso M., Correa Llano G., Cosentini M., Santidrian V., Posada D., Moreno K., Basile C., Casanovas A., Martínez G., Kannemann A., Galimberti G., Rosso D., D'Aloi K., Veber S., Elena G.
Unidad Hematología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: La leucemia mielomonocítica juvenil (LMMJ) es un desorden mielodisplásico/mieloproliferativo clonal, que representa menos del 2% de las leucemias de la niñez y se asocia a anomalías cromosómicas como la monosomía 7. El tratamiento de elección es el TCPH y el pronóstico es ominoso. La remisión espontánea se ha producido en un pequeño número de casos asociados a Síndrome de Noonan o Neurofibromatosis tipo I.

Objetivo: Describir el caso de un niño sin síndrome genético con diagnóstico de LMMJ y monosomía 7, que logró la remisión espontánea sin tratamiento luego de 2 años del diagnóstico inicial.

Caso Clínico: Varón de 3 meses de edad que consulta por bicitopenia y leucocitosis con monocitosis. Al examen físico presentaba palidez generalizada con hepatomegalia. Laboratorio de ingreso: GB 26.100/mm³ (0/15/2/2/48/31), Plaquetas 85500/mm³, Hb 8,9 G/dl. Serologías: Ig M positiva a CMV Y PARVOVIRUS (HIV

HBV,HVC,VDRL,VEB negativas). Se realiza punción de médula ósea observándose hiperplasia mielóide con cambios displásicos, blastos 4%. Inmunomarcación 7% blastos mieloides. Estudio Citogenético monosomía del cromosoma siete (cariotipo 45 XY,-7/46 XY). Estudio realizado en dos oportunidades. Hijo único, se iniciaron trámites para el TCPH. El paciente presentó mejoría progresiva de su visceromegalia e índices hematimétricos hasta lograr la normalización de los mismos con citogenético normal luego de 24 meses de control sin tratamiento.

Conclusión: Este caso de remisión espontánea de LMMJ y monosomía 7 se ha observado en un pequeño número de casos descriptos a nivel mundial, sobretodo asociado a síndrome de Noonan o NFM I. El paciente descripto era feno y genotípicamente normal. Y el cuadro clínico del mismo no presentaba las características típicas de la LMMJ, siendo su curso más benigno. Se recomienda que los niños con LMMJ y monosomía 7 con escasa sintomatología reciban tratamiento de soporte reservando un tratamiento más agresivo para los casos que presenten progresión de la enfermedad. No obstante, este tipo de pacientes deberían ser cuidadosamente controlado periódicamente, para detectar posibles cambios clínicos o hematológicos.

P75

Trombocitopenia Inmune Primaria en menores de tres meses.

Veber E., D'Álroi K., Viso M., Basile C., Posada D., Moreno K., Casanovas A., Galimberti G., Elena G.

Unidad Hematología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: La Trombocitopenia inmune es una de las enfermedades hematológicas más comunes de la infancia con una incidencia de 4 a 5 casos cada 100000 niños. Habitualmente en el inicio presenta hemorragias súbitas, pero con pronóstico favorable.

Objetivo: Conocer y comunicar la incidencia, causas, evolución y tratamiento de TPI en pacientes menores de 3 meses en un servicio de hematología pediátrico.

Población: Niños con diagnóstico de púrpura Trombocitopenica inmune, ingresados a nuestro servicio entre enero de 2011 a Junio de 2014.

Material y método: Se realizó un estudio, retrospectivo, transversal, observacional. Se evaluaron 106 pacientes, con edad menor a tres meses, con diagnóstico de TPI desde Enero/2011 hasta Junio/2014.

Resultados: 23 pacientes fueron menores de 3 meses (21%), con una media de 16000 plaquetas (1000-66000). El diagnóstico se realizó por clínica y hemograma. En 6 pacientes (26%) se realizó punción de médula ósea (PAMO). En relación a la etiología, cinco pacientes (22%), recibieron vacunas a virus vivo y 5 (22%) presentaron infecciones: 2 infecciones de vías aéreas superiores, 2 infecciones por citomegalovirus y 1 por parvovirus. El 74% recibió tratamiento: gammaglobulina en 12 pacientes (52%), corticoides en un paciente (4%), gammaglobulina y corticoides en 5 pacientes (22%) y ningún tratamiento en 5 pacientes (22%). La respuesta completa se alcanzó entre 1 a 19 días, con media de 5 días. 18 pacientes lograron respuesta completa (78%), 4 (18%) respuesta parcial con el primer tratamiento y luego completa con segundo tratamiento y uno (4%) con respuesta nula con el primer tratamiento y completa posterior al segundo tratamiento.

Conclusiones: El diagnóstico de TPI se realiza con el interrogatorio, examen físico y hemograma, no siendo necesaria la PAMO, en trombocitopenia aislada. Se debe investigar la presencia de infecciones o vacunación a virus vivo previa. Generalmente el recuento plaquetario menor a 20000 se acompaña de sangrado húmedo (mucoso) y justifica la necesidad de tratamiento. Clásicamente se utilizan gammaglobulina o corticoides. En este estudio se observó la rápida respuesta al tratamiento, con recuperación completa en todos los pacientes, confirmando el buen pronóstico en este grupo etario.

P76

Insuficiencia renal aguda obstructiva en paciente con riñón único.

Pitaro L., Castro MN., De Lillo L., González A., Orellano M.

CEM5 Hospital General de Niños Pedro Elizalde.

Introducción: Se define a la insuficiencia renal aguda (IRA) como deterioro rápido y progresivo de la función renal en horas o días, siendo

la base del diagnóstico los niveles de creatinina plasmática y el filtrado glomerular. La etiología puede ser pre-renal, renal, post-renal o mixta. La IRA post-renal, es usualmente un problema de tipo obstructivo que puede ocurrir en diferentes niveles: uretral, vesical o ureteral. Si la obstrucción al flujo urinario persiste, se eleva la presión intratubular, reduciendo el filtrado glomerular y produciendo oliguria persistente.

Objetivo: Describir un caso de IRA post-renal, destacando la importancia del tratamiento descompresivo de urgencia.

Caso clínico: Paciente de 3 años, previamente sano, según referencia materna, que presenta 15 días previos a la consulta, infección del tracto urinario por *E. Coli*, cumpliendo 7 días de tratamiento con cefalexina. Consulta por oligoanuria de 72 hs de evolución, edema bipalpebral y de miembros inferiores. Se realiza laboratorio que informa uremia de 391 mg/dl y creatinemia de 11,5 mg/dl, bicarbonato plasmático de 11 y una Kalemia de 6 meq/l. La ecografía evidencia un riñón derecho aumentado de tamaño con dilatación pielocalicial y riñón izquierdo ausente. Se asume como IRA obstructiva y se le practica pielostomía percutánea de urgencia. Durante la internación se realiza un control estricto de ingresos y egresos, ya que ha pasado por una intensa fase poliúrica. Se constata por las pruebas de laboratorio que la función renal va mejorando lentamente. La ecografía de control al quinto día postoperatorio, informa ausencia de dilatación. Se realiza centellograma renal con DTPA que evidencia perfusión renal derecha normal, no se identificó perfusión renal izquierda, con dilatación pielocalicial derecha proximal y buena respuesta a la furosemida. El estudio contrastado realizado por nefrostomía evidencia buen pasaje hacia uréter y vejiga, impresiona riñón mal rotado. Luego de clampeo intermitente de la sonda de pielostomía y ritmo diurético adecuado por uretra, el paciente egresa con clampeo permanente y seguimiento por urología.

Conclusión: La IRA obstructiva es una urgencia urológica que debe ser resuelta inmediatamente para prevenir el daño renal permanente.

P77

Hidrocefalia aguda como forma de presentación de Meningoencefalitis Tuberculosa.

Cazorla B., Pitaro L., Castro, MN., De Lillo L., Mazzeo C., García Fretes N., González N.

CEM 5 Hospital General de Niños Pedro Elizalde.

Introducción: La hidrocefalia es el aumento del líquido cefalorraquídeo (LCR), que se produce como consecuencia de una alteración en la circulación, ya sea por aumento de la secreción, por obstrucción o disminución de la absorción. Según el tiempo de evolución se clasifica en aguda, subaguda o crónica. Como causas de hidrocefalia aguda es posible mencionar por orden de frecuencia a la hidrocefalia post hemorrágica, hemorragia subaracnoidea y meningitis. Dentro de las hidrocefalias secundarias a meningitis se encuentra la de origen tuberculoso (TB), siendo una forma grave, que causa obliteración de los espacios subaracnoideos o granulaciones aracnoideas como consecuencia del proceso inflamatorio difuso. Los signos y síntomas que se encuentran más frecuentemente son fiebre, cefalea, alteraciones en la conducta, afectación de los pares craneales y deterioro progresivo de la conciencia hasta llegar al coma. Además de las manifestaciones clínicas las características del LCR constituyen un elemento fundamental en el proceso diagnóstico.

Objetivo: Describir una forma de presentación grave e inusual de una enfermedad prevalente.

Caso clínico: Paciente de 1 año, previamente sano que consulta a guardia por presentar alteración de la conducta y mala actitud alimentaria de 96 hs. de evolución. Presenta convulsiones tónico clónico generalizadas, por lo que recibe lorazepam 0.1 mg/kg/dosis y por mala respuesta se impregna con difenilhidantoina. Se realiza TC de cerebro que evidencia importante dilatación ventricular por lo que el neurocirujano de guardia le coloca una válvula de DVP. El LCR era límpido, incoloro, con glucorraquia de 49 mg/dl (glucemia de 118), 35 elementos monomorfonucleares, proteinorraquia no se informa por muestra escasa. En sala se interpreta como meningoencefalitis e hidrocefalia aguda, se medica con aciclovir y ceftriaxona a dosis meníngeas, más dexametasona 0.6 mg/kg/día y se decide repunzar. Se obtiene LCR incoloro, con 4.18 gr/l de proteínas, glucorraquia de 29 mg/dl (glucemia 190), cloruro de 18 mg/dl, láctico 5.8. Con este LCR se decide

agregar tratamiento antituberculoso. Luego se confirma PCR positiva para Micobacteria TB.

Conclusión: Ante un paciente con hidrocefalia aguda se debe realizar tratamiento de urgencia para disminuir la presión intracraneal y evaluar las posibles causas, pensando en TB para instaurar el tratamiento adecuado. Es fundamental un interrogatorio exhaustivo en búsqueda de datos epidemiológicos y posibles focos.

P78

Hipercalcemia Maligna como forma de inicio de Leucemia Aguda.

Sosa C., Atach R., Bacigalupo G., Balestracci A., Bruneto O., Camerano M., Laverne M., Noriega G., Santarcangelo S., Elena G.
CEM6 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: En las patologías oncológicas, las alteraciones metabólicas agudas pueden poner en riesgo la vida del paciente, siendo la Hipercalcemia Maligna (HCM) una de las complicaciones más graves. Se produce fundamentalmente por la producción aberrante de PTHrP (Péptido relacionada con la Hormona Paratiroidea, PTH like).

Objetivo: Alertar al pediatra sobre la existencia de la asociación entre alteraciones metabólicas poco frecuentes como la HCM y cáncer.

Caso Clínico: Paciente de 8 años de edad, comienza 15 días previos a la internación con dolor óseo, descenso de peso y fiebre. Se realiza hemograma constatándose bicitopenia, se realiza punción aspiración de médula ósea diagnosticándose Leucemia Linfoblástica Aguda. Al examen físico se encuentra febril, agudamente enfermo. Los estudios de laboratorio muestran bicitopenia e hipercalcemia aislada (14,52 mg/dl), sin alteraciones electrocardiográficas ni otras manifestaciones clínicas, que se normaliza rápidamente con el tratamiento de su enfermedad de base. La resorción ósea es llevada a cabo por los osteoclastos, regulada por factores humorales sistémicos como la PTH, 1,25(OH)-vitamina D, y a nivel local por los osteoblastos y linfocitos T, que estimulan la expresión del ligando del factor activador nuclear (RANKL) de la célula estromal del hueso, que se une al receptor RANK presente en el osteoclasto, produciendo su activación. El PTHrP liberado por las células tumorales presenta homología estructural con la PTH, por lo que puede unirse al receptor RANKL, provocando la activación de los osteoclastos que destruyen la matriz ósea con liberación de enormes cantidades de calcio. La HCM resuelve al tratar la enfermedad de base, requiriendo generalmente solo medidas de sostén clínico, como hiperhidratación y diuréticos, y en ocasiones tratamiento específico (calcitonina, bifosfonatos, hemodiálisis).

Conclusión: Entre las complicaciones metabólicas presentes en pacientes con cáncer, la incidencia de hipercalcemia maligna es del 1,3% en adultos siendo aún menor en pacientes pediátricos. La importancia del diagnóstico etiológico precoz de este trastorno por parte del pediatra radica en la urgencia en la instauración del tratamiento de la enfermedad de base e incluso la detección de una enfermedad neoplásica subyacente, ya que de ello depende considerablemente el descenso en la morbimortalidad.

P79

Neurocisticercosis. Presentación de un caso.

Tantera S., Glasman M.

Consultorios Externos Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: La neurocisticercosis (NC) es la enfermedad parasitaria más frecuente del sistema nervioso central. Es endémica en países en vías de desarrollo. Es poco frecuente en niños, representando el 2-3% de los casos.

Objetivo: Describir las formas de presentación clínica más frecuentes en pediatría.

Caso Clínico: Niño de 11 años previamente sano, oriundo de Bolivia. Comienza con cefalea, vómitos alimenticios y mareos ocasionales durante una semana, sin registros febriles, evoluciona presentando cuadro confusional y alteración del sensorio, motivo por el cual ingresa a la guardia del Hospital Elizalde. Se realizan laboratorios: GB 12400 (Neutrofilos 88%), Hb 13mg/dl, plaquetas 322000, EAB-Ionograma, Coagulograma, función renal y función hepática normales. Se realiza TAC de cerebro que evidencia imagen hipodensa en región parietal

izquierda. Se interconsulta con Neurología y Neurocirugía quienes solicitan EEG: normal y RMN con contraste y espectroscopia: se observa lesión focal heterogénea con halo grueso periférico, realce anular posterior al contraste en región posterior de circunvolución temporal superior de lóbulo izquierdo. Edema perilesional. Se realiza Fondo de ojo: normal. Se interconsulta con Infectología quienes solicitan serologías: toxoplasmosis, HIV, Chagas y cisticercosis las cuales resultan negativas, Rx de Torax normal y PPD negativa. Parasitológico de materia fecal normal. Con sospecha de NC se indica Difenilhidantoína 5mg/kg/día, Dexametasona 0.6mg/kg/día y Albendazol 15mg/kg/día. Evoluciona con recuperación neurológica completa, cumple 30 días de tratamiento antiparasitario y egresa con seguimiento por servicios de Neurología e Infectología.

Conclusión: La NC se mantiene como un serio problema de salud pública en Latinoamérica. Debemos recordar que es una infección prevenible y reforzar las medidas higienico-dietéticas para disminuir su frecuencia.

P80

Síndrome de Activación Macrofágica, a propósito de un caso.

Beaudoin L., Rodríguez Villegas M., Calleri B., De Lillo L., Mazzeo C.
CEM5 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: El Síndrome Hemofagocítico o Síndrome de Activación Macrofágica (SAM) es una enfermedad potencialmente mortal. Se caracteriza por un proceso inflamatorio descontrolado de fisiopatología aún no bien definida. Responde a causas genéticas o puede ser secundario a otras enfermedades. Muchas veces su diagnóstico se demora debido a que su presentación semeja otras condiciones graves como la sepsis, falla hepática o enfermedades malignas.

Objetivo: Describir un caso clínico de una enfermedad de diagnóstico dificultoso y elevada mortalidad.

Caso Clínico: Niña de 23 meses, previamente sana, que presenta fiebre elevada de 7 días de evolución. Consulta al inicio del cuadro y se indica tratamiento sintomático. A las 48hs. se agrega decaimiento y mala actitud alimentaria, se diagnostica otitis media aguda y conjuntivitis, se indican amoxicilina 80 mg/kg/día y gotas oftálmicas. Al día siguiente se agregan Petequias de distribución generalizada, constatándose un recuento plaquetario de 100.000/mm³. Comienza con compromiso del estado general, somnolencia, con mucosas semihúmedas, edema bipalpebral y en miembros inferiores, rash maculopapular suave en cara, tronco y miembros, queilitis, eritema peribucal, adenopatías generalizadas con una de mayor tamaño a nivel submaxilar izquierda, hepato-esplenomegalia y oligoanuria. Presenta caída del recuento plaquetario (68.000/mm³) y anemia. Se interna con diagnóstico de sepsis y sospecha de enfermedad de Kawasaki.

Al ingreso se expande con solución fisiológica, se toman hemocultivos, se indica ceftriaxona 80mg/kg y se inicia pasaje de Gamaglobulina 2 gr/kg/día. Durante las primeras 48hs. se mantiene clínicamente estable, en regular estado general, persistiendo la fiebre y los edemas, mejorando su diuresis y sin rescate microbiológico. El laboratorio informa hipertrigliceridemia e hipofibrinogenemia. Con sospecha de SAM Hematología realiza punción aspiración de médula ósea, evidenciando fenómenos de hemofagocitosis. Inicia tratamiento con dexametasona EV 10mg/m²/día. Con buena evolución clínica y de laboratorio al octavo día se rota medicación a vía oral permitiendo la extenuación de la paciente.

Conclusión: El SAM es una enfermedad poco frecuente pero con elevada mortalidad. Incluirlo entre los diagnósticos diferenciales de niños con síndromes febriles y visceromegalias permitirá arribar a un diagnóstico precoz con gran repercusión en el pronóstico de estos pacientes.

P81

Una enfermedad metabólica poco frecuente. A propósito de un caso.

Tittarelli F., Maiolo L., More N., García Quispe N., Calleri B., Gonzalez AM., De Lillo L.

CEM5 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: Los errores congénitos del metabolismo son enfermedades poco frecuentes, producidas por trastornos genéticos. Si bien se requiere la intervención del especialista para confirmar el diagnós-

tico, es el pediatra quien debe sospechar el trastorno ya que el diagnóstico y tratamiento precoz previenen graves secuelas.

Objetivo: Describir el caso clínico de un paciente con un error congénito del metabolismo.

Caso Clínico: Niño de 59 días de vida con fenotipo peculiar y mal progreso de peso que ingresa al hospital por presentar deposiciones melánicas de 24hs. de evolución. Como antecedente, fue internado a los 30 días de vida por episodio similar, acompañado de hipoglucemia y anemia que requirió transfusión de glóbulos rojos, interpretándose el cuadro como posible alergia a la proteína de leche de vaca (APLV). Al ingreso se realiza laboratorios destacándose acidosis metabólica con ácido láctico normal y glucemia de 45 mg/dl. Al examen físico presenta un peso 4kg (p3), palidez generalizada, hipotonía a predominio de miembros inferiores, soplo sistólico 2/6 y deposición melánica escasa. Con sospecha de enfermedad metabólica se suspende aporte por vía oral, se coloca hidratación parenteral con flujo de glucosa a 6mg/kg/min e inhibidores de la bomba de protones. La evolución favorablemente en internación, comenzando la alimentación con hidrolizado proteico a las 24hs. de internación. Es evaluado por servicio de alergia que realiza test para APLV que resulta negativo. Se realiza videoendoscopia digestiva alta que revela úlcera de 2 mm de diámetro en antro. Biopsia: *Helicobacter pylori*. Se recibe examen de orina de su primera internación con la presencia de ácidos orgánicos y cuerpos cetónicos (ninhidrina positiva). Se envían muestras de orina y sangre en papel de filtro a centro de referencia para el estudio de enfermedades metabólicas, realizando diagnóstico de enfermedad de la orina con olor a jarabe de arce por encontrarse valores elevados de leucina, valina e isoleucina plasmáticos y urinarios.

Conclusión: Los errores congénitos de metabolismo son enfermedades raras. El pediatra debe tener un alto índice de sospecha frente a estos casos y saber como actuar en las formas de presentación sobreaguda y aguda, además debe aprovechar estos momentos para la correcta toma de muestras para el diagnóstico.

P82

Linfangiectasia intestinal en el paciente pediátrico.

Brodsky ML., Besada ML., Franco, M., Menendez L.
CEM1 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: La linfangiectasia intestinal es una gastroenteropatía perdedora de proteínas. Su origen es un defecto en la formación o función de los vasos linfáticos del intestino, con pérdida de linfa y dificultad para la absorción de quilomicrones y vitaminas liposolubles. Puede ser congénito, primario o secundario. Se manifiesta con diarrea crónica, edema e hipoproteinemia. El diagnóstico se realiza antes de los 3 años de edad.

Objetivos: Descripción de un caso con evolución atípica en el Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Caso Clínico: Lactante de 8 meses de edad con antecedente de bajo peso y diarrea acuosa de 7 días de evolución. Al examen físico, regular estado general, peso y talla menor al percentilo 3. Con signos clínicos de deshidratación, sin edemas, ni signos de disfunción cardíaca. Los laboratorios informan leucocitosis con linfocitosis e hiperplaquetosis. Hipoproteinemia e hipoproteinemia, virológico de materia fecal y coprocultivo negativo. Se inicia aporte vía oral con sales OMS y por mala respuesta se decide rotar a hidratación parenteral. Permanece con pérdidas graves, requiriendo expansiones con solución fisiológica en reiteradas ocasiones. Presenta tres episodios de sepsis con rescate positivo. Se solicitan anticuerpos anti-transglutaminasa y clearance de alfa 1 antitripsina, ambos negativos. Se realiza biopsia intestinal que informa linfangiectasia intestinal. Se realizan estudios inmunológicos y se constata hipogammaglobulinemia severa. Se adecúa tratamiento con gammaglobulina EV, leche MONOGEN, aporte de triglicéridos de cadena media evidenciando buena evolución.

Conclusión: Si bien es una patología de baja incidencia debe ser tenida en cuenta todo paciente con desnutrición y diarrea crónica en quien se han descartado las patologías más prevalentes. En ellos debe realizarse videoendoscopia sin dilación e instaurar precozmente el tratamiento, considerando que el mismo consiste en adecuar la dieta restringiendo el aporte de ácidos grasos de cadena larga.

P83

Neumonía Estafilococcica.

Labanca V., Rodriguez Villegas M., Morales I., Torrents M., Tursakian R., Sosa R., Vacarezza SM., Flores E., Baldassarre L., Sobrado A., Chiappino R.

CEM2 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: La infección estafilocócica es una causa poco frecuente de neumonía en niños inmunocompetentes y tiende a presentarse como una enfermedad aguda y grave. Actualmente se constata un aumento de las neumonías adquiridas en la comunidad producidas por *Estafilococo Aureus* Met-Resistente (SAMR) en niños previamente sanos y sin factores de riesgo.

Objetivo: Describir una complicación en la evolución de una neumonía estafilococcica en un lactante.

Caso Clínico: Paciente de 3 meses sin antecedentes de relevancia comienza 72 horas previas a consulta con dificultad respiratoria y tos por lo que consulta por guardia y se decide su internación con diagnóstico de Neumonía Derecha. Al ingreso presenta requerimientos de oxígeno complementario y se medica con Ceftriaxona a 50 mg/kg/día. Presenta laboratorio al ingreso: GB 6400(0/58/0/0/32/6) HB 9 HTO 27.3 plaquetas 382.000; VSNF negativo. Al quinto día de internación con exacerbación de clínica respiratoria acompañado con franca hipoventilación en campo derecho. Se realiza Rx de tórax en la que se observa un neumatocele con nivel hidroaéreo a tensión que desplaza mediastino por lo que ingresa de urgencia a quirófano para drenaje y colocación de Tubo de avasamiento pleural (TAVP). Se recibe cultivo de líquido pleural positivo para SAMR, por lo que se rota el tratamiento a Clindamicina y Rifampicina, presentando 2 Hemocultivos. Luego de 12 días con TAVP, por buena evolución se retira el mismo con respuesta favorable. Luego de 14 días con dicho esquema antibiótico se rota a VO oral con TMS otorgando el egreso hospitalario por buena evolución clínica.

Conclusión: La neumonía estafilocócica es un cuadro grave que afecta principalmente a lactantes (el 70% de los casos se notifican en menores de un año). En fases más avanzadas de la enfermedad podemos apreciar las típicas cavidades aéreas, características pero no patognomónicas de esta enfermedad, conocidas como neumatoceles. Los mismos pueden presentar un nivel líquido por sobreinfección, por lo que se denominan pionesumatoceles. Además de instaurar un adecuado esquema antibiótico según sensibilidad del germen rescatado, otro aspecto importante del proceso terapéutico es el tratamiento quirúrgico de las complicaciones locales que produce esta enfermedad. Por ello, es fundamental realizar un drenaje de los empiemas, los neumotórax, y ocasionalmente, los neumatoceles, ya que pueden ocasionar trastornos respiratorios diversos e incluso ser causa de muerte.

P84

Síndrome de Guillain-Barré (SGB)

Baldassarre L., Labanca V., Rodriguez Villegas M., Morales I., Torrents M., Tursakian R., Sosa R., Vacarezza SM., Flores E., Sobrado A., Chiappino R.

CEM2 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: El Síndrome de Guillain-Barré (SGB) se define como una polirradiculoneuropatía arrefléxica aguda y se caracteriza por presentarse como debilidad simétrica rápidamente progresiva, de comienzo distal y avance proximal. Se acompaña con pérdida de ROT y puede acompañarse de afectación sensitiva. Este síndrome puede manifestarse de manera muy variante, siendo lo más característico su afectación simétrica.

Objetivo: Presentación de un caso de una patología infrecuente: síndrome de Guillain-Barré de afectación asimétrica.

Caso Clínico: Paciente de 1 año y 4 meses sin antecedentes de relevancia, que comienza 6 días previos a la consulta con impotencia funcional de MMII luego de TEC leve sin pérdida de conciencia. Al examen físico se constata paciente vigil, reactivo, afebril, con paresia de miembros inferiores a predominio derecho. Presenta ROT abolidos con sensibilidad conservada y movilidad articular conservada. Se valoran ambas caderas mediante RX y Ecografía sin encontrarse anomalías. Se realiza Tac de cerebro y PL (a 10 días del inicio de la clínica).

nica), ambos estudios dentro de límites normales. Se decide realizar PCR en LCR para enterovirus, herpes, adenovirus, varicela negativos. Hemograma, Hepatograma, Función renal y OC normal. CPK dentro de límites normales. Por persistir con dicha clínica se realiza RMN de columna con imagen hipointensa en T2 desde D2 a D7. Se interpreta como un hallazgo no pudiendo relacionarlo al cuadro clínico con la posibilidad de realizar estudios más específicos posteriormente. En día 14 de internación se realiza segunda punción lumbar en la que se constata disociación albumino citológica y se instaura tratamiento con gammaglobulina 2 g/kg con buena respuesta, con recuperación paulatina de la fuerza y motilidad en MMII.

Conclusión: El SGB se trata de patología poco frecuente en nuestro medio, y sus manifestaciones clínicas pueden ser muy diversas. Esto plantea dificultades importantes en la orientación clínica inicial. Es fundamental conocer las formas de presentación típica, las variantes y los diagnósticos diferenciales. En este caso en particular resulta llamativo la marcada asimetría presentada al ingreso y se plantea como discusión en que momento de la evolución clínica es el adecuado para realizar la punción lumbar.

P85

Ependimoma panmedular.

Besada ML, Brodsky ML, Franco MC., Menéndez L.
CME1 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: Los tumores espinales suponen una patología infrecuente y heterogénea en la infancia. Habitualmente el diagnóstico se realiza en forma tardía por la inespecificidad del cuadro clínico. Los síntomas iniciales suelen limitarse a dolor difuso de espalda o deformidades espinales meses antes de debutar con parálisis de miembros inferiores o trastornos esfinterianos. El ependimoma es un tumor neuroepitelial derivado de células con diferenciación ependimaria. En los niños más pequeños predomina la localización infratentorial. El comportamiento agresivo depende más de su localización y compresión de estructuras adyacentes que de su estirpe histológica.

Objetivos: Describir los signos del examen físico que permitieron alertar sobre patología neurológica y arribar al diagnóstico de ependimoma en un lactante.

Caso Clínico: Niña de 10 meses que ingresa a sala con diagnóstico de forunculosis diseminada para tratamiento antibiótico endovenoso. Al examen físico se evidencia llanto persistente, fascies dolorosa, retraso madurativo con imposibilidad de mantener sedestación, hipertonia de miembros inferiores, abdomen distendido que dificulta su evaluación, prominencia ósea a nivel de columna dorsolumbar y lesiones papulares diseminadas en tórax y abdomen. Se realiza tratamiento antibiótico y se solicita radiografía de columna dorsolumbar e interconsulta con Servicio de Neurocirugía quienes solicitan RNM de cerebro y columna en la que se evidencia lesión que se extiende desde bulbo raquídeo hasta filum terminal. Se programa laminectomía descompresiva y toma de biopsia llegando al diagnóstico de ependimoma panmedular por lo que se decide iniciar tratamiento quimioterápico adyuvante evidenciando mejoría de la clínica.

Conclusión: Si bien los tumores espinales representan una patología de baja prevalencia es necesario conocer los posibles signos clínicos que nos permiten sospecharlos y solicitar los estudios de neuroimágenes. La presencia de prominencias óseas a nivel de la columna, la hipertonia de miembros inferiores y la distensión abdominal forman parte de algunos de los signos que la bibliografía menciona. Ante un paciente con estas manifestaciones es menester solicitar RNM que permita arribar al diagnóstico ya que el pronóstico dependerá localización y de la precocidad con la que se realice el mismo.

P86

Ataxia de Friedreich, a propósito de un caso.

Juszkiewicz Franze E., Pitaro L., Castro MN., De Lillo L.
CEM5 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: La ataxia se define como incoordinación motriz, con aumento de la base de sustentación y alteración en la marcha. En forma aguda es una urgencia neurológica. Responde a distintas causas: infecciosas, intoxicación, tumorales, traumatismos, vasculares, y en

los casos crónicos se debe pensar la causa hereditaria. Dentro de las mismas se destaca la ataxia de Friedreich (AF) que es un trastorno autosómico recesivo, por una anomalía del gen frataxina (FXN), localizado en el cromosoma 9, por repetición de tripletes y con fenómeno anticipatorio. Es una enfermedad neurodegenerativa de los tractos posterior y lateral de la médula espinal y el cerebelo. Se presenta en la infancia inicialmente con pie cavo bilateral y dedos en garra; luego evoluciona con ataxia cerebelosa progresiva. Otros síntomas son: alteraciones visuales, hipoacusia, nistagmus, disartria, escoliosis (75% de los casos). A largo plazo desarrollan cardiopatía que lleva a insuficiencia cardíaca siendo la principal causa de muerte; y diabetes.

Objetivo: Describir una causa poco habitual de un síntoma frecuente.

Caso Clínico: Paciente de 13 años de edad que consulta en Adolescencia por trastorno de la marcha de 5 meses de evolución, agregándose en los últimos días dolor en miembros inferiores. Al examen físico se observa pie cavo bilateral, escoliosis, inestabilidad de la marcha y disartria. Se descarta intoxicación aguda, con screening negativo para drogas de abuso y fármacos. Se evalúa como un trastorno de la marcha crónico y se realizan interconsultas con neurología con TAC y RMN de cerebro normal, examen neurológico compatible con AF; genética para estudio molecular, oftalmología con agudeza visual y Fo normal; traumatología que informa escoliosis leve, cardiología sin patología. La paciente se egresa con control por adolescencia y resultado molecular pendiente.

Conclusión: La ataxia de Friedreich es una enfermedad neurodegenerativa de baja prevalencia, autosómica recesiva, de inicio precoz. Se debe sospechar en todo paciente con antecedentes familiares, que inicia con trastorno de la marcha y alteraciones de la coordinación sin otra causa evidente.

P87

Sepsis grave por Salmonella Enteritidis en paciente inmunocompetente. A propósito de un caso.

Medina MC., Gonzales I., Armengol M., Taboada M., De Lillo L., García Fretes N.

CEM5 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: La bibliografía muestra que la mayoría de los pacientes con sepsis por *Salmonella Enteritidis* (SE) padecían alguna enfermedad de base y son en general menores de un año. Los síntomas más comunes de infección por SE son la fiebre elevada, diarrea y vómitos. Las manifestaciones extraintestinales incluyen artritis, osteomielitis, infección del tracto urinario y neumonía. Puede producir sepsis grave y progresar a colapso hemodinámico, injuria pulmonar, CID y muerte. Las alteraciones de laboratorio que se observan son leucocitosis, leucopenia, trombocitopenia, deterioro de la función renal, alteraciones del hepatograma y de la coagulación. Los serogrupos más frecuentemente aislados son salmonella D9 y B4-5.

Objetivo: Presentar un caso de sepsis grave por SE en un paciente previamente sano e inmunocompetente, evento poco común en pediatría.

Caso Clínico: Niño de 5 años 10 meses, que consulta a guardia por presentar fiebre y diarrea de 4 días de evolución. Se constata mal estado general, mialgias, dolor abdominal intenso, disartria, deshidratación grave, gingivorragia, mucositis. Se expande con solución fisiológica, se toman hemocultivos y se medica con ceftriaxona 80 mg/kg/día. El hemograma informa GB: 18400, Hb: 12.9, Hto: 35.6%, Plaquetas: 43000/mm³; acidosis metabólica (bicarbonato de 15 -11 de EB), ionograma: 122/3,3/97 meq/l, urea 165, creat:1.2, BT: 2,64, BD: 2,63, GOT: 1312 GPT: 428, CPK: 113, Quick: 58%, KPTT: 46 seg. La ecografía abdominal observa riñón único y el resto normal. Por el gran compromiso del sensorio se realiza TC cerebral normal. Se interna con diagnóstico de sepsis grave a confirmar etiología. Solicitamos urocultivo, virológico y coprocultivo de materia fecal, serologías para leptospirosis, dengue, fiebre amarilla, H IV, Hepatitis A, B, C, EB, CMV. Examen cardiológico con buena función ventricular; estudio inmunológico normal. Se realizó tratamiento de soporte y antibióticoterapia empírica a la espera de resultados de laboratorio. El paciente evoluciona adecuadamente sin interurrencias, cumplió 10 días de tratamiento antibiótico. El diagnóstico definitivo se realizó con el aislamiento en sangre y materia fecal de SE grupo A.

Conclusión: Considerar a la SE ante un paciente con sepsis a foco enteral, independientemente de su edad y estado inmunitario, siendo fundamental el inicio inmediato de antibióticoterapia empírica de amplio espectro junto al tratamiento de sostén para mejorar la evolución y pronóstico.

P88

Infecciones asociadas a catéteres implantables. Experiencia de un centro.

Kannemann A., Cabero N., Viso M., Cosentini M., Santidrian V., Posada D., Moreno K., Basile C., Casanovas A., Rohr R., Ramos F., Gonzalez A., Vitali F., Martinez G., D'Alói K., Veber S., Elena G.

Unidad Hematología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: Las infecciones asociadas a catéteres son una causa importante de morbimortalidad en pacientes hemato-oncológicos. Estos pacientes están expuestos a padecer complicaciones infectológicas. Se define como infección asociada a catéter al cuadro clínico de fiebre, sin otro foco aparente de infección, en el que se aísla el mismo microorganismo en hemocultivos simultáneos cuantitativos, en las muestras extraídas a través del catéter respecto de las obtenidas por venopunción, o una diferencia de más de 120 minutos en el tiempo de detección entre el hemocultivo extraído por el catéter y por una vena periférica.

Objetivos: Determinar los gérmenes predominantes en las infecciones asociadas a catéteres implantables. Población.

Pacientes con patología hemato-oncológica del Servicio de Hemato-Oncología con catéteres implantables desde 12/09 hasta 09/14.

Material y Métodos: Trabajo descriptivo, transversal y retrospectivo, con análisis de historias clínicas.

Resultados: Se evaluaron 171 pacientes que requirieron la colocación de catéter implantable, de los cuales 74 (43%) presentaron infección asociada a catéter. De éstos, 39 (52,7%) presentaron infección en una sola oportunidad, y el resto presentaron más de 1 episodio. Se registraron 117 episodios de infecciones asociadas a catéteres. En 52 pacientes (%) fue necesario retirar el catéter implantable.

Conclusiones: Los gérmenes más frecuentemente aislados fueron los cocos Gram positivos (43%), siendo el *Staphylococcus coagulasa* (-) el microorganismo que con mayor frecuencia causó infección de los catéteres implantables. Le siguieron en frecuencia los bacilos Gram negativos, y en último lugar se encuentran las infecciones micóticas, siendo la *Candida spp* el hongo más frecuentemente hallado. Estos datos coinciden con la literatura internacional. Este tipo de infecciones prolongan la internación de los ptes y la mortalidad atribuible a las bacteriemias asociadas a catéteres implantables oscila entre el 12 al 25%. La aplicación de medidas de prevención ha demostrado disminuir la tasa de este tipo de infecciones, la morbimortalidad asociada a las mismas y el costo hospitalario, de ahí la importancia de implementar estrategias tendientes a reducir su incidencia.

P89

Vivencia de la familia de un niño que regresa a la casa como dependiente de tecnología (DT) luego de una internación prolongada.

Santos S., Codermatz M., Rufach D., Debaisi G., Diaz Noblega MF., Crisostomo C.

Unidad Terapia Intensiva Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: El desarrollo actual de la terapia intensiva permite la sobrevivencia de niños con enfermedades graves, un número cada vez mayor de estos pacientes egresan DT. Es deseable evaluar desde la perspectiva familiar cómo viven los padres esa etapa de continuidad de los cuidados de sus hijos al regresar a sus hogares, la integración de los niños en el medio familiar luego de una internación prolongada y el egreso con una condición clínica de mayor complejidad a la previa a la enfermedad que motivó su ingreso.

Objetivo: Evaluar las dificultades al alta de las familias de pacientes devenidos en niños DT luego de una internación prolongada en la Unidad de Cuidados Intermedios (UCIM). Evaluar la percepción familiar de los logros y limitaciones de un niño durante su estadía en la casa luego de una internación prolongada en UCIM.

Población: Se incluyeron los niños internados desde 01/01/11 que permanecieron >30 días en UCIM del Hospital Elizalde y egresaron como DT antes del 01/01/14. Se excluyeron aquellos que ingresaron con DT previa.

Material y Métodos: Diseño observacional, corte transversal mediante una encuesta de opinión semiestructurada con respuestas abiertas. La entrevista fue realizada por un entrevistador independiente. La encuesta fue confeccionada para evaluar diversos aspectos: ámbito del cuidado del cuidado del niño, profesional y no profesional en su domicilio; percepción actual de los padres de la salud de los niños en relación al egreso; vivencia familiar frente al cuidado de un niño con DT; devolución de la experiencia familiar a los profesionales del área y a pares. Las encuestas fueron analizadas en forma cegada, mediante un análisis cuali-cuantitativo del contenido.

Resultados: El 46% carece de profesionales en su cuidado domiciliario. El 54% tiene enfermería, pero solo el 33% es enfermería de 24hs. El 18% tiene médico, Kinesiólogo y enfermero. Condiciones actuales del niño según la familia: Todos consideran que el niño está mejor que cuando egresó. Si bien algunos padres describen mayor autonomía que al egreso, la mayoría persiste con la misma DT. Correspondencia de la situación al volver a casa con las expectativas y los temores: "Se acostumbró bien" "Salió todo bien" "Aprendí a diferenciar su respiración cuando se desconecta el oxígeno." -¿Se modificó al regreso a casa con el niño la vida de relación familiar? "Si, todos estaban pendientes de ella" "Todo gira alrededor de ella" "Se cambiaron los cuidados". En aquellos niños de tipo ampliada y participativas si bien cuando describen los hechos se advierten cambios, la percepción de los padres es que no hubo cambios. -¿Cuál es la vivencia de la familia al tener un niño DT en relación al resto de la familia y al entorno? "La vida gira en torno al niño" "Estamos pendientes de que no se golpee ni tenga fiebre" "Al salir del hospital se lo recibió en la casa con una comida para reunir toda la familia" -¿En que cambió la situación vivencial y de relación del niño al regresar a casa? "Quiere hacer todo junto, todo lo que no hizo antes" "Parece que nunca se fue de casa" "Esta re-contenta" "Al principio extrañó y luego se fue adaptando a la casa" -¿Qué le aconsejaría a otros padres que estén por pasar la misma situación que su familia. previo al alta? "Tener mucha paciencia y fe por el tiempo que lleva irse" "Paciencia, en la internación tenés ayuda y contención de los profesionales y en la casa estás sola" "Que estén seguros de sí mismo, que se adapten a su hijo".

Conclusión: Los niños que permanecieron largo tiempo en una UCIM y que devienen en DT reciben al regresar a sus hogares un menor nivel de atención de salud en relación al esperado y solicitado por el equipo tratante de UCIM. No obstante los padres sienten que los niños están mejor.

P90

Grado de satisfacción de las familias de los niños egresados de un área de cuidados intermedios (UCIM).

Santos S., Codermatz M., Rufach D., Debaisi G., Diaz Noblega MF., Crisostomo C.

Unidad Terapia Intensiva Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: La atención actual en la Terapia Intensiva ha cambiado de la concepción de cuidados basados en el paciente al de cuidados centrados en la familia. Las familias tienen un rol más activo en el cuidado del niño y su percepción sobre la atención brindada por el equipo de salud es considerada al momento de evaluar la calidad de atención.

Objetivo: Estimar el grado de satisfacción de las familias de niños con internación prolongada en relación a la calidad de atención recibida en el Área de Cuidados Intermedios del Hospital Elizalde.

Población: Se incluyeron las familias de los niños internados desde el 1/01/11 que permanecieron >30 días y egresaron antes del 1/01/14.

Material y métodos: Estudio observacional, analítico de corte transversal mediante la encuesta de opinión estructurada Picker's Pediatric Acute Care a las familias. Se seleccionó la población mediante la búsqueda en los registros de internación. Se estableció un contacto telefónico para concretar la entrevista, que fue realizada por un entrevistador independiente. La encuesta contiene 37 preguntas en 8 dominios. A cada respuesta se le otorga un puntaje, cuya suma permitió calcular la satisfacción total y por dominios.

Resultados: Se entrevistaron 11 pacientes. La validez de construcción, contenido y consistencia interna fueron adecuados (α de Cronbach) 0,74. El puntaje de satisfacción general fue 84% (IC95% 75.2-92.9). Los dominios Impresión General e Información y Comunicación muestran aspectos por mejorar. El 100% recomendaría la UCIM a familiares y amigos, el 100% consideró que los médicos escuchaban sus comentarios y sugerencias.

Conclusiones: Evaluamos mediante una encuesta piloto la satisfacción en una población pediátrica que egresa luego de una internación prolongada en UCIM. La construcción de la confianza en el equipo de salud involucrado con los cuidados y seguimiento del paciente en internaciones prolongadas y la organización e información vinculados al egreso se valoran como importantes. Las variables asociadas con alto grado de satisfacción destacan el elevado y casi idéntico valor adjudicado tanto a la disponibilidad y accesibilidad como a la información y comunicación. Los cuidados centrados en la familia durante la internación pueden contribuir a una mayor satisfacción, en especial la política de permanencia de visitas que surge como un aspecto a mejorar. Consideramos posible y conveniente la adaptación transcultural del cuestionario.

P91

Patología prevalente en CEM6: estudio comparativo entre 2011-2013.

Noriega G., Sosa C., Atach R., Camerano M., Bacialupo G., Lavergne M., Santarcangelo S.

CEM6 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: Existen numerosos estudios que identifican patologías frecuentes en diferentes hospitales públicos, se analizará la prevalencia en sala de internación polivalente con orientación onco-hematológica en el Hospital Elizalde.

Objetivos: Determinar la prevalencia de diagnósticos de pacientes internados en sala polivalente del Hospital Elizalde. Identificar factores asociados.

Material y Métodos: Estudio retrospectivo, observacional, descriptivo y analítico.

Resultados: Se analizó la base de datos de 1.252 internaciones en el período entre Enero 2012 y Diciembre 2013. 59% correspondió a patología onco-hematológica, 41% patología benigna. Patología benigna, se registraron 174 internaciones (33%) de causa hematológica y 340 internaciones (66%) de causa no hematológica. La patología benigna hematológica más frecuente fue Trombocitopenia Primaria Inmune (35%), dentro de las causas benignas no hematológicas la más prevalente fue la patología respiratoria (29%), incluyendo síndrome

bronquiolítico y neumonía. Pacientes onco-hematológicos, 28% de las internaciones correspondieron a tumores sólidos (N:200) y 72% a tumores líquidos (N:538), con un promedio de 6,2 días internación. La edad media fue de 8,2 años con un leve predominio del sexo masculino. Los tumores líquidos más frecuentes fueron Leucemia Linfoblástica Aguda (LLA) (444 internaciones) y Leucemia Mieloide Aguda (LMA) (60 internaciones), dentro de los tumores sólidos predominaron el Rbdomiosarcoma (35 internaciones) y Sarcoma de Ewing (27 internaciones). El promedio de re-internaciones fue de 8,5 por paciente siendo el principal motivo el pasaje de quimioterapia y neutropenia febril, como complicación del tratamiento. En el período registrado hubo 65 nuevos diagnósticos oncológicos correspondiendo el 13,8% a tumores sólidos (n:9) y el 86,2% restante a tumores líquidos (N:56), se diagnosticó LLA tipo B en 42 pacientes. Se evidenciaron 5 fallecimientos durante el período de 2012, y 8 durante el 2013.

Conclusión: En nuestro estudio comparativo con estadísticas realizadas en CEM 6 período 2011, se observa un incremento en n° de internaciones, siendo de 478 en 2011, 582 en 2012 y 670 en 2013. En lo que respecta a la patología benigna, hubo un incremento en el n° de internaciones, con descenso en el % de internaciones de patología benigna no hematológica durante el 2013. Si bien hubo un menor porcentaje de internaciones de pacientes oncohematológicos (67,8% en 2011 vs. 59% en 2012-13), los n° absolutos reflejan que se internaron más pacientes que en años anteriores. Podemos concluir que hubo un incremento significativo (28,6%) de internaciones en el CEM 6 entre el 2011 y 2013, a expensas de patología benigna, principalmente de causa hematológica, como también pero en menor medida, de pacientes oncohematológicos. No se observan cambios estadísticos significativos en lo que respecta al promedio de días de internación, promedio de re-internaciones, edad y sexo. Si bien el n° de nuevos diagnósticos oncohematológicos fue similar entre el 2011 y 2013, el porcentaje de tumores líquidos en 2013 fue francamente superior con respecto al 2011 (86,2% vs. 50,61% respectivamente). Es de destacar que en el período 2012-2013 fallecieron 13 pacientes, 9 de ellos fallecieron en UTI, la mayoría en recaída de su enfermedad onco-hematológica de base, mientras que los 4 pacientes que fallecieron en sala se encontraban en cuidados paliativos de fin de la vida. Con los datos obtenidos hasta el momento, podemos reflejar el aumento de internaciones de pacientes con patología oncohematológica en nuestro hospital que a su vez requieren múltiples re-internaciones para continuar su tratamiento y resolución de sus complicaciones. Consideramos que identificar la patología prevalente es de gran utilidad para la toma de decisiones y para definir las intervenciones necesarias en la mejora del proceso de atención optimizando así los recursos disponibles.



Hospital General de Niños Pedro de Elizalde

