

XIX Jornadas Multidisciplinares de Pediatría del Hospital General de Niños Pedro de Elizalde

6, 7 y 9 de noviembre de 2012

P1

INTOXICACIÓN POR DROGAS DE ABUSO EN PACIENTES MENORES DE 3 AÑOS

Carro A, Méndez AM, Nieto MM, Martins L, Ravena L

Unidad Toxicología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde

Introducción: La intoxicación por drogas de abuso en niños pequeños ha registrado un incremento en los últimos años. Los niños pueden estar expuestos en forma pasiva a través del humo que resulta del consumo de marihuana y/o cocaína (paco), o por vía oral, ya sea por negligencia o por la administración intencionada.

Objetivos: Destacar la importancia de introducir el diagnóstico diferencial de intoxicación por drogas de abuso ante un cuadro de alteración de la conciencia, en todo niño menor de 3 años previamente sano.

Materiales y métodos: Se describe un caso clínico y se realiza revisión bibliográfica.

Caso clínico: Paciente de 1 año y 10 meses de edad, sin antecedentes patológicos de importancia, el cual es traído a la guardia del Hospital Pedro de Elizalde por presentar tendencia al sueño, hipotonía generalizada e irritabilidad de aproximadamente 24 horas de evolución. Se evalúan los probables diagnósticos clínicos. Se realiza anamnesis y laboratorio toxicológico con resultado positivo para cocaína y benzodiacepinas, siendo confuso el relato de los padres.

Resultados: El paciente fue asistido en forma interdisciplinaria con evolución favorable. La intoxicación aguda por drogas de abuso en este grupo etareo es con frecuencia la primera evidencia clínica de una exposición repetida crónica, según los casos documentados. Habitualmente, las familias omiten información acerca de la posibilidad de ingestión accidental de tóxicos. Las formas clínicas de presentación suelen ser variables, por lo que resulta imprescindible el screening toxicológico para confirmar el diagnóstico.

Conclusiones: La infrecuencia de este tipo de intoxicaciones, la falta de sospecha como diagnóstico diferencial, así como el ocultamiento por parte de los familiares de ciertos datos hacen que este tipo de casos sean de difícil diagnóstico. Esto puede desencadenar un retraso en el correcto tratamiento, que en ocasiones puede ser vital.

P2

EFFECTO DE LA TERAPIA FÍSICA EN LA CAPACIDAD FUNCIONAL EN PACIENTES CON AIJ. ESTUDIO RETROSPECTIVO.

Lisciotta L, Iglesias J, Gama M, Ponzano A, Ricciardelli M

Sección Kinesiología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde

Introducción: La Artritis Idiopática Juvenil (AIJ) es una enfermedad reumática crónica que constituye un grupo heterogéneo de trastornos inflamatorios. Tiene una incidencia de 10 a 20 casos nuevos por 100.000 niños por año, siendo la edad de comienzo más frecuente entre 1-3 años. Se clasifica según la I.L.A.R. (International League of Associations for Rheumatology) 2001 en: Sistémica, Oligoarticular, Poliarticular, Artritis Psoriásica, Artritis relacionada con entesitis y otros.

Objetivo: Valorar la capacidad funcional en forma sistemática en niños con A.I.J. poliarticular y oligoarticular que han realizado ejercicios terapéuticos controlados, utilizando la CAPFUN como escala de medición.

Población: Pacientes con diagnóstico de AIJ oligoarticular y poliarticular.

Materiales y Métodos: Se realizó un estudio retrospectivo, descriptivo y longitudinal; de los pacientes derivados de la Unidad de Reuma-

tología al Servicio de Kinesiología, durante el período del 1/01/06 al 31/12/11. El análisis de datos se realizó a través de los registros de las historias clínicas de dichos Servicios.

Se incluyeron niños de 6 a 16 años, con AIJ no asociado a otra enfermedad, diagnosticados uno a 6 meses previos a la atención kinesica, sin modificación del tratamiento médico farmacológico, con plan de ejercicios terapéuticos desde el inicio del tratamiento con indicación diaria y evaluación funcional (CAPFUN) al inicio, a los 3 y a los 6 meses.

De un total de 132 pacientes con AIJ, 33 cumplieron con los criterios de inclusión, 22 poliarticulares (13 con FR+, 9 FR-) y 11 oligoarticulares, 28 niñas y 5 niños, con una edad media de 11 años.

Resultados: Observamos que al inicio del tratamiento el 6% de los pacientes logró un valor máximo de CAPFUN, a los 3 meses lo hizo el 30% y a los 6 meses el 45,45% de ellos. Dicha mejoría se observó en los distintos cortes de la CAPFUN, disminuyendo significativamente los pacientes con valores más bajos. Donde al inicio el 12% de los pacientes no lograba un valor funcional, a los 3 meses el 3% y a los 6 meses todos los pacientes se encontraban dentro de valores funcionales.

Conclusión: Observamos que la terapia física a través de un plan de ejercicios terapéuticos precoz y durante un lapso mínimo de 6 meses, mejora la capacidad funcional de los niños con AIJ.

P3

SOSPECHA DE LOXOSCELISMO CUTÁNEO-VISCERAL EN NIÑOS

Barzini M, Crocinelli M, Yanicelli MT, Pauca A, Keller MC, Nieto MM

Unidad Toxicología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde

Introducción: Entre las principales enfermedades producidas por artrópodos, se encuentran las picaduras de arañas. Constituyen una problemática a nivel mundial no sólo por el compromiso cutáneo y sistémico, sino también por el número de muertes que provocan. En América Latina la especie más difundida es la *Loxosceles Laeta*. El loxoscelismo puede producir lesiones severas, destructivas, siendo el cuadro cutáneo-visceral potencialmente mortal.

Objetivo: considerar el Loxoscelismo cutáneo-visceral como diagnóstico diferencial en lactantes y niños pequeños, que presentan cuadro compatible con sepsis a partir de una lesión cutánea.

Material y Método: Se presentan dos casos clínicos con sospecha de loxoscelismo cutáneo-visceral, asistidos durante el primer semestre del año 2012, en el Hospital de Niños Pedro de Elizalde.

Paciente 1: Niño de 2 años con lesión eritematosa en pene, que evoluciona rápidamente a lesión ampollar hemática con edema de escroto y zona pélvica, con compromiso severo del estado general y manifestaciones sistémicas (hemólisis y CID).

Paciente 2: Niño de 5 meses, con edema franco en abdomen asumido como celulitis secundaria a picadura, que evoluciona con grave compromiso del estado general, hemólisis, hematuria y albuminuria.

Resultado: Ante la sospecha de loxoscelismo cutáneo-visceral, ambos pacientes recibieron suero específico, presentando a las 24 hs una franca mejoría de los parámetros clínicos y de laboratorio.

Conclusión: Los accidentes producidos por estas arañas son a veces difíciles de identificar. El diagnóstico se basa raramente en la identificación de la araña.

El diagnóstico diferencial, en ocasiones, es muy dificultoso. La rapidez para llegar al diagnóstico correcto y a la conducta terapéutica apropiada es de especial importancia, sobre todo para la forma viscerohemolítica.

P4

NECROSIS GRASA SUBCUTÁNEA DEL RECIÉN NACIDO: COMUNICACIÓN DE DOS CASOS

Palmieri M, Nijamin T, Jaime L, Villani ME, Rueda ML, Yarza M, Navacchia D, De la Puente R, Eiben F, Grees SA.

Unidad Académica y Asistencial de Dermatología Pediátrica. Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: La necrosis grasa subcutánea del recién nacido es una entidad poco frecuente del grupo de las paniculitis. Afecta recién nacidos a término, sometidos a estrés perinatal.

Aparece en las primeras semanas de vida. Su etiopatogenia se relaciona con alteraciones en metabolismo del tejido graso neonatal. Se caracteriza por la presencia de nódulos subcutáneos, indurados, móviles, no adheridos a estructuras profundas, bien delimitados, cubiertos por piel normal o eritemato-violácea; La localización habitual es en mejillas, nalgas, espalda, brazos y muslos. Son habitualmente asintomáticos.

Curso autolimitado. La hipercalcemia es la complicación más frecuente.

Histopatológicamente se observa necrosis grasa con un infiltrado granulomatoso con linfocitos, histiocitos, células gigantes tipo cuerpo extraño y depósito de cristales de colesterol.

El manejo está enfocado a la pesquisa y tratamiento de las complicaciones.

El pronóstico es favorable, con completa regresión de las lesiones en pocas semanas.

Objetivo: Presentar dos casos de necrosis grasa del recién nacido, uno de ellos con alteraciones en el metabolismo fosfocálcico e hipertrigliceridemia.

Caso 1: Paciente femenino con antecedentes perinatales de síndrome de aspiración de líquido amniótico meconial, con requerimiento de ARM durante 6 días.

A los 33 días de vida presentó lesiones nodulares, duras, eritematosas en dorso, brazos y raíz de muslos. La anatomía patológica confirmó necrosis grasa. Dado que presentó hipercalcemia e hipertrigliceridemia junto con nefrocalcinosis renal derecha, inició tratamiento con corticoides VO a 1 mg/kg/día, furosemida e hiperhidratación. Por escasa reducción en los niveles de calcio recibió dosis única de pamidronato endovenoso, con buena respuesta.

Caso 2: Paciente masculino, nacido de término, peso adecuado, parto domiciliario, embarazo no controlado. Antecedentes maternos de colestasis intrahepática del embarazo e hipertensión gestacional.

A los 16 días de vida presentó lesiones nodulares de superficie eritemato-violáceas, induradas, localizadas en hombro izquierdo y dorso. La química sanguínea fue normal y la anatomía patológica confirmó necrosis grasa. El cuadro evolucionó en 4 semanas con resolución completa.

Conclusiones: La necrosis grasa del recién nacido es una paniculitis poco frecuente que debe ser tenida en cuenta por el dermatólogo pediatra, para evitar intervenciones innecesarias y para enfatizar la búsqueda de las posibles complicaciones.

P5

TUMOR DE WILMS CON DIFERENCIACIÓN MUSCULAR. UN CAMBIO POST TRATAMIENTO POCO FRECUENTE

Cao G, Masucci A

División Patología Hospital General de Niños Pedro Elizalde

Introducción: El nefroblastoma o tumor de Wilms (TW) es una neoplasia de origen mesodérmico embrionario con expresión morfológica trifásica que representa el tumor sólido más frecuente en niños. Histológicamente simula estadios diferentes de la nefrogenesis, lo que indica diferenciación aberrante de células multipotenciales del mesénquima renal. En su histología, la mayoría de los TW expresan una mezcla de componentes celulares blastomales indiferenciados con células epiteliales y estromales bien diferenciadas, y de acuerdo con el componente predominante en más

de 2 terceras partes se clasifican en: blastemal, epitelial, estromal o mixto. Cada tipo tumoral expresa celularidad y patrones histológicos diferentes con igual heterogeneidad en lo molecular y en lo genético. Los tumores sometidos a terapia radiante o quimioterapia experimentan cambios morfológicos variables como necrosis, fibrosis, diferenciación y maduración celular; por citar algunos. Los tumores con predominio de elementos rabiomioblasticos son reconocidos como la variante morfológica rabiomioblastica o con diferenciación muscular y son poco frecuentes.

Objetivo: Mostrar una de las modificaciones menos frecuentes del patrón histológico clásico post tratamiento.

Material y Método: Se procedió a determinar el peso de las piezas de nefrectomía total y a la medición de la masa tumoral. Previo procesamiento con fijación en formol al 10% e inclusión en parafina se realizaron cortes histológicos de 5 micras que se colorearon con hematoxilina y eosina (HE) para su estudio microscópico y su clasificación histológica.

Población: Pediátrica. Niño de 8 años de edad, nefrectomizado, con diagnóstico previo de TW anaplásico.

Resultados: Los cortes histológicos mostraron un parénquima renal parcialmente reemplazado por una proliferación de células neoplásicas malignas constituidas por una proliferación difusa de células redondas y ovals, con núcleos excéntricos, en algunos casos vesiculosos, con un citoplasma abundante, y marcadamente eosinófilo, necrosis en parches y escasa respuesta inflamatoria. Coexiste infiltración de vasos renales, capsula y vena cava inferior.

Conclusión: Los hallazgos histológicos confirman el predominio de una diferenciación muscular estriada en el caso estudiado.

P6

SALPINGITIS EN NIÑA PREPUBERAL: UNA CAUSA RARA DE ABDOMEN AGUDO.

Rampi MG, de la Puente R, Nigro N, Brunetto O.

División Endocrinología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde

Introducción: La salpingitis es la inflamación de las trompas de Falopio generalmente causada por infecciones ascendentes del tracto reproductivo inferior. Se presenta habitualmente en adolescentes y adultas, siendo muy rara en niñas prepuberales.

La vía de transmisión más frecuente es la sexual, menos frecuentemente puede ser secundaria a diseminación hematogena o a infecciones genitourinarias y gastrointestinales.

Objetivo: describir la presentación clínica y el diagnóstico de una paciente prepupal con salpingitis.

Caso clínico: Niña de 8 años 11 meses que consulta por disuria y dolor abdominal de una semana de evolución, recibió los primeros 4 días tratamiento antibiótico con cefalexina.

Sin antecedentes perinatológicos de importancia, RNT, PAEG.

Crisis broncoobstructivas a repetición de los 12 meses a los 6 años de edad.

Cirugía por apendicitis aguda a los 4 años.

Al examen físico presentaba abdomen distendido, con masa palpable dolorosa en hipogastrio, dicho dolor se irradiaba a FID.

Se realiza ecografía abdominal (normal) y ginecológica donde se evidencia estructura quística en región anexial derecha con proyección a FID compatible con quiste ovárico complicado. Marcadores tumorales negativos.

Se efectúa quistectomía más salpinguectomía derecha cuyo estudio histopatológico informa Salpingitis subaguda y absceso paratubario quistificado. El cultivo de la pieza quirúrgica fue negativo.

Luego de este diagnóstico se realiza examen de genitales externos encontrándose prepupal dentro de límites normales y serologías para VHB y C, HIV, VDRL, *Chlamydia T* (IgG y M) siendo negativos. Descartándose abuso sexual.

Conclusión: La salpingitis aunque es una entidad rara en niñas prepuberales debe ser tenida en cuenta en el diagnóstico diferencial del abdomen agudo. Ante su diagnóstico a edades tempranas debe descartarse abuso sexual. El seguimiento debe ser a largo plazo debido al riesgo futuro de trastornos en la fertilidad.

P7

SÍNDROME DE HIPERINSULINISMO/HIPERAMONIEMIA. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Rampi MG, de la Puente R, Brunetto O

División Endocrinología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde

Introducción: La hipoglucemia por hiperinsulinismo congénito es la causa más frecuente de hipoglucemia persistente en neonatos y lactantes, con una frecuencia estimada de 1 en 50000 RN vivos.

Su transmisión puede ser tanto AR como AD, y se han descrito casos esporádicos.

La severidad de la enfermedad depende del defecto molecular subyacente. Las mutaciones activantes del GLUD1 que codifica la enzima glutamato deshidrogenasa (GDH) presentan un fenotipo menos severo y se acompaña de hiperamoniemia.

Objetivo: describir el diagnóstico y evolución clínica de un paciente con síndrome de hiperinsulinismo/hiperamoniemia.

Caso clínico: Paciente de sexo femenino que ingresa a los 6 meses de vida por convulsión focal de miembro superior derecho secundariamente generalizada de 15 min de duración. Es el primer hijo de una pareja sana, no consanguínea. RNT 40 sem, PN 3,260kg, con pautas madurativas acorde a edad. Como antecedentes patológicos presentaba una Internación por ITU a los 3 meses de vida y OMA a los 4 meses.

En la internación se constata hipoglucemia que requirió altos flujos de glucosa (9 mg/ Kg/min) para mantener la euglucemia.

Se realizan los siguientes estudios de laboratorio:

HMG, EAB, ionograma, uricemia, hepatograma y ácidos orgánicos urinarios dentro de límites normales. Por presentar registro febril al día 5 de internación se realiza urocultivo que fue positivo para *E.Coli* iniciado tto antibiótico con nitrofurantoina.

Glucemia 18mg/dl, insulina 11,mcU/ml, amonio 137 mcg/dl y cetonas urinarias negativas.

Se diagnostica hipoglucemia por síndrome de hiperinsulinismo/hiperamoniemia e inicia tratamiento con diazóxido a 5mg/k/día con lo que se logra mantener niveles adecuados de glucemia.

Actualmente tiene 2 años 9 meses, recibe diazóxido 6mg/k/d, no repitió hipoglucemias y su estado madurativo es acorde a su edad cronológica.

Conclusión: El síndrome de hiperinsulinemia/ hiperamoniemia representa la segunda causa más frecuente de hiperinsulinismo congénito. Tiene como característica el aumento persistente y asintomático del amonio plasmático, acompañado de episodios de hipoglucemia. El diagnóstico precoz es crucial para prevenir secuelas neurológicas e incluso la muerte, ya que es posible un tratamiento médico efectivo.

P8

EVALUACIÓN DEL IMPACTO DE UNA INTERVENCIÓN EDUCATIVA SOBRE PREVENCIÓN DEL SÍNDROME URÉMICO HEMOLÍTICO

Iturzaeta A, Torres F, Bonadeo M, Manjarín M, Miguez L, Redondo G, Maidana F, Marengi M.

Consultorio Externo de Pediatría Hospital General de Niños Pedro de Elizalde

Introducción: El Síndrome Urémico Hemolítico (SUH) es una enfermedad endémica en la Argentina y la prevención es fundamental para disminuir el impacto sanitario.

Objetivos: Evaluar el impacto de una intervención educativa para aumentar el conocimiento de padres y cuidadores sobre SUH, -Evaluar los conocimientos sobre SUH de la población que asiste al servicio de consultorios externos del HGNPE

Material y método: Estudio experimental de evaluación de impacto. Se evaluaron conocimientos previos sobre SUH (encuesta A), se realizó una intervención educativa con material audiovisual sobre prevención de SUH, y se repitió la evaluación de conocimientos (encuesta B) para medir el impacto de la intervención. Para este trabajo se consideró como respuesta mínima satisfactoria el lavado de manos y la cocción adecuada de la carne. Para la evaluación de impacto se utilizó prueba de McNemar y Wilcoxon.

Población: Padres y cuidadores (mayores de 16 años) de pacientes de 1 mes a 5 años de edad que asistieron al servicio de consultorios externos del HGNPE, entre mayo y agosto de 2011.

Resultados: Ingresaron al estudio 58 participantes. La edad de los mismos fue $29,5 \pm 8,6$ años.

Previo a la intervención (encuesta A) 42 participantes desconocían el SUH, y 8 contestaron la encuesta en forma satisfactoria. Contestar satisfactoriamente la encuesta A se asoció con mayor edad del entrevistado (37,1 vs. 28,3 años $t = 2,8$ $p = 0,007$).

Posterior a la intervención (encuesta B) 52 participantes contestaron satisfactoriamente la encuesta y todos los entrevistados contestaron al menos una forma de prevención de SUH (McNemar: encuesta A 8 satisfactorias vs. encuesta B 52 satisfactorias, $p < 0,001$). La prueba de Wilcoxon mostró 53 rangos positivos (mayor número de respuestas satisfactorias en el cuestionario B), 1 rango negativo, y 4 empates, con un valor $Z 6,55$ $p < 0,001$.

Conclusiones: Previo a la intervención más de la mitad de la población encuestada no tenía conocimientos sobre SUH ni conocía las medidas para su prevención.

Una intervención educativa de bajo costo aumentó en forma significativa el nivel de conocimiento y lo equiparó independientemente de la edad.

Es importante aprovechar las "oportunidades de prevención" de SUH en el momento de la consulta pediátrica.

P9

ANGIOPLASTIA EN COARTACIÓN DE AORTA

Biancolini F, Carugatti R, Levantini F, Lucini V, Marquez A, Biancolini J, Martinez I, Ackerman J, Olive A, Damsky Barbosa J, De Dios A.

Servicio Cardiología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde

Objetivo: Evaluar los resultados inmediatos y la evolución alejada post procedimiento, ante angioplastia en coartación de aorta (CoAo).

Población: 47 pacientes (p) post-angioplastias (BAV) de CoAo.

Material y método: retrospectivo. Pacientes agrupados por severidad: leve <20 mmHg, moderada 20 a 40 mmHg, severa >40 mmHg. Se analizaron: edad al diagnóstico, debut clínico (con o sin insuficiencia cardiaca (IC) e hipertensión arterial (HTA)), extensión del defecto (localizada, extensa, con o sin hipoplasia istmo), asociaciones, tratamiento inicial (hemodinámico o quirúrgico), y evolución alejada. **Análisis Estadístico:** multivariable. Significación $p < 0,05$.

Resultados: 47p con BAV por CoAo; diagnosticada: 11P <1 mes, 17p 1-2 años, 13p >2 años.

Edad Angioplastia: Mediana 8 ± 8 meses.

Clínica: 19 con IC + 8 HTA; 1paciente con HTA sin IC.

ECG: con hipertrofia de ventrículo derecho en 13p, izquierda en 11p;

Asociaciones: comunicación interventricular 13p (5p perimembranasas, 7p musculares, 1p subaórtica), 8p ductus, 1p estenosis mitral, 3p insuficiencia mitral, 3p insuficiencia aórtica, 1p subclavia derecha aberrante.

Tipo anatómico de CoAo: 41p localizada: 6p membranosa y 35p fibromuscular, 1 extensa; 7/47 hipoplasia de aorta transversa.

Severidad al diagnóstico: 18 moderadas, 29 severas.

BAV: 52 procedimientos sobre 47p; en 44p una BAV, 4p dos BAV (2p CoAo nativa y posquirúrgica), 1p: 4 BAV, 1p stent.

Eficaz: en 38/47 (80.8%); no eficaz en 8p, 1p fallece en shock cardiogénico durante el procedimiento.

Gradiente: disminuyó de 50 ± 18 mmHg a 14 ± 10 (p; 0.00).

ReCoAo: 17/30p CoAo nativas (65%) temprana 12 ± 10 meses. Todos menores 1 año con IC al momento del procedimiento, 2p presentaron aneurismas saculares pequeños. 4/17p CoAo posquirúrgica reCoAo (23%), 1 requirió stent y 3 otra BAV.

Conclusiones: La Angioplastia un método eficaz para resolver las formas complicadas o en "emergencia" en lactante pequeño (formas localizadas, sin hipoplasia del istmo) pero presenta alto índice de reCoAo (57%) y aneurismas saculares (4.2%) por lo que salvo estas circunstancias no se recomienda como primera opción terapéutica.

P10

ATRESIA TRICUSPIDEA, EVOLUCIÓN CLÍNICO QUIRÚRGICA

Biancolini F, Martínez I, Carugatti R, Bazan E, Pontecorvo E, Olive A, Flores E, Biancolini J, Damsky Barbosa J, De Dios A, Vargas FJ
Unidad de Cardiología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde

Objetivo: Experiencia en Atresia Tricuspeida (AT) con by pass parcial y total.

Población: 65 pacientes (p) AT con desde Agosto 1995 al 2012.

Material y Métodos: Clasificación de EDWARDS y BURCHELL: Tipo I conexión ventrículo arterial concordante, tipo II conexión discordante, tipo III ventrículo derecho (VD) a la izquierda. Subtipo A: ↓flujo pulmonar (Qp), subtipo B: normal Qp, subtipo C: ↑Qp.

Revisión retrospectiva de historias clínicas, E.C.G, eco doppler, cateterismos e informes de cirugía.

Resultados:

Edad al diagnóstico: 81% <1mes.

Sexo: 51% varones.

Tipo anatómico: 43 p tipo I: 9%, IA (2p atresia pulmonar), 58% IB y 32% IC, 50% luego IB; 2p eran tipo II. 95% situs solitus, 1p asplenia, 32p cianosis severa, 13p insuficiencia cardiaca, 12p hipertensión pulmonar.

Electrocardiograma: 69% Hemibloqueo Izquierdo Anterior, 71% hipertrofia ventricular izquierda (VI), 12% biventricular, 8% eje a la derecha.

Patologías asociadas: en 26% casos. 10% vena cava superior (VCS) izquierda; 10% insuficiencia mitral moderada a severa; 5% Ductus; 5% aurícula única; 1.4% yuxtaposición de apéndices auriculares; 2.4% dextroposición; 2.4% síndrome Wolff-Parkinson-White; 2.4% escoliosis.

Hemodinamia: 11 cateterismos terapéuticos: en 3p septostomía auricular, 4p stents en ramas pulmonares (RP), 2p Coils: en 1p por shunt residual, 1p por hemoptisis en múltiples colaterales, 1p oclusión de VCS y cierre fenestración con Amplatzer device.

Complicaciones a largo plazo: 4p estenosis de RP izquierda, 3p arritmias, 1p disfunción leve de VI, 1p estenosis de tronco y RP, 1p desfuncionalización del Glenn, 1p endocarditis, 1p hipoxia e incapacidad por fenestración residual, 1p encefalopatía hipóxica con secuelas neurológicas, 1p dehiscencia de sutura.

Conducta Quirúrgica: 21p anastomosis sistémico pulmonar (ASP), 5p cerclaje, 12p Glenn Bi-direccional. Normopulsatil (7p), pulsatil (3p) e hiperpulsatil (2p). En el 25% (10p) By pass Total de VD; 6p atriopulmonar y 4p túnel extracardiaco. Un paciente anulo plastia Mitral junto con el túnel extracardiaco.

Conclusiones: 95% Tipo I (5% IA, 57% IB, 33% Tipo IC) y 5% fue Tipo II. La cianosis fue la manifestación clínica mas frecuente. 69% HBAI. 26% de los pacientes tenían otros defectos asociados. 11cateterismos terapéuticos. Cirugía: 20p ASP (17p izquierdas, 3p derechas); 4p cerclaje; 11p Glenn Bi-direccional: 7p normopulsatil, 3p pulsatil y 2p hiperpulsatil. 10 p Bypass; total de ventrículo derecho (24%): 6p Atriopulmonar y 4p Túnel Extracardiaco.

P11

DOPPLER TISULAR, AFI, STRAIN, STRAIN RATE EN FALLOT OPERADO ALEJADO COMO ÍNDICE DE DISFUNCIÓN VENTRICULAR

Biancolini F, Carugatti R, Levantini F, Ackerman J, Manso P, Martínez I, de Dios A, Damsky Barbosa J.

Unidad Cardiología, Hospital Pedro de Elizalde.

Objetivos: La ecocardiografía doppler tisular y las nuevas técnicas ecocardiográficas permiten reconocer alteraciones intrínsecas de la función ventricular en el Síndrome de Fallot (SF) operado con insuficiencia pulmonar severa, para decidir el reemplazo válvula pulmonar.

Población: 63 pacientes operados de SF a los 2.7±1 año (a) de edad con insuficiencia pulmonar severa.

Material y método: Edad media (X) de la población X: 14±4a, superficie corporal X: 1,38±0.29, operados a los X: 2.5±0.5a, tiempo de operados X: 12.8 ±9 a con eco modo M 2D y 3D, Doppler tisular. Se valoró: función sistólica y diastólica tisular: velocidad máxima E' y A' e IVA/m

s² mitral y tricúspide en pared libre ventrículo derecho (VD), ventrículo izquierdo (VI) basal y medioventricular, excursiones laterales, TEI del VD y VI, volúmenes 3D VD y VI. La función automática bidimensional color (AFI), las curvas de deformación miocárdica (Strain), y la velocidad de deformación miocárdica (STRAIN RATE). Los datos cuantitativos fueron expresados media ± desviación estándar. Se consideraron estadísticamente significativos los valores de p < 0,05.

Los pacientes fueron agrupados según el grado de dilatación del VD en: leves hasta 60 ml/m², moderados 60-120ml/m³, severos >120 ml/m².

Resultados: En los casos severos todos presentaron alteración del eco tisular (disminución velocidad máxima onda S', E', IVA m/s²) a nivel medio ventricular y basal, AFI, Strain, Strain rate del VD y VI. Sólo ante dilatación máxima se alteró la excursión lateral y en algunos hasta se invirtió la patente de llenado diastólico del eco tisular (E'<A'). 7 pacientes (p) requirieron reemplazo pulmonar y otros 2p la alteración severa de la función ventricular coincidió con las etapas finales del embarazo (34s). Estos hallazgos no fueron reversibles en 2 de los 7 casos de reemplazo valvular en que persistió la disfunción del VI pese al reemplazo valvular y lo mismo sucedió con las 2p embarazadas con disfunción VD en etapas finales del embarazo.

Conclusiones: El doppler tisular revela cambio en las onda S', onda E' y el IVA en m/s² debido a alteración de la geometría VD y cambios en las propiedades intrínsecas del miocardio ventricular, las nuevas técnicas ecocardiográficas muestran que la disfunción por insuficiencia pulmonar es biventricular y sólo reversible hasta un valor límite con VD <120 cm²/m², probablemente por fibrosis miocárdica.

P12

INMUNODEFICIENCIAS PRIMARIAS DE BAJA INCIDENCIA: SOSPECHA CLÍNICA Y METODOLOGÍA DIAGNÓSTICA

Diaz H, Balbaryski J, Quiroz H, Gaddi E, Cantisano C.

División Inmunología. Hospital General de Niños Pedro de Elizalde

Introducción: Las inmunodeficiencias primarias (IDP) constituyen un grupo heterogéneo de más de 150 enfermedades, originadas a partir de al menos 120 anomalías genéticas diferentes. Estas anomalías que comprometen el desarrollo y/o función del sistema inmune, se caracterizan por la mayor susceptibilidad a infecciones y al desarrollo de procesos autoinmunes y neoplásicos. La edad de presentación y las manifestaciones clínicas son variables dependiendo del grado de afectación de los componentes humorales, celulares, o de los sistemas fagocítico y complemento.

Objetivo: Describir las características clínicas de presentación y la metodología analítica empleada para el diagnóstico de tres IDP de muy baja incidencia.

Casos clínicos:

- **Paciente 1:** sexo masculino, que comenzó al mes de vida con dermatitis atópica severa en cara, generalizándose posteriormente. A los 6 meses presentó diarrea crónica, interpretada como alergia alimenticia, y desarrolló a los 2 años molusco contagioso diseminado, gastroenteritis y neumonía con derrame. Se realizó el diagnóstico de inmunodeficiencia combinada, debida probablemente a una deficiencia de DOCK 8.

- **Paciente 2:** sexo femenino, comenzó a los 9 meses del nacimiento con neumonía y pérdida de pautas madurativas. Continuó con infecciones respiratorias recurrentes y deterioro neurológico progresivo. A los 2 años y 9 meses se realizó el diagnóstico de agammaglobulinemia autosómica recesiva con meningoencefalitis crónica por enterovirus.

- **Paciente 3:** sexo masculino, a los 15 días de vida presentó adenitis submaxilar, y a los 5 meses fue internado por síndrome febril prolongado con lesiones vasculíticas y sospecha de enfermedad de Kawasaki atípica. Dos meses después se confirmó el diagnóstico de enfermedad granulomatosa crónica.

Conclusiones: La sospecha clínica precoz de IDP junto a la realización de estudios especializados permite el diagnóstico temprano del proceso y previene el desarrollo de cuadros con mayor morbimortalidad. La edad de aparición de los síntomas, el tipo de infección, el germen aisla-

do, antecedentes familiares, las manifestaciones clínicas presentes y la severidad de las mismas, nos orientan hacia el componente del sistema inmune innato o adaptativo afectado, y permiten una aproximación hacia el diagnóstico definitivo de la IDP.

P13

SÍNDROME DE SJÖGREN EN LA INFANCIA

Martins A, Ramirez Z, Valerio A, Vespasiano G.

División Otorrinolaringología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: El Síndrome de Sjögren es una enfermedad autoinmune sistémica de evolución crónica que afecta predominantemente a mujeres de mediana edad, cuya sintomatología es la presencia de sequedad bucal (xerostomía) y ocular (xeroftalmia), siendo la presentación en la edad infantil excepcional. **Objetivo:** Describir un caso clínico de presentación poco frecuente en pediatría. **Caso Clínico:** Paciente de 3 años de edad, sexo masculino, acude a la División de ORL derivado del servicio de reumatología, por presentar pérdida precoz de piezas dentarias temporarias. Comenzó hace un año con xerostomía, sequedad ocular y caries que requirieron la extracción de las piezas dentarias más comprometidas. **Antecedentes personales:** constipación crónica. Antecedentes familiares: no refiere. Exámen físico: buen estado general, buena progresión de curva pondo estatural, xerodermia, xeroftalmia, xerostomía con pérdida de incisivos centrales y laterales superior e inferior. Resto del exámen físico dentro de límites normales. El paciente fue evaluado en forma interdisciplinaria junto a la unidad de Odontopediatría, Oftalmología, Dermatología y Anatomía patológica. **Exámenes complementarios:** laboratorio generales y específicos dentro de parámetros normales, punción con aguja fina y citología de ambas parótidas: compatible con sialoadenitis crónica, biopsia de glándula salival menor: patrón compatible con Síndrome de Sjögren. **Conclusión:** El Síndrome de Sjögren es una enfermedad autoinmune de rara presentación en pacientes pediátricos de sexo masculino. La xerostomía debe hacernos pensar en la posibilidad de presentación de esta enfermedad en la edad pediátrica.

P14

RESCATE MICROBIOLÓGICO EN EL CEM 6

Bacigalupo G, Sosa C, Camerano M, Noriega G, Lavergne M.

CEM 6 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde

Introducción: las infecciones son un problema global, conocer las etiologías locales es indispensable, más en pacientes inmunocomprometidos. En los últimos años hubo cambios epidemiológicos en infecciones de pacientes oncológicos, por quimioterapia agresiva, neutropenia prolongada, selección microbiana por uso de profilaxis, mayor uso de vías centrales, de procedimientos invasivos y tiempo de internación.

Objetivos: conocer etiología de rescates en un CEM donde coinciden pacientes sanos e inmunocomprometidos del 1/1/2011 al 31/7/2012.

Población: 997 ingresos en 18 meses.

Material y Métodos: Estudio prospectivo de niños internados en el CEM 6. Se evaluaron los rescates positivos

Resultados: Ingresos en el período: 997, 171 inmunocomprometidos. Hubo 135 rescates+, 106 inmunocomprometidos. De los inmunocomprometidos 57% tenían neutropenia, 43% sin neutropenia. Todos oncohematológicos salvo 2.61 hemocultivos +: 96% bacterianas: 59% Gram+ (30% STF Meti S 19% STF Meti R), 41% microorganismos gram- (24% a pseudomona) y 4% micótica. De los catéteres/vía central 54 +, para Gram + 59%, (STF Coag-37%), Gram-28% la mayoría Pseudomona, 5% micóticas. 16 catéteres colonizados, 75% a gérmenes gram+ (50% STF) 25 % gram - y micóticas. 33 infecciones asociadas a catéter, 57% gram +, 37% gram- y 6% micóticas. 12 catéteres extraídos, 67% con hemo y retrocultivo positivos. 5 coprocultivos+, todos inmunocomprometidos: *Rotavirus*, *EnterococoVancoR*, *Campilobacter Shigela* y *toxina Clostridium*.

26 urocultivos positivos, todos menos 2, inmunocomprometidos: 7 %gram+, 93% gram-la mayoría *Enterobacter Cloacae* seguido por *E.Coli.27* VSNF+: 22 eran VSR (1 inmunocomprometido), 4 *Metanemovirus* y 1 Parainfluenza en inmunocomprometidos. PCR para Coqueluche 6+ niños sanos. Cultivo esputo+ para BAAR: 2 inmunocomprometidos, 1 LCR Meningococo y 1 STP B hemolítico en fauces (sanos). 5 cultivos de lesión dérmica: 4 STF, 1 BGN, 1 cultivo+ de líquido abdominal (*E.Coli*) 1 Biopsia pulmonar: *Aspergillus*.

Conclusiones: los rescates fueron exitosos en la mayoría de los pacientes inmunosuprimidos, llamativamente ninguno eran debut ni recaídos. En niños sanos el rescate fue en su mayoría viral respiratorio. En hemocultivos y retrocultivos predominaron gram+. La extracción de catéteres/vías centrales se debió mayormente a hemo+/retrocultivos +/micótica. El conocimiento de la etiología local infecciosa es recomendable y mejorará la terapia empírica inicial como así también la morbimortalidad.

P15

PRESENTACIÓN TEMPRANA DE ESCLEROSIS TUBEROSA

Castiñeira ME, Cerezo D, De Lillo L, Mazzeo C, Gonzalez AM, Martino G, Giorgetti MB, Radzichowski T.

Clínica Pediátrica Hospital General de Niños Pedro de Elizalde

Introducción: La esclerosis tuberosa es un trastorno multisistémico autosómico dominante que afecta distintos órganos, entre ellos cerebro, piel, riñones, ojos, corazón, pulmones; y se caracteriza por producir múltiples tumores benignos.

La epidemiología no es bien conocida y dos tercios de los casos son mutaciones nuevas.

La incidencia es de un caso cada 6000 recién nacidos. La clínica es variable, aún en miembros de la misma familia. La triada clásica consiste en angiofibromas faciales, retardo mental y convulsiones. El diagnóstico es clínico, mediante los criterios mayores y menores. El tratamiento es sintomático.

Objetivo: Describir la forma de presentación temprana de un paciente con sospecha de esclerosis tuberosa, acentuando la importancia del diagnóstico precoz.

Caso Clínico: Paciente de 4 meses, RNT/PAEG. Comenzó a los 45 días de vida con convulsiones focales de hemisferio derecho, medicado con fenobarbital y clonazepam.

En las últimas dos semanas la madre refiere que presentó aumento de los episodios convulsivos por lo que consulta a este Hospital donde se interna para estudio y tratamiento.

Al ingreso presentó convulsiones focales de hemisferio derecho por lo que se realizó TAC de cerebro en la cual se observó una lesión hiperdensa periventricular izquierda.

Se modificó tratamiento a difenilhidantoina más levetiracetam por indicación de servicio de neurología. Se realiza RMN de cerebro en la cual se observan áreas displásicas con alteraciones de la sustancia blanca.

Dado que el padre del niño presentó convulsiones en la infancia asociados a angiofibromas cutáneos, fue evaluado por el servicio de dermatología que confirma el diagnóstico de esclerosis tuberosa.

A raíz del diagnóstico paterno realizan evaluación del paciente en quien se observa, a través de luz de Wood, máculas hipocromicas a nivel suprapúbico, paraumbilical y dorso lumbar. Con estos datos clínicos se plantea el diagnóstico presuntivo de esclerosis tuberosa.

Si bien el paciente aún no reúne los criterios suficientes para el diagnóstico de certeza de esclerosis tuberosa, permanecerá en seguimiento estricto por el servicio de clínica y neurología, para pesquisar aparición de nuevos criterios clínicos.

Conclusión: Con la presentación de este caso, se intenta realzar la importancia de realizar una correcta anamnesis sobre antecedentes familiares y un examen físico completo, ante un paciente con convulsiones focales de inicio temprano.

P16

MENINGITIS: PERFIL EPIDEMIOLÓGICO EN UN HOSPITAL PEDIÁTRICO

Miño L, Bokser V, Rial MJ, Sevilla E, Baich A, Pereda R, Ferrario C
División Promoción y Protección-Epidemiología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: La meningitis continúa siendo una causa importante de morbimortalidad en la infancia. Desde fines del año 2001 se dispone de Reacción en cadena de Polimerasa (PCR) lo que amplió las posibilidades del diagnóstico etiológico.

Objetivos: Analizar el perfil epidemiológico de las meningitis ingresadas en el período 2009-2011.

Métodos: Estudio descriptivo, observacional, retrospectivo. Población: niños internados con diagnóstico de Meningitis en nuestra institución entre el 01/01/2009 al 31/12/2011. Se excluyeron menores de un mes de edad. Se revisaron las fichas de denuncia de meningitis y los registros de microbiología. Se considero agente etiológico cuando el mismo fue aislado de líquido cefalorraquídeo (LCR) y/o sangre y/o prueba de latex positiva y/o gram compatible con cuadro clínico y/o Nasba positivo en LCR.

Resultados: Se internaron 165 niños con diagnóstico de meningitis: 61% bacteriana (MB). La distribución por sexo mostró predominio masculino (65%). Prevalencia: 27% residentes de CABA. Se identificó agente etiológico en 103/165 (61%): *Streptococcus pneumoniae* (Sp) 28, *Neisseria meningitidis* (Nm) B 12, Nm W135 11, Nm sin tipificar 6, Nm C 1, *Haemophilus influenzae* 2, Enterovirus 24, Herpes virus 6, *Micobacterium tuberculosis* 4, Criptococo 1, *Streptococcus agalactiae* 1, otros agentes 7. La edad media de las MB fue de 27 meses y para meningitis virales 63 meses. La edad media para Sp fue de 18 meses (mediana 7 meses) y para Nm 29 meses (mediana de 11,5 meses). Mortalidad: fallecieron 8/165 (4.8%), de los cuales en 5 se había aislado Sp, y en 2 Nm. Secuelas neurológicas registradas al alta en 17 /165 (10.3%), de los cuales 12 fueron por *Streptococcus pneumoniae*, 2 por *Neisseria meningitidis*, 2 por *Micobacterium tuberculosis*, y 1 por *Herpes virus*.

Conclusiones: Los gérmenes mas frecuentemente aislados fueron *Neisseria meningitidis* y *Streptococcus pneumoniae*. El Meningococo W135 mostró un aumento en los últimos años, superando en el 2011 al *Meningococo B. Pneumococo* fue el germen más frecuentemente aislado en pacientes fallecidos y con secuelas neurológicas. La edad en la que se presentaron las meningitis virales fue mayor que para meningitis bacterianas.

P17

MANIFESTACIONES NEUROLÓGICAS DE LA SHIGELOSIS

González I, Penecino A, De Lillo L, De la Barrera R, Giorgetti MB, Radzichowski T.

CEM 5 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde

Introducción: La shigelosis, también conocida como disentería basilar, es causada por bacterias del genero shigella. La Shigella es un bacilo gram negativo de la familia de las enterobacterias, aeróbico, no móvil que produce disentería. Su único reservorio es el hombre y la transmisión es fecal-oral. Cuatro especies son patógenas: *S. Dysenteriae*, *Flexneri*, *Boydii*, *Sonnei*. La infección bacteriana aguda se caracteriza por diarrea acompañada de fiebre, náuseas y algunas veces vómitos, pujos y tenesmo. En los casos típicos, las heces contienen sangre y moco resultado de la confluencia de micro abscesos, sin embargo en muchos casos se presenta la diarrea acuosa como cuadro inicial. La shigelosis también produce manifestaciones extraintestinales entre la que se destaca el compromiso del sistema nervioso central (SNC) con convulsiones y encefalopatía, mediados por su toxina.

Objetivo: Presentación de dos casos clínicos de shigelosis con síntomas de afectación del SNC.

Casos clínicos: Caso 1. Paciente de 20 meses que cursando gastroenteritis aguda, a las 24 hs. presenta episodio de convulsión tónica clónica generalizada de 2 minutos de duración. Se realiza punción lumbar con citoquímico que informa 200 elementos (a predominio PMN). Se interpreta como meningoencefalitis y se medica con ceftriaxona,

aciclovir y difenilhidantoína. Durante el primer día de internación repite episodio convulsivo; se realiza TAC de cerebro y EEG ambos normales. Los hemocultivos, el cultivo de líquido cefalorraquídeo, la PCR para Herpes y enterovirus fueron negativos. El coprocultivo fue positivo para *shigella flexneri*, por lo que se asume como encefalopatía por shigelosis.

La evolución de la niña fue buena, no repitió episodios convulsivos.

Caso 2: Paciente de 5 años que inicia con vómitos y diarrea con sangre acompañada de pujos y tenesmo. Doce horas posteriores presenta convulsión tónica clónica generalizada de 4 minutos de duración. Se toma coprocultivo, hemocultivos y se medica con ceftriaxone. La niña tuvo una evolución favorable, los hemocultivos fueron negativos y se aisló shigella flexneri en el coprocultivo.

Conclusión: Si bien la clínica típica de shigelosis es un cuadro de disentería, las manifestaciones del SNC son otra forma de presentación. Por lo tanto, ante un paciente con convulsiones, si bien no es la causa mas frecuente, es importante considerar la shigelosis como diagnostico diferencial, especialmente si se acompaña de síntomas gastrointestinales.

P18

IMPORTANCIA DEL SCREENING RADIOLÓGICO EN EL DIAGNÓSTICO DE MALTRATO

Coto Araujo MA, Giorgetti MB, Radzichowski T, González AM, De Lillo L

CEM 5 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde

Introducción: Desde la conceptualización de los malos tratos infantiles como entidad médica reconocida, los hallazgos radiológicos siempre constituyeron un aspecto importante del síndrome. Así mismo estos hallazgos pueden agruparse en tres categorías: de alta, moderada y baja especificidad. El papel de las imágenes en los casos de sospecha de malos tratos no es solo identificar el grado de lesiones físicas, sino también valorar todos los hallazgos que apunten hacia diagnósticos alternativos.

Objetivo: Presentación de caso clínico donde a través de imágenes patológicas se introduce el diagnóstico de maltrato infantil.

Caso Clínico: Paciente de 4 meses de edad que ingresa a nuestro hospital derivado de otra institución con diagnóstico presuntivo de osteomielitis.

Al ingreso presentaba aumento del diámetro del miembro inferior izquierdo, piel tensa, brillante, sin signos de flogosis. Cicatriz de vacuna en muslo izquierdo y rotación externa de la cadera, con hematoma de 3 cm en cara posterior de la pierna izquierda.

La ecografía del miembro evidencia en fémur izquierdo superficie ósea con irregularidades; tibia izquierda con severo despegamiento perióstico, importante colección subperióstica y aumento difuso del espesor de partes blandas.

Los diagnósticos presuntivos al ingreso fueron osteomielitis post vacunación, procesos tumorales, enfermedad de Caffey, escorbuto y síndrome genético.

El screening óseo detecta imagen compatible con fractura en asa de balde en extremidad proximal de la tibia. En este momento se agrega a los diagnósticos presuntivos el maltrato físico.

El centellograma óseo muestra lesión hipercaptante en séptima articulación condrocostal derecha.

Situación familiar: niña a cargo de tía materna por abandono de la madre después del parto domiciliario, adopción irregular por parte de esta tía y su esposo, quien figura como padre biológico. La niña queda en ocasiones a cargo de su primo de 11 años. No refieren situaciones traumáticas.

Se realizaron los estudios e interconsultas pertinentes quedando como único diagnóstico el maltrato físico.

Se deriva el paciente al organismo de protección de derechos de su zona de residencia.

Conclusión: Resaltamos la importancia de las imágenes en el diagnóstico de determinadas entidades clínicas. El diagnóstico de maltrato debe estar siempre presente aún cuando la historia no nos lleve a sospecharlo inicialmente.

P19

SÍNDROME DE WEST SINTOMÁTICO POR ESCLEROSIS TUBEROSA: PRESENTACIÓN DE UN CASO.

María Arana A, Osorio MP, Bains MV, Anderson M, Tato P, Planovsky H, Raiden S.

CEM 1 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde

Introducción: El síndrome de West (SW) es una encefalopatía epiléptica caracterizada por espasmos en salvas, retardo del desarrollo psicomotor y patrón electroencefalográfico de hipsarritmia que se inicia, generalmente, durante el primer año de vida. Desde el punto de vista etiológico se clasifica en SW sintomático (lesiones estructurales cerebrales identificables) y SW criptogénico (no se consigue evidenciar lesión). El SW sintomático por causas prenatales es el más frecuente y el secundario a síndromes neurocutáneos, como la esclerosis tuberosa, ocupa un lugar preponderante.

Objetivo: Presentar un paciente con síndrome de West asociado a esclerosis tuberosa, mencionando la forma de presentación y evolución clínica que permitió su diagnóstico y tratamiento, ya que constituye una patología poco frecuente en nuestro medio.

Caso Clínico: Niño de 14 meses que consultó a la guardia del hospital por la aparición de varios episodios de flexión cefálica, asociados a gritos y/o llanto. Refirió, además, hipotonía generalizada con desviación de la mirada en los meses previos a la consulta. Al examen físico se observaron cinco máculas hipomelanóticas, de tipo hoja de fresno y en confeti y otras café con leche, distribuidas en dorso y miembros. Como antecedentes personales presentó lúes congénita (tratada con penicilina por diez días) y como antecedente familiar una tía con síndrome convulsivo. Al ingreso fue evaluado por el Servicio de Neurología, quien decidió su internación para estudio y tratamiento. Se realizó EEG que mostró un patrón de hipsarritmia modificada, por lo que se diagnosticó SW. Días más tarde, se efectuó una tomografía de cerebro en la que se identificaron nódulos subependimarios y periventriculares calcificados. Estos datos de la neuroimagen, sumados a los ya mencionados en el examen físico, orientaron al diagnóstico de esclerosis tuberosa. El paciente fue medicado con vigabatrin por vía oral y no ha repetido nuevas convulsiones desde el inicio de la medicación.

Conclusión: El conocimiento de las manifestaciones clínicas y posibles etiologías del SW, permite realizar el diagnóstico en forma temprana e iniciar rápidamente el tratamiento mejorando el pronóstico del paciente.

P20

PATOLOGÍA PREVALENTE EN UNA SALA DE INTERNACIÓN PEDIÁTRICA

Noriega G, Lavergne M, Camerano M, Bacigalupo G, Sosa C

CEM 6 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde

Introducción: Numerosos estudios identifican y analizan las patologías más frecuentes en diferentes hospitales públicos, al no existir registros previos en nuestro Hospital, se analizó la prevalencia en una sala de internación polivalente con orientación onco-hematológica.

Objetivos: Determinar la prevalencia de diagnósticos de pacientes internados en una sala polivalente del Hospital. Identificar los factores asociados.

Población: 478 internaciones de 1/1/11 al 31/12/11 en el CEM 6.

Material y métodos: Retrospectivo, longitudinal, observacional y descriptivo.

Resultados: 478 internaciones, 68% fue patología onco-hematológica. De la patología benigna, el 33% fue de causa hematológica: Trombocitopenia inmune 31% y el 67% no hematológica: respiratoria 39% (bronquiolitis:19%). Ingreso a UTI 1 paciente no hematológico. Fallecidos 0. El 49% internaciones onco-hematológicas fueron tumores sólidos y 51% líquidos. Promedio días de internación: 6,97. Edad media: 7 años, 11 meses; predominio masculino. Promedio de re-ingresos: 4 por paciente, principal motivo: pasaje de quimioterapia y neutropenia febril (NF). 34 debuts oncológicos: (10% de las internaciones), el 56%: tumores sólidos, 44%: leucemias.

53 internaciones de pacientes con NF (18%), tumores sólidos: 35,84%

y líquidos 64,15%. Pases a UTI: 13, la mayoría fue por shock séptico. **Fallecimientos en sala:** 4, todos LLA, 3 en recaída.

Conclusiones: La patología benigna prevalente fue respiratoria en un 38,82%. En lo que respecta a patología hemato-oncológica, la más frecuente fue la LLA. Existe un predominio del sexo masculino en la internación, no así la edad media, que es levemente superior a la señalada en la bibliografía (7,9 años). Si bien se observa una mayor prevalencia de debut de tumores sólidos (56%) respecto a los líquidos, presentaron menor número de re-ingresos, debido al menor número de episodios de NF.

Se registró un alto número de ingresos de pacientes onco-hematológicos (68%), presentando un promedio de 4 re-ingresos/año, por lo que es necesario reforzar el vínculo médico-paciente-familia en un ambiente confortable, con un equipo de salud capacitado para ayudarlos a transitar de manera óptima su enfermedad.

Consideramos que identificar la patología prevalente es de gran utilidad para la toma de decisiones terapéuticas y para definir las intervenciones necesarias en la optimización del proceso de atención especializada y de los recursos disponibles.

P21

REPORTE DE CASO: ENFERMEDAD INJERTO CONTRA HUESPED POST TRANFUSIONAL

Sosa C, Lavergne M, Camerano M, Bacigalupo G, Noriega G, Alderete S, Pasinovich M, Yazde Puleio M, Santarcangelo S.

CEM 6 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde

Introducción: La enfermedad injerto contra huésped (EICH) es una complicación de los trasplantes de células hematopoyéticas y órganos, así como por transfusiones de sangre no irradiada. En esta entidad se conjugan eventos inmunológicos entre el tejido injertado y el receptor, desencadenados por sus diferencias antigénicas, con manifestaciones clínicas de diversa severidad.

Objetivos: Presentar un caso atípico de EICH en un paciente inmunocomprometido no transplantado de evolución tórpida y desenlace fatal a pesar del correcto diagnóstico y tratamiento.

Caso Clínico: Niño de 5 años, portador de Leucemia linfoblástica aguda en recaída, en plan de trasplante de médula ósea, que consulta por fiebre y exantema de progresión céfalo-caudal de 48 horas de evolución. Recibió quimioterapia el mes previo, presentando cuadro de neutropenia febril, requirió transfusiones de plaquetas y glóbulos rojos. Al examen físico, se observan máculas eritematosas hasta raíz de miembros inferiores y lesiones ampollares en área periauricular. Se toma biopsia de piel y recibe pulso de metilprednisolona con diagnóstico presuntivo de EICH posttransfusional. La anatomía patológica confirma el diagnóstico, se completan tres pulsos de metilprednisolona, presentando el paciente buena evolución del exantema. Permanece luego con corticoterapia de mantenimiento. Al mes de iniciado el cuadro, persiste en regular estado general, con anorexia, dolor abdominal y descenso de peso. Presenta gastroenteritis, con exámenes de laboratorio normal. A las 48 horas de internación cursa neutropenia febril, inicia tratamiento antibiótico que completa por 7 días. Progresa con deterioro clínico, intolerancia a la vía enteral, diarrea, dolor y distensión abdominal; agregándose hemorragia digestiva grave. Presenta signos de falla multiorgánica, evoluciona sin respuesta al tratamiento de sostén y fallece.

Conclusión: En la práctica médica actual, EICH es una entidad cada vez más frecuente debido a la implementación del trasplante como herramienta terapéutica. La EICH post transfusional es infrecuente, con alta morbi-mortalidad de no instaurarse el tratamiento ante la sospecha clínica y es prevenible con el uso racional de hemocomponentes y su irradiación previa a la transfusión. En nuestro hospital se tratan muchos pacientes con enfermedades hematooncológicas que requieren múltiples transfusiones y al proyectarse la Unidad de Trasplante de médula ósea, consideramos importante aproximar el conocimiento de esta patología al médico pediatra.

P22

SÍNDROME COQUELUCHOIDE: PERFIL EPIDEMIOLÓGICO DE CASOS ATENDIDOS EN UN HOSPITAL PEDIÁTRICO

Sevilla E, Bokser V, Miño L, Rial MJ, Ferrario C

División Promoción y Protección-Epidemiología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde

Introducción: La Coqueluche es una enfermedad endemo-epidémica. Desde fines del año 2010 se observó un incremento de casos en la tasa de notificación en la Argentina.

Objetivos: Describir las características epidemiológicas de los casos de síndrome coqueluchoide. Relacionar la edad de los pacientes y el recuento de glóbulos blancos con la evolución clínica de la enfermedad.

Material y métodos: estudio descriptivo de corte transversal. **Población:** niños internados con diagnóstico de síndrome coqueluchoide desde enero a diciembre de 2011. Se consideró caso sospechoso al paciente que presenta tos persistente de al menos 2 semanas de duración con algún síntoma asociado: tos paroxística, estridor inspiratorio, vómitos posteriores al acceso de tos. En menores de seis meses se consideró caso sospechoso toda infección respiratoria aguda con al menos uno de los siguientes: apnea, cianosis, estridor inspiratorio, vómitos posteriores al acceso de tos o tos paroxística. Se utilizó Reacción en cadena de Polimerasa (PCR) en aspirado nasofaríngeo (ANF) para la confirmación etiológica. **Variables:** edad, sexo, procedencia, recuento de glóbulos blancos, convivientes sintomáticos, PCR en ANF, evolución clínica. **Resultados.** Fueron incluidos 258 pacientes con Sme. Coqueluchoide, Sexo masculino 53 % (n=138), edad media 5.2 meses (DS 12.07), mediana 3 meses (RI 2-5), residente de CABA 11%, PCR positiva para *Bordetella Pertussis*: 49 % (n=127). Evolución clínica tórpida: 19 pacientes, uno falleció. Recuento de glóbulos blancos: media 22.180 (DS 14.443), mediana 18.200 (RI 12.500-27.450). El recuento de glóbulos blancos fue mayor en los pacientes con evolución tórpida: mediana 43.000 (RI 34.100-54.500 vs.17.200 (RI 12.000-25.000) con buena evolución. La edad de los pacientes con evolución favorable fue significativamente mayor que entre quienes la evolución fue tórpida: 2 meses (RI 1-3) vs. 3 meses (RI 2-5).

Conclusión: en la mitad de la población se obtuvo confirmación etiológica para *Bordetella Pertussis*. Solo se registró un paciente fallecido. La evolución tórpida se asoció a un recuento de glóbulos blancos mayor y a menor edad.

P23

OSTEOMIELITIS DE TIBIA PROXIMAL POR MURCORAL RHIZOPUS: EXPOSICIÓN DE UN CASO.

Tripodi J, Bisbal R, Rodriguez J, Gomez JA, Ozcoidi ME, Maenza S
Sección Ortopedia y Traumatología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: Las osteomielitis causadas por los Mucorales son entidades infrecuentes en la población general, registrándose pocos casos en la bibliografía mundial.

Objetivos: Exposición de un caso de presentación infrecuente - Germen oportunista en paciente inmunocompetente - Tratamiento quirúrgicos seriados con conservación final de miembro afectado.

Material y Métodos: Paciente de 6 años, sexo masculino, antecedente traumático de rodilla derecha por cuerpo extraño, se interna con fiebre y artritis de rodilla de 48 hs de evolución. Se realizan en primera medida punción articular con cultivos negativos. Se reitera punción 1 semana después, cultivo negativo, con compromiso extraarticular. Laboratorios seriados con Leucocitosis, VSG y PCR seriados normales. Serológica negativa. Se decide artrotomía por vía pararotuliana medial, con cultivo para anaerobios, gérmenes comunes, micobacterias y hongos y anatomía patológica. Cultivo positivo al 7^{mo} día para hongos: *Murcoral Rhizopus*. Tratamiento toilletes seriadas y Anfotericina B.

Resultados: Cultivo positivo al 7^{mo} día para hongos: *Murcoral Rhizopus*, con tratamiento quimioterápico prolongado por 6 meses. Toilletes seriadas hasta debridación de tejido sano, lográndose la preservación del miembro. Las secuelas han sido: a- Compromiso de la fisis de tibia

proximal cuya secuela sera alteración de crecimiento tanto en el eje como en la longitud del miembro. b- Compromiso funcional de la rodilla: limitación de la movilidad.

Conclusiones: habitualmente las infecciones por Murcorales son agresivas localmente y de aparición infrecuente mas aun en pacientes sin patología de base, en general comprometen la vitalidad del miembro afectado. Los casos registrados presentan alta tasa de amputación y morbilidad.

La sospecha de un germen poco frecuente ante la evolución torpida de una artritis de rodilla nos permite diagnóstico precoz. El tratamiento quirúrgico seriado en conjunto con el tratamiento antibioticooterapico específico es de vital importancia para el tratamiento definitivo.

P24

PRESENTACIÓN ATÍPICA DE HIPOPITUITARISMO CONGÉNITO

Hernández C, Malavolta Y, Calloca A, De Lillo L, González A, Brunetto O.

División de Endocrinología - CEM 5 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde

Introducción: El hipopituitarismo se define como la ausencia o reducción de dos o más hormonas producidas por la glándula hipofisaria. Puede ser congénito o adquirido. La forma congénita es poco frecuente.

La hipoglucemia precoz y severa es la forma más frecuente de manifestación.

Objetivo: describir las características clínicas y la evolución de un paciente con hipopituitarismo congénito que se presento de manera inusual.

Caso clínico:

Motivo de consulta: paciente de 20 días de vida que es derivada para descartar abdomen quirúrgico.

Antecedentes personales: RNTPAEG, ictericia, caída del cordón tardía succión débil.

Antecedente de enfermedad actual: a los 21 días de vida es internada por sepsis y distensión abdominal, presentó una convulsión medicada con fenobarbital. Es derivada a este hospital, para descartar patología abdominal quirúrgica.

Examen físico: Piel marmórea, fría y seca, macroglosia, fontanela anterior amplia, edema bpalpebral, hernia umbilical, abdomen globoso, T1.

Debido al fenotipo se solicitan hormonas tiroideas. Confirmando un hipotiroidismo central se inicia el tratamiento.

A las 24 horas presenta dificultad respiratoria grave, sepsis y pasa a UTIP. Presenta reiteradas hipoglucemias graves y se toman muestras en crisis. Confirmando déficit de hormona de crecimiento y de cortisol e iniciando el tratamiento.

Se realiza RMN de cerebro que muestra glándula hipófisis de tamaño aumentado.

Su evolución fue muy buena y fue dada de alta a los 50 días de vida con diagnóstico de hipopituitarismo congénito.

Conclusión: El hipopituitarismo congénito es poco frecuente. Puede ocurrir como resultado de un trauma al nacer y/o asfisia, o como parte de un número de defectos de la línea media. En raras ocasiones puede ocurrir secundario a una mutación genética (por ej. mutación en el gen PROP 1).

La hipoglucemia es frecuentemente recurrente y severa, por lo que debe sospecharse en todo paciente con hipoglucemia sin factores de riesgo pudiéndose asociar a micropene e ictericia, así como en el caso de nuestro paciente a otras manifestaciones de insuficiencia hipofisaria por ej. Hipotiroidismo central severo.

P25

TALLER VIVERO HUERTA: "LA RECORRIDA"

Incenella L, Ingrassia G, De Cruz P, Zapata V, Gambarini H
Sección Salud Mental Hospital General de Niños Pedro de Elizalde

Introducción: El taller "La Recorrida" funciona atendiendo a pacientes con distintas patologías y/o afecciones desde un enfoque multidiscipli-

nario desde hace alrededor de una década. Ha perdurado a través de los años atravesando cambios importantes, conservando en la actualidad un diseño particular que no pierde de vista su proyecto originario. Se compone de una red de actividades que trabajan en interacción constante. Dentro de esta red de actividades, hay una de carácter nodal que da nombre a nuestro espacio de práctica conjunta y constituye un empuje a la dinámica de interacción del manexo de actividades que la acompañan, aunque no es ni única ni prevalente respecto de las otras. Esta actividad nodal es la del taller vivero-huerta. Las otras 2 actividades que componen esta red son las entrevistas a padres y espacios de atención operativa; subdividiéndose estos últimos en: entrevistas de ingreso al taller, espacios de consulta psiquiátrica, espacios de intervención estratégica psicopedagógica y psicológica y orientación familiar.

Objetivos, población y métodos: Actualmente, el objetivo de este taller es incidir tanto en la complejidad de elementos que interactúan dando coordinadas 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. La población a la que apunta el taller está 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 Vivero-Huerta "La Recorrida de Eliza" constituye desde hace una década una pieza de importancia en la oferta de atención a la comunidad que brinda el servicio de salud mental del hospital.

P26

INMUNODEFICIENCIAS COMBINADAS: ACTITUD DEL PEDIATRA FRENTE A LA URGENCIA INMUNOLÓGICA

Cantisano C, Balbaryski J, Quiroz H, Gaddi E, Díaz H.
División Inmunología. Hospital General de Niños Pedro de Elizalde

Introducción: Las inmunodeficiencias primarias (IDP) pueden presentarse con manifestaciones infecciosas, inflamatorias descontroladas, autoinmunes, o neoplásicas. Procesos infecciosos de distinta etiología alertan sobre la posibilidad de una IDP, pero existen elementos diagnósticos sencillos al alcance del pediatra, para reconocer las formas más graves de inmunodeficiencias. La detección precoz de inmunodeficiencia combinada severa (IDCS) es de extrema importancia en la toma de decisiones que eviten el agravamiento, secuelas y/o muerte del paciente.

Objetivo: Describir las características clínicas de presentación y alertar sobre los estudios de laboratorio capaces de orientar al pediatra hacia el diagnóstico de las formas más graves de inmunodeficiencias congénitas.

Casos Clínicos:

-Paciente 1: RNT/PA, 1° hija de padres consanguíneos que al mes de vida presentó bronquiolitis, y posteriormente diarrea, siendo internada por neumonía afebril del lactante. Al mes del alta fue reinternada por neumonía y mal progreso de peso. La evaluación de los hemogramas previamente realizados orientó hacia una inmunodeficiencia grave, confirmándose luego IDCS por deficiencia de adenosina deaminasa.

-Paciente 2: Niño de 3 meses que fue internado por neumonitis, hipogamaglobulinemia y neutropenia transitoria. Durante el 6° mes de vida fue internado otras 3 veces por cuadros respiratorios, presentando en los recuentos leucocitarios, linfopenia de distinto grado. La realización de estudios inmunológicos específicos confirmó el diagnóstico de IDCS.

-Paciente 3: Niña de 14 meses y 6,800 kg de peso que fue internada con diagnóstico de varicela necrotizante, shock séptico, y meningitis. Los estudios de laboratorio mostraron una linfopenia severa a predominio de linfocitos T y niveles disminuidos de ácido úrico, indicando una IDC por probable deficiencia de purina nucleósido fosforilasa.

Conclusión: Las infecciones recurrentes o graves pueden ser un indicio importante para la sospecha diagnóstica de inmunodeficiencias. Frente al primer episodio, la correcta interpretación de estudios de ru-

tina como hemograma, proteinograma o uricemia, puede hacer la diferencia entre un diagnóstico precoz que brinde posibilidades de vida y un agravamiento continuo y mortal para un paciente con inmunodeficiencia grave.

P27

OTRA MIRADA DEL DOLOR LUMBAR

Camóia E, De Lillo L, Varela Bains AN, Penna F, Gonzalez AM
CEM 5 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde

Introducción: El absceso renal y el perirrenal son poco frecuentes en pediatría, pero corresponde tenerlos en cuenta como diagnósticos diferenciales en un paciente con fiebre prolongada o no, y dolor abdominal o lumbar. El absceso renal puede generarse por tres vías: hematógena, ascendente a través del tracto urinario o por contigüidad con estructuras vecinas luego de cirugías abdominales o urológicas recientes. El diagnóstico precoz es importante para minimizar el potencial daño renal.

Objetivo: Describir un caso clínico de una patología poco común con sintomatología inespecífica.

Caso clínico: Niña de 14 años de edad que concurre a guardia por presentar fiebre acompañada de dolor lumbar de 15 días de evolución. Según referencia materna la semana previa, por un cuadro respiratorio le indicaron amoxicilina durante 5 días y luego le rotan a penicilina por continuar febril. Al ingresar a nuestro Hospital, se encuentra en regular estado general, febril, con dolor lumbar intenso. Se realiza por guardia hemograma que muestra leucocitosis y orina completa con resultado normal. La ecografía renal evidencia riñón derecho aumentado de tamaño y en el tercio superior una imagen quística de 55 x 45 mm con contenido espeso y calcico y escasa vascularización; riñón izquierdo normal. Se interna con diagnóstico de absceso renal derecho, se inicia tratamiento con ceftriaxona. Al undécimo día por no presentar cambios en el tamaño del absceso a pesar del tratamiento antibiótico adecuado, se completa evaluación con TAC y se decide realizar drenaje percutáneo. Se obtiene cultivo positivo para *Stafilococcus Aureus* metilicilino resistente. Completa tratamiento antibiótico con ceftriaxona por 13 días y clindamicina 10 días endovenoso. Se realiza ecografía de control que muestra pequeño hematoma intraparenquimatoso esperable por el procedimiento. La evolución clínica fue favorable y se otorga alta médica a los 16 días de internación con la indicación de continuar antibioticoterapia con trimetoprima-sulfametoxazol por vía oral y control por nefrología.

Conclusión: El diagnóstico de absceso renal es difícil en pediatría debido a su baja frecuencia y a los síntomas inespecíficos de presentación. Ante la sospecha se debe realizar ecografía renal para acercarse al diagnóstico e iniciar tratamiento antibiótico endovenoso empírico. En la mayoría de los casos debe acompañarse de drenaje quirúrgico para reducir el riesgo de daño renal permanente.

P28

ENCEFALITIS AUTOINMUNE POR ANTICUERPOS ANTIRECEPTOR N-METILDASPARTATO (NMDAR): RARO DESORDEN... PSQUIÁTRICO?

Camerano M, Noriega G, Bacigalupo G, Sosa C, Keshishian C, Ibarra L, Lavergne M
CEM 6 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde

Introducción: La encefalitis por anticuerpos contra el receptor de NMDA (NMDAR) es una enfermedad grave, rara, multifásica, sin laboratorio ni radiología específica, potencialmente reversible con tratamiento precoz y adecuado. Caracterizado por síntomas psiquiátricos, deterioro de la conciencia, mutismo, catatonía, movimientos involuntarios y disautonomía. Puede ser paraneoplásico. Responde al tratamiento del tumor, en caso de haberlo, o a la inmunoterapia.

Objetivo: Presentar el caso de un paciente con diagnóstico de encefalitis inmunomediada con un cuadro clínico típico, de tórpida evolución, difícil diagnóstico y evolución favorable.

Caso Clínico: Varón, 3 años con distonía hemisuperior izquierdo y movimientos coreicos generalizados. Evolucionó con exacerbación de la distonía, deterioro del sensorio, alteración del sueño-vigilia, pérdida de

pautas madurativas, desconexión con el medio, disquinesias severas y gran excitación psicomotriz y autoagresiones. Al ingreso recibió antipsicóticos a altas dosis. 72hs después presenta hipertermia refractaria, rigidez muscular extrapiramidal, empeoramiento del sensorio y catatonía. **Laboratorio:** ácido úrico, ácido láctico, LDH y CPK muy elevados. Se descende neurolepticos, inicia biperideno, lorazepam, baclofeno, hiperhidratación, allopurinol, 2 ciclos de gammaglobulina y 2 pulsos de solumedrol con buena respuesta. Alta con prednisona V.O. Pendiente anticuerpos antiNMDA en LCR.

Discusión: La encefalitis por anti NMDAR es una enfermedad recientemente caracterizada con síntomas psiquiátricos, pérdida de pautas neuromadurativas y movimientos estereotipados. Las imágenes y LCR suelen ser normales. Las manifestaciones autonómicas severas son infrecuentes. Un síndrome neuroleptico maligno puede presentarse con o sin medicación neuroleptica previa. Debe descartarse la presencia de tumores. La inmunoterapia es el tratamiento aconsejado: corticosteroides, gammaglobulina o féresis. Rituximab, azatioprina o ciclofosfamida son segunda línea de tratamiento.

Conclusión: La encefalitis autoinmune debe considerarse en pacientes pediátricos con manifestaciones psiquiátricas subagudas, movimientos anormales y alteraciones autonómicas. Es una enfermedad clínicamente bien definida cuya sospecha hará posible un diagnóstico definitivo y la instauración de un tratamiento precoz. 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.

P29

A PROPÓSITO DE UN CASO: MANIFESTACIONES CUTÁNEAS COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE LA HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS

Camerano M, Noriega G, Sosa C, Bacigalupo G, Rosso D, Lavergne M
CEM 6 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde

Introducción: La histiocitosis de células de Langerhans (HCL) es una proliferación clonal anormal de células con un inmunofenotipo compatible S-100 y CD1a +. Tiene una patogenia aún desconocida. Se presenta mayormente en la infancia con una incidencia de 4,5 casos por millón, en menores de 15 años. Clínicamente, puede ser unisistémica (unifocal o multifocal) o multisistémica. Los órganos frecuentemente afectados son piel y huesos; en menores de dos años, el principal compromiso es cutáneo.

Objetivo: Reconocer las manifestaciones cutáneas iniciales de la HCL para un diagnóstico precoz y tratamiento oportuno.

Caso Clínico: Paciente de 9 meses de edad que consulta por fiebre, palidez, lesiones cutáneas petequiales y adenomegalias cervicales de una semana de evolución. Como antecedente de enfermedad actual la niña presentaba dermatitis seborreica y del pañal desde los dos meses de edad sin respuesta a los tratamientos convencionales.

Al examen físico la niña se encontraba en buen estado general, con palidez cutaneomucosa, adenopatías blandas e indoloras cervicales, occipitales e inguinales, hepatomegalia a 2 cm y esplenomegalia a 3 cm por debajo del reborde costal. En suficiencia cardiorrespiratoria.

En piel presentaba dermatitis seborreica descamativa con costras serosas en el cuero cabelludo y región retroauricular; petequias y lesiones no pruriginosas eritemopapulares-costrosas palmoplantares. Dermatitis en área del pañal con pápulas erosionadas en áreas flexurales.

HMG: anemia megaloblástica, 20% reticulocitos. Resto de las series normales. PAMO hiperpalsia serie eritroide. Prueba de Coombs negativa.

VSG, químicas, coagulograma y densidad urinaria normales.

Ecografía abdominal: hepatoesplenomegalia.

Rx tórax: hiperplasia tímica. Rx cráneo, columna y huesos largos: normales.

Anatomía patológica: acúmulos de histiocitos en dermis papilar con positividad a los inmunomarcadores S100 y CD1a.

Conclusión: Las lesiones de piel pueden ser la única evidencia de la enfermedad o formar parte de un compromiso sistémico. Debe sospecharse el diagnóstico de HCL en lactantes con una dermatitis del pañal o una lesión cutánea seborreica descamativa en cuero cabelludo sin

respuesta a los tratamientos instaurados. La presentación cutánea es una forma de presentación que puede evolucionar a un compromiso sistémico. Por ello, es importante realizar el diagnóstico temprano y instituir la terapéutica adecuada.

P30

A PROPÓSITO DE UN CASO: PRESENTACIÓN POCO FRECUENTE DE LA LEUCEMIA

Camerano M, Lavergne Marta, De Lillo L

CEM 6 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde

Introducción: El dolor osteoarticular es un motivo frecuente de consulta pediátrica, siendo las causas muy variadas tales como procesos infecciosos, colagenopatías o neoplasias.

La presencia de dolor referido a las extremidades en niños que padecen leucemia, es una observación relativamente habitual. Sin embargo, cuando la leucemia da manifestaciones articulares rara vez se piensa en ésta como la responsable del problema. La leucemia es la neoplasia más frecuente en niños menores de 15 años y la forma más común es la linfoblástica aguda (LLA). La supervivencia de estos pacientes se ha incrementado con los tratamientos actuales, por lo que es fundamental la sospecha clínica y el diagnóstico precoz. La LLA debuta con síntomas osteoarticulares en un 10 a 15% de los casos y durante su evolución 20 a 40% los presentan.

Objetivo: Presentar un paciente con LLA que debuta con un cuadro osteoarticular atípico.

Caso Clínico: Niña de 6 años que comenzó 5 días previos a la consulta con dolor, tumefacción y eritema en rodilla izquierda. Antecedente de oligoartralgias migratorias de grandes articulaciones, asimétricas, refractarias a los analgésicos.

Al examen físico se encontraba eutrófica, en buen estado general, afebril siendo lo más relevante la impotencia funcional de la rodilla izquierda.

Estudios realizados: hemograma con anemia leve, 3600/mm³ glóbulos blancos (800 fagos) y demás series normales. VSG, PCR, colagenograma y resto del laboratorio normales.

Ecografía de rodilla izquierda: aumento de la ecogenicidad de partes blandas a nivel suprarrotuliano y mínimo derrame articular.

RX rodilla izquierda: edema de tejidos blandos, osteoporosis yuxtarticular y leve aumento del espacio articular.

Se internó con diagnóstico de artritis de rodilla izquierda e inició antibiocioterapia. No se realizó artrocentesis por la presencia de mínimo derrame.

Debido a la presencia de neutropenia se realizó frotis de sangre periférica: glóbulos blancos 3700/mm³ con 13% de neutrófilos y 10 % de blastos, hemoglobina 11gr/dl, hematocrito 33%, plaquetas 363000/mm³. Mielograma: 95% de blastos, informe leucemia linfoblástica aguda.

Conclusión: En todo niño con signos o síntomas osteoarticulares se debe plantear el diagnóstico diferencial con leucemia. El examen clínico minucioso permite establecer diferencias con los patrones clásicos de las enfermedades reumatológicas y ortopédicas.

La LLA es hoy una patología con alta probabilidad de curación íntimamente ligada al diagnóstico precoz.

P31

HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS: VARIABLES CLÍNICAS QUE DETERMINAN SU EVOLUCIÓN Y PRONÓSTICO.

Cabero N, Amaral D, Veber S, Mancuso R, D 'Aloi K, Martínez G, Rosso D, Kannemann A, Carli G, Consentini L, Moreno K, Santidrián V, Correa Llanos G, Posada D, Viso M, Graciela E.

Unidad Hemato-oncología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: La Histiocitosis de Células de Langerhans tiene una presentación clínica y evolución ampliamente variable. La enfermedad, puede presentarse con lesiones focales en un solo órgano (unisistémica) o en forma diseminada con afectación de múltiples órganos (multisistémica con o sin compromiso funcional). Los sitios más comúnmente afectados son los huesos y la piel. La enfermedad puede resolverse

espontáneamente o progresar y comprometer órganos vitales con compromiso severo de difícil resolución (hígado y sangre).

Objetivos: Describir la variabilidad clínica de la Histiocitosis de células de Langerhans y comparar su evolución de acuerdo con la estadificación de la enfermedad.

Población: Niños de sexo masculino y femenino entre 1 mes a 16 años de edad que se encuentran en seguimiento en el Unidad Hemato-oncología.

Material y métodos: Análisis retrospectivo de los datos recabados de las historias clínicas de una muestra de 10 pacientes con histiocitosis de células de Langerhans en seguimiento en el Hospital Pedro de Elizalde entre julio de 2011 y julio de 2012.

La estadificación de la histiocitosis de células de Langerhans se realizó según la Sociedad Internacional de Histiocitosis.

Resultados: Las edades al diagnóstico fueron entre 1 mes y 16 años (mediana: 3.5 años). La relación hombre/mujer 2,33/1 (7 varones y 3 mujeres). La forma de presentación multisistémica se observó en 5 pacientes, presentando compromiso hematológico y hepático uno de ellos. Los otros 5 pacientes restantes presentaron afección unisistémica. Siete de los 10 pacientes recibieron tratamiento con quimioterapia. Los otros 3 pacientes no requirieron terapéutica quimioterápica, uno remitió luego de la exéresis quirúrgica de la lesión, y dos no necesitaron recibir tratamiento alguno ya que remitieron espontáneamente. Con respecto a la respuesta al tratamiento con quimioterapia; tres presentaron remisión, uno aun se encuentra tratándose y tres recayeron encontrándose en tratamiento con drogas de segunda línea.

Actualmente se encuentran vivos los 10 pacientes, en seguimiento por el servicio.

Conclusión: Las manifestaciones clínicas de la histiocitosis de células de Langerhans varían ampliamente y según el compromiso uni o multisistémico se determina la evolución y el pronóstico.

P32

HEMOGLOBINA INESTABLE, A PROPÓSITO DE UN CASO.

Cosentini L¹, Veber E¹, D'Aloi K¹, Kannemann A¹, Martínez G¹, Rosso D¹, Carli G¹, Cafferata C¹, Santidrián V¹, Correa Llano G¹, Viso M¹, Moreno K¹, Posada D¹, Cabero N¹, Galimberti G¹, Eandi Eberle S², Varela³, Elena G¹

¹ Unidad Hemato-oncología Hospital de Niños Pedro de Elizalde. ²Bioquímica de Laboratorio de Hematología Hospital de Pediatría Profesor Juan P Garrahan. ³Bioquímica de Laboratorio de Hematología Hospital de Clínicas José de San Martín.

Introducción: La hemoglobina inestable (HI) es una anemia hemolítica crónica no inmune, caracterizada por la sustitución de aminoácidos en las cadenas de globinas, que producen una disminución de la solubilidad, con formación de complejos de hemoglobinas que precipitan, llamados cuerpos de Heinz, lo cual genera disminución de la deformabilidad de los eritrocitos con hemólisis de los mismos. Es una enfermedad hereditaria (transmisión autosómica dominante), o que se produce por mutación *de novo*.

Objetivo: Describir las características clínicas, hematológicas y moleculares en una niña con anemia hemolítica crónica, secundaria a una HI.

Caso Clínico: Paciente de 9 años, que consulta por anemia crónica en seguimiento en un país limítrofe. Al octavo mes de vida, presenta anemia severa con requerimientos transfusionales mensuales, asociados a procesos infecciosos. Se realiza esplenectomía a los 2 años de edad, con requerimientos transfusionales esporádicos. En el lugar de origen no se realizaron estudios diagnósticos. Al examen físico presenta palidez, ictericia y dedos en palillo de tambor, saturometría 80%. Se descarta patología respiratoria y cardiológica. Laboratorio inicial: Hto: 26%, Hb: 7,2 G/dl. GR: 2390000 Plaquetas: 654000/mm³, GB: 12000/mm³ (0/46/4/0/45/5), con abundantes eritroblastos, VCM: 112 fl, HCM: 30 pg, CHCM: 27 Anisocitosis ++, hipocromía ++, poiquilocitosis ++, Punteado

Basófilo. Reticulocitos: 50%. Función renal normal. Bilirrubina total: 2, 85 mg/dl Directa: 0,64 mg/dl, LDH: 2900 UI/L. GOT: 38 UI/L GPT: 22 UI/L, Poteinas Totales: 7,16g/dl Albumina: 4,62 g/dl, Serologías: negativas, Ferritina: 174 ng/dl. La corrida electroforética de hemoglobina evidenció hemoglobina fetal 13,5% y banda X en el sitio de siembra: 6,9% (anómala). Las pruebas de screening para hemoglobina inestable (isopropanolol y cuerpos de Heinz) fueron positivas. Dichas pruebas y la corrida electroforética fueron normales en los padres. Ante estos hallazgos y con el planteo diagnóstico de anemia hemolítica secundaria a HI se realizó estudio molecular que informó delección de 6 pares de bases en estado heterocigota, por dicha delección se pierde la valina 60 y lisina 61 de la cadena B-globinas, confirmando el diagnóstico de Hemoglobina Inestable. Alteración molecular no descripta hasta la fecha.

Conclusión: La hemoglobinopatía inestable es una patología de baja frecuencia. Ante la presencia de un paciente con anemia hemolítica crónica, habiendo descartado las causas más frecuentes de anemia hemolítica (membranopatía, enzimopatía, síndromes talasémicos), se deben realizar pruebas de screening para HI y si estas son positivas confirmar la presencia de la misma por biología molecular. Este tipo de anemia no responde a la esplenectomía y el tratamiento consiste en consejo genético y medidas de sostén con transfusiones esporádicas, no existiendo un tratamiento curativo de la enfermedad.

P33

SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO (SHF)- A PROPÓSITO DE UN CASO.

Santidrián V, Amaral D, Mancuso R, Veber S, D'Aloi K, Kannemann A, Martínez G, Rosso D, Carli G, Cafferata C, Cosentini L, Correa Llano G, Viso M, Moreno K, Posada D, Cabero N, Elena G.

Unidad Hemato-oncología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: El SHF se caracteriza por una activación patológica del sistema inmune, con características de herencia familiar (primaria) o por infecciones, enfermedades oncológicas y reumatólogicas (forma secundaria).

Principales criterios diagnósticos: fiebre, esplenomegalia, citopenias, hipertrigliceridemia y/ o hipofibrinogenemia, ferritina aumentada, fenómenos de hemofagocitosis en extendidos de médula ósea o en biopsias. Compromiso neurológico: síntomas clínicos o alteraciones en el LCR o signos de inflamación del parénquima cerebral a través de la RMN.

El virus Epstein Barr (VEB) es la infección más frecuente asociada al SHF. Otras infecciones: tuberculosis, brucelosis, leishmaniasis. Las formas primarias se asocian a defectos genéticos como: mutaciones de los genes de la perforina (PRF), MUNC-13-4 y el gen de la sintaxina.

Objetivo: describir un caso de SHF y evaluar el compromiso sistémico y la mortalidad asociado al mismo.

Caso Clínico: Paciente de 2 años de sexo masculino que presenta sme. febril prolongado de 14 días de evolución, hepatoesplenomegalia, adenopatías latero cervicales e inguinales, edema bipalpebral y en dorso de manos y pies. Presenta derrame pleural bilateral y pericárdico. Los hallazgos de laboratorio positivos son los siguientes: Serologías para EBV: IgM+ EBNA- IgG + (sin carga viral, se interpreta como infección aguda) GB: 7200 mm³ (0/32/2/0/60/6); Hb: 7 G/dl; Hto: 20 %; Plaquetas: 30.000/mm³; LDH 4516 UI/L, Ferritina: 2995 mg/dl, Triglicéridos: 490 mg/dl, Fibrinógeno: 136 mg/dl. Relación CD4/CD8 alterada, con NK 4%. PAMO: Fenómenos de hemofagocitosis.

Por presentar más de 5 de los 8 criterios requeridos se diagnostica Sme. Hemofagocítico.

No se evidencian mutaciones genéticas conocidas.

Realiza tratamiento quimioterápico según protocolo HLH-2004.

Conclusión: El SHF es una enfermedad de baja incidencia que debe sospecharse ante un paciente con sme. febril prolongado, visceromegalias, citopenias y mal estado general. Siendo la mayoría de los casos secundarios es importante descartar causas

subyacentes que actúan como desencadenantes. De cumplirse los criterios diagnósticos debe instaurarse precozmente el tratamiento dado que presenta una alta tasa de mortalidad

P34

ANEMIA DE FANCONI (AF): LA IMPORTANCIA DEL ESTUDIO FAMILIAR. A PROPÓSITO DE UN CASO

Viso M, D'Aloi K, Veber S, Kannemann A, Martínez G, Rosso D, Carl, G, Cafferata C, Cosentini L, Santidrián V, Correa Llano G, Moreno K, Posada D, Cabero N, Elena G.

Unidad Hemato-oncología CABA. Hospital General de Niños Dr. Pedro de Elizalde.

Introducción: La AF es un fallo medular congénito, autosómico recesivo, caracterizado por aplasia medular y múltiples anomalías congénitas. Presenta una incidencia de 1/360.000 nacimientos en heterocigotos, con una edad media de presentación de 7 años y una mayor frecuencia en varones. Presenta una mayor predisposición a desarrollar enfermedades malignas.

Objetivo: describir la importancia del diagnóstico precoz de la AF y evaluar la importancia del estudio familiar.

Caso Clínico: Varón de 8 años de edad, que presenta astenia y palidez de tres meses de evolución. Se realiza hemograma que informa Hto: 27% Hb: 9 g/dl (VCM 95 fl; HCM 31 pg; MCHC 33%) Plaquetas: 92000/mm³ y GB: 3400/mm³ (0/41/0/0/56/3). Examen Físico: palidez generalizada, mácula café con leche laterocervical derecha. Presenta función renal y hepática normales, todas las serologías negativas. Se realiza PAMO y biopsia de médula ósea (MO) presentando hipoplasia medular severa. citogenético de MO normal. Otros estudios solicitados fueron dosaje de vitamina B 12 y ácido fólico (normales), CD 55 y CD 59 normales (para descartar hemoglobinuria paroxística nocturna). Análisis de regiones teloméricas acortadas. Hemoglobina fetal 9%, ecografía abdominal que evidencia riñón en herradura. Se realiza prueba de estimulación de rupturas cromosómicas espontáneas e inducidas por diepoxibutano que es positivo realizándose el diagnóstico de AF.

Estudio familiar. Hermano de 6 años con palidez generalizada, máculas café con leche laterocervicales derechas y periumbilicales, criptorquidia bilateral. Hemograma con VCM 92 fl y trombocitopenia leve. El segundo hermano de 4 años de edad, palidez generalizada, múltiples máculas café con leche distribuidas en tórax y glúteos, agenesia de ambos pulgares y de radio derecho (cirugía correctora al nacimiento). Hemograma normal para edad y sexo. Se confirma el diagnóstico a los hermanos de AF por medio de estudio cromosómico.

Conclusiones: La causa más frecuente de fallos medulares congénitos es la AF. El 30 % de los pacientes con AF tienen fenotipo normal y la presentación hematológica más frecuente es la macrocitosis con o sin anemia. En la familia descripta los hermanos del paciente presentaban alteraciones fenotípicas que no fueron asociadas a la AF. Destacamos la importancia de la sospecha clínica para un diagnóstico precoz, consejo genético y manejo multidisciplinario, siendo el único tratamiento curativo el trasplante de células progenitoras hematopoyéticas.

P35

LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA AGUDA (LLA) T COMO SWITCH O NUEVA ENFERMEDAD MALIGNA EN NIÑO BAJO TRATAMIENTO DE LEUCEMIA PROMIELOCÍTICA (LPA). A PROPÓSITO DE UN CASO

Elena G, D'Aloi K, Martínez G, Galimberti, G, Rosso D, Moreno K, Carlí G, Kannemann A, Consentini L, Santidrián V, Correa Llanos G, Posada D, Viso M, Cabero N, Veber S.

Unidad Hemato-oncología CABA. Hospital General de Niños Dr. Pedro de Elizalde.

Introducción: En Argentina se diagnostican alrededor 460 Leucemias Agudas por año según el Registro Oncopediátrico Hospitalario Argentino (ROHA). La ocurrencia de segundas enfermedades malignas (SEM) luego de recibir citostáticos y/o radioterapia es de alrededor del 10% a los 5 años del diagnóstico.

Se presenta un paciente que desarrolló una LLA T a los 24 meses del diagnóstico de LPA.

Objetivo: presentar un paciente con diagnóstico de LPA que desarrolla durante la fase de mantenimiento una LLA T y determinar si se trata de una segunda enfermedad maligna o una nueva enfermedad.

Caso clínico: varón de 12 años de edad que se le realiza diagnóstico de LPA de riesgo standard y al que se le constata remisión molecular al finalizar fase de consolidación (tres meses del diagnóstico).

A los 25 meses del diagnóstico presenta hiperleucocitosis con blastos agranulares, ensanchamiento mediastinal y síndrome de lisis tumoral con insuficiencia renal aguda. Inmunomarcación compatible con LLA T, citogenético normal. Por biología molecular se descarta recaída de LPA. En el diagnóstico Inicial no presenta marcadores de linaje T, incluyendo TCR.

CD(%)	DIAG	REC	CD(%)	DIAG	REC	CD(%)	DIAG	REC
CD1a	---	93	µc	0	0	TDT	0	80
CD4	0	2	TCR γδ	0	6	CD3	0	45
CD8	---	86	CD2	0	96	CD7	0	95
CD11b	0	---	CD5	---	89	CD13	96	0
CD14	0	23	CD10	0	74	CD34	4	56
CD19	0	0	CD33	92	0	TCR αβ	0	36
CD3c	0	50	CD41	0	0	DR	4	0
MPOc	98	0	CD79a	0	0	Igs	0	0

Conclusión: la transformación de Leucemia Mieloblástica Aguda (LMA) a LLA y viceversa es un evento excepcional, habitualmente reconocido como switch de linaje. Existen hipótesis para explicarlo pero no con certeza, entre ellas la de plasticidad y capacidad celular de reprogramación. Se reconoce en la LPA la co-expresión de marcadores del linaje T que en el pte presentado fueron negativos al inicio de la enfermedad, por lo tanto se trataría de una leucemia de Novo y no de un switch de linaje.

P36

COMPLICACIONES VASOOCLUSIVAS DE LA DREPANOCITOSIS. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Correa Llano G, Veber E, D'Aloi K, Kannemann A, Martínez G, Rosso D, Carlí G, Cafferata C, Santidrián V, Cosentini M, Viso M, Moreno K, Posada D, Cabero N, Galimberti G, Elena G.

Unidad Hemato-oncología CABA. Hospital General de Niños Dr. Pedro de Elizalde.

Introducción: la drepanocitosis es una anemia hemolítica congénita, de herencia autosómica co-dominante, que se produce por la alteración estructural de la Hemoglobina (Hb) debido a la mutación del gen de la cadena beta, que provoca la sustitución del ácido glutámico por valina en la sexta posición. Esto lleva a la polimerización de la Hb formando una estructura rígida que deforma al GR y produce hemólisis intra y extravascular. La principal característica clínica de la enfermedad son las crisis dolorosas debido a las isquemia provocada por la vaso-oclusión secundaria a la desnaturalización de la Hb.

Objetivo: describir las características clínicas, complicaciones vasooclusivas, y tratamiento de un paciente con diagnóstico de drepanocitosis.

Caso clínico: paciente de 5 años en seguimiento desde los 18 meses de vida por anemia drepanocítica (AD). Realiza tratamiento con ácido fólico, penicilina y a los 4 años de edad comienza con hidroxurea a 15 mg/kg/día. Presenta ecografía abdominal normal, ecodoppler normal, y eco cardiograma en el año 2012 con leve dilatación de VI con función sistólica conservada. Padece varios episodios de fiebre y dolor muscular de manejo ambulatorio. En mayo de 2012 manifiesta dolor muscular de difícil manejo clínico a pesar de la terapia con opioides intravenosos. Evoluciona con fiebre y sinovitis de cadera, hemocultivos negativos. Recibe tratamiento antibiótico de amplio espectro. A las 48 hs comienza con dificultad respiratoria severa que requiere ARM e intubación con Rx tórax compatible con distress respiratorio. Se realiza exsanguinotransfusión con reposición de volemia, mejorando el cuadro

clínico, con extubación exitosa a las 24 hs. Luego presenta dolor precordial intenso, con posterior paro cardiorespiratorio sin respuesta a las maniobras de RCP.

Conclusiones: la AD en una enfermedad poco frecuente en nuestra población pero en ascenso por las corrientes inmigratorias (más frecuente en la raza negra), debe considerarse una enfermedad multisistémica que requiere conductas diagnósticas y terapéuticas específicas para la enfermedad y el tratamiento precoz y oportuno puede minimizar la morbi-mortalidad de la misma. Las manifestaciones de dolor en estos pacientes no deben ser minimizadas ya que pueden ser pródromo de complicaciones severas tales como síndrome de tórax agudo, ACV e infarto agudo de miocardio, situaciones que presentan una alta mortalidad.

P37

INSUFICIENCIA AORTICA SEVERA COMO DEBUT DE ESPONDILITIS ANQUILOSANTE JUVENIL (EAJ), DIAGNÓSTICO Y SEGUIMIENTO CON TÉCNICAS ECOGRÁFICAS DE SEGUNDA GENERACIÓN

Biancolini F, Manso P, Carugati R, Pringe A, Brusco MI, Gomez Sosa J, Ameruso Y, Cuttica RJ, de Dios A.

Unidad Cardiología y Sección Reumatología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: El compromiso cardiovascular en EAJ se observa en una baja frecuencia (5%) en pacientes pediátricos y en general a más de 15 años de evolución, siendo precedido por la enfermedad articular en su mayoría.

Objetivo: Comunicar un paciente con debut de EAJ con enfermedad aórtica valvular severa. Resaltar la utilidad de las nuevas técnicas ecocardiográficas en la identificación y seguimiento de esta enfermedad.

Caso Clínico: paciente de 12 años, sexo masculino, derivado por soplo en control de salud escolar. **Diagnóstico:** Insuficiencia aórtica severa (IAo) y mitral (IM) leve a moderada, dilatación severa de ventrículo izquierdo (VI). **Laboratorio:** ESD: 34mm, PCR(-), hipergamaglobulinemia y curva de ASTO(+). Interpretación: carditis reumática pura. Sin antecedentes de compromiso articular. Inicia tratamiento con meprednisona 1mg/kg/día, diuréticos, digitálicos y penicilina benzatínica profiláctica mensual. Al 4^o mes desarrolla poliartralgias en tobillos y región lumbosacra con progresiva limitación, artritis asimétrica de miembros inferiores, entesitis y dolor sacroiliaco unilateral, ESD 130mm, PCR 10.7mg/dl. **Centellograma óseo:** compromiso sacroiliaco derecho, rodilla, entesitis calcáneo, apofisitis L5. HLA B27(+). Ecocardiograma 3D, AFI, Strain y Strain rate: disfunción regional septal anterior y posterolateral del VI, a nivel de anillo aórtico y mitral con IAo severa y signos de aortitis, e IM leve a moderada. Con diagnóstico de EAJ inicia indometacina y reinicia corticoides 1mg/kg, metotrexato 10mg/m², con mejoría franca del compromiso articular, pero sin mejoría de la insuficiencia cardíaca. Se realiza cirugía de reemplazo valvular con válvula mecánica St Jude N°18. Inicia anticoagulación. Anatomía patológica con signos de aortitis sumados al compromiso valvular. A los 20 días del reemplazo valvular se repite 3D, AFI, Strain y Strain rate: disfunción global del VI pese a la buena evolución clínica post quirúrgica. A los 23 días del postoperatorio se interna con sepsis por mediastinitis a *S. aureus* meticilino sensible. A la semana desarrolla una hemorragia intraventricular y fallece a las 48hs.

Conclusión: El compromiso valvular precedió al debut de la enfermedad articular. Es de destacar el diagnóstico diferencial frente a un cuadro clínico sospechoso de fiebre reumática y el inusual comienzo de la EAJ en este paciente. Se pone en evidencia la utilidad de las nuevas técnicas ecocardiográficas para el diagnóstico y seguimiento de estos pacientes.

P38

PUBERTAD PRECOZ CENTRAL SECUNDARIA A HAMARTOMA HIPOTALÁMICO: PRESENTACIÓN DE DOS CASOS CLÍNICOS.

Cáceres D, Figueroa V, Rampi M, Brunetto O.

División Endocrinología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde

Introducción: La Pubertad Precoz Central (PPC) se define como un inicio progresivo de caracteres sexuales secundarios antes

de los ocho años en las niñas y los nueve años en los varones, producida por la activación del eje hipotálamo-hipofiso-gonadal. Tiene una incidencia estimada de 1/5000- 1/10.000 sujetos, siendo la prevalencia 10 veces mayor en las niñas. La principal causa de PPC es la idiopática, y el HH es la etiología orgánica más frecuente, principalmente en varones.

Objetivo: Describir la presentación de dos casos clínicos de Hamartoma Hipotalámico (HH) que desarrollaron pubertad precoz central y la importancia de su diagnóstico para iniciar el tratamiento adecuado a tiempo.

Caso 1: Paciente de sexo masculino que consulta a los 13 meses de edad con diagnóstico de tumor hipotalámico. Al examen presentaba peso y talla acordes a edad, estadio de Tanner I y episodios de crisis convulsivas tipo gelástica por lo que recibía carbamacepina. Dentro de los estudios complementarios la RMN de cerebro mostró una imagen hipotalámica de 15 x 20 mm compatible con HH y laboratorio dentro de límites normales. Se indicaron controles periódicos por nuestro servicio. A los 2 años y 11 meses se observaron signos de pubertad precoz, comprobando la misma con valores de hormonas sexuales elevadas y prueba de LHRH puberal; por lo que comenzó tratamiento con análogos de la hormona liberadora de gonadotropina (Gnrh) obteniéndose una buena respuesta al mismo.

Caso 2: Paciente de sexo femenino de 4 meses de edad con diagnóstico de tumor hipotalámico, diagnosticado luego de episodio de convulsión. Al examen clínico presentaba telarca y genitales con estímulo estrogénico. Se realizaron los siguientes estudios: RMN imagen de HH, edad ósea acorde a edad cronológica, dosaje de hormonas sexuales elevadas para edad y ecografía ginecología con útero puberal. Se diagnosticó pubertad precoz central y se indicó tratamiento.

Conclusión: Es importante evaluar presencia de signos puberales en el seguimiento de niños con HH, debido a su probable asociación con PPC, sobre todo en pacientes de corta edad. Su diagnóstico a tiempo permitirá un adecuado tratamiento que evitará las consecuencias psicofísicas relacionadas con un crecimiento y maduración adelantada.

P39

EVALUACIÓN DE LA RESPUESTA HEMATOLÓGICA Y VISCERAL EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE GAUCHER CON TRATAMIENTO DE REEMPLAZO ENZIMÁTICO (TRE) EN ESTE HOSPITAL

Moreno K, D'Aloi K, Veber S, Martínez G, Rosso D, Carli G, Kanemann A, Consentini L, Santidrián V, Correa Llanos G, Posada D, Viso M, Cabero N, Elena G.

Unidad Hemato-oncología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: La enfermedad de Gaucher es el trastorno de depósito lisosomal más frecuente. Se caracteriza por ser una enfermedad crónica, de herencia autosómica recesiva secundario a la deficiencia de la enzima B-Glucocerebrosidasa. La prevalencia en la población general es de 1:40000. Con la introducción de la TRE los pacientes con esta enfermedad obtuvieron una mejor calidad de vida, ya que la misma disminuye considerablemente las manifestaciones clínicas y de laboratorio que la enfermedad les produce y asimismo evita sus complicaciones.

Objetivo: Evaluar la respuesta hematológica y visceral de los pacientes con EG en seguimiento en nuestro servicio con TRE.

Resultados: Desde el año 1985 hasta la fecha se diagnosticaron 7 pacientes con EG de los cuales eran 4 mujeres y 3 varones. La edad media del diagnóstico fue de 5 años (entre 1 y 12 años). La forma de presentación en todas ellas fue la afectación visceral con hepatoesplenomegalia. El compromiso hematológico se observó en 5 pacientes siendo la anemia la afectación más frecuente con niveles de Hemoglobina de 8 G/dl (7 y 10.5 G/dl). Los pacientes comenzaron el tratamiento con TRE (Alglucerasa e Imiglucerasa) a la dosis de 60 UI/kg cada 15 días hasta la actualidad. Con respecto a la respuesta del tratamiento todos los pacientes obtuvieron respuesta hematológica completa entre los 6 y 12 me-

ses después de haber iniciado la TRE. Se observó descenso de aproximadamente el 30% de la hepatomegalia y del 50% de la esplenomegalia a los 6 meses de iniciado el tratamiento, siendo la esplenomegalia persistente en la actualidad en 4 pacientes. Todos los niños presentaron dolor óseo, 4 de ellos necrosis de la cabeza femoral y deformidad en Matraz Erlenmeyer del hueso femoral. En todos los casos se constató mejoría, sin progresión de las lesiones óseas.

Conclusión: Desde el inicio de la TRE, los pacientes con EG presentan una mejor calidad de vida, con mejoría de los parámetros hematológicos, visceromegalias y lesiones óseas demostrando que la TRE es segura y eficaz, para evitar, mejorar y atenuar la progresión de la enfermedad.

P40

UNA CAUSA POCO FRECUENTE DE NEURITIS ÓPTICA.

Castro N, Bidegain J, Etchechoury MA, Medina C, Pittaro L, Santos G, Cairolí H, Cecacchi E, Gambarruta F, Schenone N, Potaszniak J. CEM 4, Sección Oftalmología, Unidad Neurología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: Las neuritis ópticas se pueden clasificar en retrobulbares o intraoculares según la afectación corresponda al nervio óptico o retina respectivamente. La etiología más frecuente es infecciosa o desmielinizante, pudiendo ser también de causa tóxica, inflamatoria o idiopática.

Objetivo: Discutir sobre una forma de presentación poco frecuente de una enfermedad frecuente.

Caso clínico: Niña de 12 años previamente sana, comienza 7 días antes de la consulta con registros febriles de 39-40° y cefalea leve. En guardia se constata visión borrosa de ojo derecho.

Se realiza fondo de ojo que informa edema de papila derecha, ojo izquierdo sin particularidades. Resto de examen físico dentro de parámetros normales. TAC y RMN de cerebro y órbita normales.

La paciente evoluciona con pérdida de agudeza visual (OD 4/10 OI 10/10) y alteración de la visión en colores, con fondo de ojo compatible con neuroretinitis óptica. Se realiza campimetría que informa OD: Elevada pérdida de fijación. Aumento del tamaño de mancha ciega. OI: Dentro de límites normales. Se solicitan serologías para *barthone*, por antecedente epidemiológico, con resultado 1/25 compatible con contacto reciente.

Se medica con azitromicina 1gr/día con recuperación de la visión.

Conclusión: La *barthone* es la zoonosis más frecuente en edad pediátrica. El gato doméstico funciona como reservorio y vector, y transmite la infección a través de arañazos y mordeduras. Los cuadros clínicos descriptos incluyen la enfermedad por arañazo de gato, e infecciones diseminadas con compromiso orgánico, siendo el ojo el órgano extra linfático más comúnmente afectado. La bartonellosis ocular genera disminución súbita de la visión, unilateral. Es autolimitada en inmunocompetentes con recuperación de la visión en aproximadamente tres meses.

En conclusión, todo paciente que presente síndrome febril asociado con pérdida súbita de la agudeza visual unilateral, con medio epidemiológico compatible se debe solicitar serologías para *barthone*.

P41

TUMORACIÓN CERVICAL RECIDIVANTE

Castro N, Bidegain J, Etchechoury MA, Medina C, Pittaro L, Santos G, Cairolí H, Cecacchi E, Gambarruta F, Schenone N, Potaszniak J. CEM 4 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde

Introducción: Las adenitis infecciosas son la causa más frecuente de tumoración cervical en la infancia. Cuando se presenta de manera unilateral la etiología más probable es bacteriana siendo el 40-80 % secundario a *S. aureus* y *S. pyogenes*.

Ante la presencia de adenitis cervical recidivante se debe pensar en anomalías congénitas del aparato branquial como los quistes branquiales, senos y fistulas.

Objetivo: Evaluar diagnósticos diferenciales de tumoración cervical recidivante.

Caso clínico: Paciente de 2 años de edad, consulta por fiebre de 24 horas de evolución. Al examen físico presenta tumoración cervical anterior que lateraliza a izquierda con signos de flogosis.

Como antecedentes personales refiere tres episodios de adenitis cervical que requirieron internación para tratamiento antibiótico endovenoso con regular respuesta a los mismos. Se realiza drenaje de absceso y se obtiene cultivo positivo para *Streptococo salivae*, se indica tratamiento con ceftriaxona 50 mg/kg/día y clindamicina 30 mg/kg/día. Durante la internación se realizan:

Ecografía cervical: imagen ovoidea de 50 mm x 30 mm heterogénea con zonas hipoeoicas (necrosis) y otras ecogénicas (calcificaciones) a nivel cervical anterior.

Centellograma Tiroideo: lóbulo derecho de características conservadas. No se visualiza lóbulo izquierdo.

Función tiroidea: normal.

Endoscopia respiratoria: orificio fistulizado en seno piriforme, se realiza sutura y electrocoagulación.

Conclusión: Ante un paciente que presenta infecciones cervicales anterolaterales recidivantes; a pesar de tratamiento antibiótico adecuado, se debe sospechar la presencia de una fístula del seno piriforme. Las mismas son una causa infrecuente de tiroiditis aguda y abscesos cervicales recidivantes. Derivan del III o IV arco braquial, originándose un trayecto fistuloso desde el seno piriforme. Dentro de los métodos diagnósticos se describen el esofagograma con bario, RMN, TAC y endoscopia. El tratamiento consiste en resolver la infección aguda y realizar fistulectomía precoz para evitar las complicaciones.

Otros diagnósticos diferenciales son: el quiste tirogloso que es la causa más frecuente en edad pediátrica, se ubica en línea media, y es un resabio del conducto tirogloso. Presenta movilidad conservada con deglución; y el quiste branquial que deriva del 2° y 3° arco y tienen ubicación laterocervical. Ambos pueden complicarse con sobreinfección y fistulización.

P42

INTERVENCIONES PALIATIVAS, NOS UNE LO MISMO QUE NOS SEPARA

Solarz G, Camerano M, Gómez K, González P, Majdalani A, Otero M Grupo de Trabajo Cuidados Paliativos Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: Es creciente el número de niños asistidos con enfermedades que amenazan y/o limitan su vida. De acuerdo a las definiciones actuales de la OMS, estos niños son pasibles de recibir cuidados paliativos pediátricos (CPP). Es el enfoque integral del cuidado activo del cuerpo, la mente y el espíritu del niño y su familia.

Objetivo: Realizar un análisis FODA del desarrollo del trabajo interdisciplinario en cuidados paliativos a partir de un caso clínico presentado, en un año.

Caso Clínico: Paciente de 12 años de edad, que consulta por una tumoración en antebrazo. Se realizó toma de biopsia con diagnóstico de rhabdomyosarcoma alveolar.

Inició quimioterapia (QMT), luego exéresis quirúrgica. Presentó buena evolución con remisión completa. Meses después, presentó recaída tumoral con metástasis a distancia. Realizó QMT de 2ª línea con mala respuesta con progresión tumoral. En ese momento se realizó derivación al equipo de CPP. Familia de clase social media. Padres separados con relación conflictiva.

Discusión:

Debilidades y Amenazas: presencia de cerco de silencio en la familia. Conflictos en la comunicación. Evitación familiar al contacto con el equipo de CPP. Falta de espacios físicos de diálogo en privacidad. Interferencias para el trabajo del duelo anticipado. Excesivo número de profesionales intervinientes en la consulta.

Fortalezas y oportunidades: Reuniones de equipo para establecer estrategias previas y posteriores a la intervención. Bús-

queda de cohesión frente a la familia para sostener las propuestas paliativas. Consenso en el uso de medicinas alternativas. Escucha activa. Humor, como recurso comunicativo. Supervisiones en equipo.

Conclusiones: Realizar un análisis F.O.D.A. a un año de formar un equipo de cuidados paliativos en el Hospital Elizalde, es fundacional, es un acto de introspección crítica que permite lograr ampliar la visión, nuestros objetivos, el trabajo en equipo. Ejercitar habilidades comunicacionales para establecer vínculos empáticos respetando tiempos familiares y buscando el consenso en cada intervención para lograr el análisis permanente de nuestro trabajo.

P43

MALFORMACIÓN DE LA VENA DE GALENO, A PROPÓSITO DE UN CASO.

Foulon L¹, De Lillo L², Yañez A³, Lubatti C¹, Domínguez P¹

¹Residencia clínica pediátrica ²CEM 5 ³Sección Neurocirugía Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: La malformación aneurismática de la vena de Galeno verdadera (MAVG) es un grupo heterogéneo de malformaciones vasculares caracterizado por la persistencia de la vena prosencefálica media (precursora de la vena de Galeno) asociada a shunts arteriales. Es una anomalía congénita rara que puede causar severa morbimortalidad. Representaría el 33% de las malformaciones arteriovenosas en la infancia pero su verdadera incidencia se desconoce. Su presentación es variada, desde insuficiencia cardíaca congestiva (ICC) severa, soplo craneal y convulsiones hasta retraso en el desarrollo por trastornos en la perfusión. Pueden ser detectadas desde la semana 25 de gestación con ecografía doppler o resonancia magnética. En el neonato y el infante se agrega la tomografía axial computada y la angiografía, considerada el goldstandar diagnóstico. Se debe controlar la función cardíaca a fin de postergar a edades adecuadas tratamientos como la embolización con agentes acrílicos, microbalones o coils.

Objetivo: Informar a nuestros colegas acerca de una patología poco frecuente, con elevada morbimortalidad y que puede ser pensada por el pediatra frente a ciertos hallazgos en el examen físico.

Caso clínico: Niña de 3 meses de edad traída a la guardia del Hospital de niños Pedro de Elizalde por parpadeo y nistagmus lateral del ojo izquierdo de un día de evolución afebril. Durante la consulta presenta convulsión tónico clónica de hemicuerpo derecho que cede espontáneamente con período postictal de 10 minutos. Antecedente de internación en neonatología por taquicardia supraventricular, por lo que aún recibía atenolol. Al ingreso en sala se medicó con difenilhidantoina. Se encontraba en buen estado general, afebril y sin signos de foco motor ni meníngeo. Al examen físico se observaba circulación colateral marcada a nivel craneal y fontanela anterior amplia con soplo a la auscultación. Se realizó ecografía cerebral donde se observó MAVG. El servicio de neurocirugía realiza angiografía y planifica embolización de la malformación con coils y metacrolito. Clínicamente estable se externo, continuó con la misma medicación y en seguimiento por el servicio de neurocirugía.

Conclusión: La presencia de una notoria red colateral de vasos y soplo en el cráneo debe hacer pensar en esta patología.

P44

INFECCIÓN INVASIVA POR *STREPTOCOCCUS DYSGALACTIAE* SUBESPECIES EQUISIMILIS. PRESENTACIÓN DE UN CASO EN PEDIATRÍA

Cancellara A¹, Dondoglio P¹, Sosa R¹, Verdaguer V¹, Monaco A¹, Morales I¹, Baich Fernandez A², Pereda R¹

¹División Infectología, ²Sección Microbiología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: Durante muchos años los aislamientos en humanos de *Streptococcus dysgalactiae subespecies equisimilis* (SDSE) se consideraron no patógenos, actualmente es reconocido como un importante patógeno bacteriano. El espectro clínico de enfermedad se asemeja a las infecciones por *Streptococcus pyogenes* incluyendo la secuela pos-estreptocócica. Principalmente se presenta como infecciones de

piel y partes blandas. Las infecciones graves suelen afectar a pacientes con comorbilidades. Estudios epidemiológicos han demostrado un creciente número de infecciones invasivas SDSE, especialmente entre pacientes inmunodeprimidos, y sugieren que aumentará a futuro.

Caso Clínico: niña de 11 años que se interna por presentar dolor, tumefacción de pie derecho y secreción de úlcera crónica por decúbito. Como antecedentes: sepsis por SAMR- CA con focos múltiples a los 6 años, quedando como secuela síndrome de cola de caballo por aracnoiditis del cono medular, con incontinencia urinaria e hipoestesia de miembros inferiores. Se le diagnosticó 9 meses antes del ingreso osteomielitis crónica de calcáneo por *Pseudomonas aeruginosa*, por lo que recibió ciprofloxacina con buena respuesta al tratamiento.

Al ingreso se hallaba afebril, con escasa secreción de úlcera, edema del tobillo derecho, sin rubicundez ni calor. Recuento de blancos 9660/mm³, ERS 76 mm, Proteína C reactiva ^{8,13}.

Se realiza biopsia ósea con anatomía patológica compatible con osteomielitis y se recupera de la lesión *Streptococcus dysgalactiae subespecies equisimilis* sensible a: penicilina, clindamicina, eritromicina, tetraciclina y quinolonas. Inicia tratamiento con amoxicilina+ ácido clavulánico, por presentar además ITU por *E. coli* (R) a ampicilina, y luego con amoxicilina con buena respuesta: a los 15 días disminuye el recuento de blancos 8000/mm³ y ERS 54mm. Serología HIV (-)

Discusión: Dada las diferentes posibilidades etiológicas, es importante insistir en una toma de muestra adecuada para poder realizar el aislamiento microbiológico de infecciones osteoarticulares especialmente en pacientes con evolución tórpida y con factores debilitantes.

Conclusiones: SDSE principalmente se presenta como infecciones de piel y partes blandas. Las infecciones graves suelen afectar a pacientes con comorbilidades.

En las infecciones invasivas la puerta de entrada más probable son los sitios de colonización o de infecciones primaria de piel. El aislamiento de SDSE de un material de biopsia siempre se debe jerarquizar.

P45

INTOXICACIÓN POR NICOTINA EN UN PACIENTE PEDIÁTRICO

Arcidiacono G, Barzini M, Aliaga M, Carro A, Nieto Gabarret MM

Unidad Toxicología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: El tabaquismo constituye un importante problema de salud pública a nivel mundial. Los niños pueden contaminarse a través del humo de tabaco en forma pasiva o por ingesta accidental del cigarrillo entero o las colillas.

Objetivo: Resaltar la importancia de considerar la intoxicación por nicotina como diagnóstico diferencial en pacientes pediátricos con trastornos de sensorio.

Material y Método: Se presenta un caso clínico y revisión bibliográfica

Resultados: Paciente de 1 año y medio de edad que consulta a la guardia del Hospital de Niños Pedro de Elizalde tras la ingestión de un líquido contenido en un recipiente donde su padre había dejado las colillas de cigarrillos de tabaco.

Luego de presentar 2 vómitos espontáneos el niño comienza con síntomas nicotínicos (depresión del sensorio, taquicardia, hipertensión, abundantes rales gruesos en ambos campos pulmonares). A las 2 horas la paciente normotensa. Evoluciona favorablemente y alta toxicológica a las 12 horas de su ingreso.

Conclusión: Las intoxicaciones de tipo accidental en el hogar son motivo frecuente de consulta en la guardia pediátrica.

La ingesta accidental de nicotina en niños puede producir importantes efectos adversos. Es de suma importancia el rol del pediatra en la prevención de este tipo de intoxicaciones.

P46

APLICACIONES DE ECOGRAFÍA DOPPLER EN PEDIATRÍA

D'Ambrosio L, Rodríguez A, Fioravanti A, Berra P, Lonegro L

División Radiodiagnóstico Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: La ecografía Doppler es utilizada como complemento del ultrasonido (US) convencional en pacientes adultos desde el año 1983 y su aplicación en pediatría es cada día más difundida. Su empleo

permite fundamentalmente la determinación de la vascularización de órganos y lesiones pudiendo ser ésta normal o patológica.

Objetivo: Describir las patologías en las que la ecografía Doppler es de vital importancia para el diagnóstico y seguimiento en pacientes pediátricos.

Población: Todos los pacientes evaluados con Doppler en la División de Radiodiagnóstico del HGNPE durante el periodo Junio-Diciembre de 2011.

Material y métodos: Revisamos un total de 96 pacientes que concurren al Servicio de Radiodiagnóstico, durante el segundo semestre de 2011, estudiados con ecografía Doppler. Se comparo con revisión bibliográfica.

Resultados: Las patologías en las que el Doppler es el método diagnóstico de elección son varias, entre ellas cabe mencionar:

- 1) Escroto agudo: permite el diagnóstico diferencial entre Torsión testicular, Orquiepididimitis, Torsión de apéndices.
- 2) Patología vascular periférica: útil para el diagnóstico y seguimiento de vasculitis así como Trombosis Venosa Profunda.
- 3) US Doppler transcraneal: es utilizado en el diagnóstico de hemorragias, áreas de infarto, malformaciones vasculares y en el seguimiento de hidrocefalias ya conocidas.
- 4) Anomalías vasculares: es empleado tanto en lesiones superficiales como las más profundas, pudiendo distinguir entre hemangiomas, malformaciones linfáticas y malformaciones arteriovenosas en la mayoría de los casos.
- 5) US Doppler renal: es uno de los estudios claves en la detección de hipertensión renovascular. Es un complemento a su vez en el diagnóstico de las estenosis uretero-piéllicas
- 6) Abdomen agudo e invaginación intestinal: permite determinar la vitalidad de las asas intestinales y orientar hacia el manejo conservador o quirúrgico⁹.
- 7) Hipertensión portal: empleado para su detección y seguimiento en pacientes con hepatopatías crónicas.
- 8) Lesiones tumorales: puede orientar al diagnóstico de una neoplasia al observarse el flujo característico de vasos de neoformación.
- 9) Complemento de todos los estudios de US bidimensional en los que sea de utilidad saber si existe hiperemia como signo de inflamación (tiroiditis, parotiditis, etc.).
- 10) Es imprescindible su aporte en el seguimiento de los trasplantes hepático y renal.

Conclusión: El US Doppler en pediatría tiene más aplicaciones en la actualidad. Su conocimiento permite al pediatra un uso adecuado del método, aumentando su capacidad diagnóstica.

P47

ACTUALIZACIÓN DE LOS MÉTODOS DE IMÁGENES PARA EL DIAGNÓSTICO DE LA CRANEOSINOSTOSIS

D'ambrosio L, Lonegro L, Zerba M, Kuzmicz N, Astudillo L
División Radiodiagnóstico Hospital General de Niños Pedro de Elizalde

Introducción: La craneosinostosis consiste en el cierre prematuro de una o más suturas craneanas que ocasiona en el niño una deformidad de la calota. Puede clasificarse en primaria y secundaria. La incidencia de la craneosinostosis primaria es de aproximadamente 1 en 2000 nacimientos, siendo más frecuente en el sexo masculino. La causa de la craneosinostosis primaria es aún desconocida.

Objetivos: Actualizar los conocimientos sobre el diagnóstico de la craneosinostosis, con el objetivo de relacionar la clínica con los métodos de imágenes.

Población: Todos los pacientes con craneosinostosis evaluados en el Servicio de Radiodiagnóstico del HGNPE durante el periodo de Junio 2008 - Junio 2012.

Material y métodos: Revisamos 20 casos de craneosinostosis, estudiados en el Servicio de Radiodiagnóstico, con RX, ecografía y TC. Revisión bibliográfica de los métodos de Diagnóstico por Imágenes.

Resultados: En el 85% de los casos no tienen síndrome asocia-

do. La sutura más comúnmente afectada es la sagital provocando escafocefalia.

Presentación clínica: Forma irregular de la cabeza, Surco sobresaliente y duro a lo largo de la fontanela afectada, Perímetro cefálico por debajo de los percentiles normales para la edad.

Rx de cráneo simple: A nivel de la sutura afectada muestra: Estrechamiento, Agudización de los bordes con pérdida del "se-rrucho" normal, Esclerosis parasutural bilateral.

Ecografía cerebral y de la calota craneana: Puede ser de utilidad para descartar patología malformativa del sistema nervioso central. Pueden utilizarse transductores lineales para valorar la permeabilidad de las suturas y detectar puentes óseos.

Tomografía axial computada (TC) convencional /3D: Su utilidad principal es la de descartar patología malformativa cerebral (por ejemplo holoprosencefalia en las trigonocefalias). La TC 3D es el gold standard en el diagnóstico de la craneosinostosis.

Conclusiones: La craneosinostosis es una patología relativamente frecuente en niños y su diagnóstico se basa en la sospecha clínica y su confirmación con métodos de imágenes. Éstos brindan información no sólo al pediatra que debe diagnosticarla sino a los neurocirujanos. El conocimiento de los hallazgos imagenológicos y sus diagnósticos diferenciales son de vital importancia para el manejo correcto de esta patología.

P48

TALLER INTERDISCIPLINARIO TEATRO EN MOVIMIENTO. UN ENTRECRUZAMIENTO ENTRE PSICOLOGÍA CLÍNICA Y ARTE.

Valmayor A, Gorriz P, Mantoni A, Cacciabue E, Uzal P
Sección Salud Mental Hospital General de Niños Pedro de Elizalde

Introducción: Partiendo de la base teórica de que la relación entre inconsciente y arte son inobjetables se construyó un dispositivo interdisciplinario que llamamos "Teatro en movimiento (TEM)", al cual concurren niños y adolescentes. Se ofrece un escenario en el cual el síntoma se pone en juego abriendo la posibilidad de otorgar nuevos sentidos a este a través de la manifestación artística. Esto posibilita el despliegue de la dramaturgia personal de cada integrante en su singularidad. A su vez tomamos el concepto de sublimación para dar cuenta de cómo la pulsión se pone a jugar en este dispositivo y facilita la transformación del horror a lo bello.

Objetivos: Observar si es posible facilitar y afianzar los efectos terapéuticos logrados por el tratamiento individual a través las técnicas teatrales y artísticas, así como también facilitar el lazo social más allá de la estructura clínica y el grupo etario.

Observar el efecto de contención y construcción de lazo social que se produce en el grupo de padres y familiares.

Observar los efectos clínicos del entrecruzamiento entre el material emergente del grupo de padres y el material desplegado por los niños y adolescentes.

Población: Niños y adolescentes. No se utilizaron criterios de diagnóstico de estructura ni de manifestaciones del síntoma o trastornos para conformar los grupos.

Materiales y método: Entrevistas individuales. Observación directa. Observación participante. Crónicas escritas. Viñetas clínicas.

Resultados y conclusiones. Se confirma la hipótesis acerca del dispositivo como facilitador de los efectos terapéuticos, cambios de posición subjetiva y estabilizaciones del sujeto producido en los tratamientos individuales.

Se confirman los efectos de contención y construcción de lazo social que se produce en el grupo de padres y familiares.

Se confirma los efectos clínicos del entrecruzamiento entre el material emergente del grupo de padres y el material desplegado por los niños y adolescentes.

Finalmente podemos decir que el trabajo desarrollado muestra un enlace posible entre el psicoanálisis y el arte, dando cuenta de que este enlace potencia los efectos terapéuticos articulándose desde un abordaje clínico.

P50

HEMANGIOLINFANGIOMA QUÍSTICO. A PROPÓSITO DE UN CASO

Escobar G, Ramírez Z, Vespasiano G, Valerio A, Víaño R.

División Otorrinolaringología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: Tumor benigno, congénito, es una variante del linfangioma denominado así cuando la malformación de los vasos linfáticos se asocia con malformación de los vasos hemáticos. Tienen predilección por la cabeza y el cuello, donde aparecen el 75% de los casos. Se les consideran el 4% de todos los tumores vasculares y el 25% de los tumores benignos que afectan a los niños. Suelen asociarse a síndrome de Turner, síndrome de Noonan, trisomías, anomalías cardíacas, *hydrops fetalis*, síndrome alcoholismo fetal. No existe riesgo de transformación maligna.

Se clasifican en simples, cavernosos y quísticos. Se encuentran sobre todo en cuello y área parotídea. Los linfangiomas cutáneos se dividen en superficiales y profundos. Esta lesión localizada en labio, puede ser considerada como linfangioma circunscrito superficial.

Cuando afectan a la boca, su aspecto clínico es variable, frecuentemente vesículas translúcidas, que contienen líquido linfático claro. La piel circundante es normal. La localización más frecuente son los 2/3 anteriores de la cara dorsal de la lengua, le siguen el piso de la boca, mucosa yugal, labios, paladar y gingiva.

Objetivo: Actualizar el diagnóstico y la conducta terapéutica en el hemangioliinfangioma quístico.

Método: Lugar de Aplicación: División O.R.L. – H.G.N.P.E.

Diseño: Estudio observacional descriptivo.

Población: Paciente pediátrico de sexo femenino derivado a la atención estomatológica por presentar lesión exofítica en labio inferior. Búsqueda bibliográfica de tumores malformativos de origen congénito vascular.

Resultado: Las lesiones vasculares son frecuentes en la infancia, se las ha clasificado en tumores y malformaciones vasculares. El hemangioliinfangioma quístico fue hallado en una niña de 3 meses de edad, localizado en labio inferior como un tumor exofítico de 6mm de diámetro, no doloroso con mucosa íntegra. Bajo anestesia general se realizó la exéresis biopsia de la lesión y el estudio anatomopatológico.

Conclusión: El caso relatado se trata de un hemangioliinfangioma quístico superficial en labio inferior. El tratamiento fue quirúrgico. El diagnóstico siempre es clínico-patológico. Se debe hacer el diagnóstico diferencial con otras lesiones de la mucosa oral.

P51

COMPLICACIÓN GRAVE DE SINUSITIS FRONTAL: A PROPÓSITO DE UN CASO.

Cruz WD, Fitz Maurice MA, Pisa VE, Escobar GH, Gerez G

División Otorrinolaringología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: El tumor de Pott Puffy como complicación de una sinusitis frontal fue descrito en 1760, por el cirujano inglés Sir Percival Pott (1713-1788). Con el uso de los antibióticos este tipo de complicaciones son algo inusuales. Siendo las complicaciones orbitarias las más comunes 80%. Se presenta como una masa bien circunscrita en la región frontal, con edema de la piel y colección de pus por debajo del periostio.

Objetivo: Describir una complicación poco habitual de la sinusitis frontal.

Caso Clínico: Se presentan 2 pacientes con evolución clínica similar de 8 y 15 años. Describimos al paciente masculino de 15 años que consulta por sinusitis frontal de una semana de evolución (Junio 2011), con cefaleas y tumoración frontal de partes blandas en incremento, no dolorosa. Había sido tratado con amoxicilina vía oral. Al examen clínico se observa tumoración frontal de 4 por 5 cm, fiebre, cefalea pulsátil, contractura cervical, examen neurológico normal, se decide su internación. Se realizan Hemocultivos. TAC: polisinusitis derecha, absceso de partes blandas y cerebral, con dehiscencia de tabla externa e interna y osteomielitis. Se trata con ceftriaxona, clindamicina, spray nasales. La división de ORL realiza Punción y drenaje de absceso frontal obteniendo abundante material purulento, se deja drenaje y vendaje compresivo. Neurocirugía que indica corticoides y Difenilhidantoina, Infectología decide rotar la medicación antibiótica a vancomicina y metronidazol, e

Inmunología solicita Inmunoglobulinas y estudios de inmunidad celular. Laboratorio con leucocitosis, ERS 84, PCR 149, VDRL y HIV no reactivo. TAC de control (4 días post drenaje): senos frontales libres, sin colección de partes blandas y disminución del absceso frontal, por lo cual no se realiza drenaje de senos vía endoscópica. Cultivos negativos. Se repite TAC a la semana. Persiste absceso cerebral, Neurocirugía realiza craneotomía y evacuación de empiema extradural. Recibió 6 semanas de ATB endovenoso con muy buena evolución y luego levofloxacina y clindamicina vía oral hasta cumplir 3 meses.

Conclusión: El tumor pott Puffy es una complicación rara de sinusitis frontal que debe ser tratado, de forma interdisciplinaria, y ser considerado una urgencia. Si bien el drenaje de los senos paranasales según la bibliografía es fundamental, en nuestros casos no requirieron del mismo, dada la evolución favorable con el tratamiento médico.

P52

TUBOS DE VENTILACIÓN: COMPLICACIONES DURANTE SU PERMANENCIA. COLOCACIÓN CON ADENOIDECTOMÍA SIMULTÁNEA O ANESTESIA LOCAL SIN ADENOIDECTOMÍA.

Valerio A, Barros MD, Cohen D, Juchli M, Badaracco N, Arias E.

División Otorrinolaringología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: La principal indicación de TV es otitis media con efusión (OME), la otitis media aguda (OMA) complicada, refractaria o recurrente y la otitis media con atelectasia. Las complicaciones durante la permanencia o posteriores a la extrusión de los mismos, pueden ser de diversa magnitud, pero siempre de menor importancia que las producidas por la enfermedad dejada a su libre evolución. Realizamos este estudio para describir los tipos y frecuencias de complicaciones a corto y mediano plazo en los pacientes con TV y adenoidectomía y a los que solamente colocamos los tubos con anestesia local sin adenoidectomía. Denominamos extrusión precoz del TV aquella que se produjo antes de los seis meses de colocado el mismo.

Objetivo: Describir la incidencia, tipo de complicaciones post operatorias en los pacientes a los que se les implantaron TV. Describir si existen diferencias en la frecuencia y tipo de complicaciones en los pacientes que se les practicó en forma conjunta adenoidectomía y colocación de TV, de aquellos que solamente se colocó TV bajo anestesia local.

Método: Estudio prospectivo, descriptivo, observacional. Se realizó entre mayo de 2011 a mayo de 2012. Se incluyeron pacientes post operatorios a los que se les implantaron TV, excluyéndose los pacientes con síndromes genéticos, malformaciones craneofaciales o antecedente de colocación de TV previa. Se describieron las indicaciones, tipos y frecuencias de complicaciones.

Resultados: Ingresaron 36 pacientes, promedio de edad de colocación de los TV de 9,72 años. La indicación de colocación de TV en 35 pacientes fue OME y 1 por OMA Recurrente. En 23 (63,8%) se realizó conjuntamente adenoidectomía y colocación de TV, en 13 pacientes (36,2%) solo TV con anestesia local. 24 (66,6%) pacientes no tuvieron complicaciones. 12 (33,4%) pacientes presentaron complicaciones. A los 13 pacientes que se les colocó TV con anestesia local en consultorio solo 2 (15,3%) presentaron complicaciones. A los 23 pacientes que se les realizó adenoidectomía y colocación de TV 10 (43,4%) tuvieron complicaciones, 6 (26%) presentaron extrusión precoz; 3 (13%) otorrea a través del tubo y 1 (4,4%) granuloma alrededor del TV.

Conclusión: La OME es una patología con alta incidencia en la población pediátrica, que de no resolverse en forma espontánea requiere resolución quirúrgica, la cual no está exenta de complicaciones. En nuestra población 12 (33,4%) de 36 pacientes han presentado complicaciones, siendo la extrusión precoz la más frecuente 7 (19,4%). En aquellos pacientes en los cuales realizá-bamos conjuntamente adenoidectomía y colocación de TV, 10 pacientes (43,4%) presentaron algún tipo de complicación.

Si bien la OME generalmente tiene un curso benigno y autolimitado, pero debe existir conciencia acerca de los riesgos de dejar la

enfermedad a su libre evolución y el perpetuar una hipoacusia en un paciente en pleno desarrollo de sus aptitudes psicomotoras.

P53

COMPORTAMIENTOS DE RIESGO PARA LA SALUD EN ADOLESCENTES SOBREVIVIENTES DE CÁNCER INFANTIL

Agüero G¹, Sanz C²

¹Docencia e Investigación, ²Sección Adolescencia Hospital General de Niños Pedro de Elizalde

Introducción: Los sobrevivientes de cáncer infantil tienen mayor riesgo de presentar enfermedad cardiovascular y metabólica en la adultez temprana.

Objetivos: Estimar la prevalencia de comportamientos de riesgo para la salud en adolescentes sobrevivientes de cáncer infantil (ASCI) y compararla con un grupo control.

Métodos: Estudio descriptivo, prospectivo, observacional, transversal. Se incluyeron 61 ASCI y 138 adolescentes sin este antecedente (edad: 10 a 22 años). Se relevó nivel de actividad física, agregado de sal a las comidas, consumo de frutas y verduras, uso de tabaco y alcohol, índice de masa corporal y circunferencia de cintura (CC).

Resultados: los sobrevivientes tuvieron bajo nivel de actividad física, alta ingesta de sal, bajo consumo de frutas y verduras, consumo actual de tabaco del 4,9% (intervalo de confianza al 95% -IC 95%- 1,3-14,6%) y de alcohol del 39,3% (IC 95% 27,3-52,6%). El 26,2% (IC 95% 16,1-39,3%) de los sobrevivientes no consumía vegetales, respecto del 13% (IC 95% 8,1-20%) del grupo control (p 0,017); para el resto no se encontraron diferencias significativas entre los grupos (p>0,05). Los sobrevivientes presentaron obesidad y CC ≥ Pc 90 en el 19,7% (IC 95% 11-32,2%) de los casos, respecto al 8% (IC 95% 4,3-14,2%) del grupo control. Estas diferencias fueron estadísticamente significativas (p 0,038). Los ASCI tuvieron 2,82 veces más chances de tener obesidad y circunferencia de cintura de riesgo (OR 2,82; IC 95% 1,17-6,83).

Conclusiones: los sobrevivientes de cáncer presentaron similares comportamientos de riesgo y mayor riesgo de tener obesidad que los adolescentes sin este antecedente.

P54

PRESENTACIÓN ATÍPICA DE LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA AGUDA. A PROPÓSITO DE UN CASO

Sosa C, Bacigalupo G, Baratucci M, Camerano M, Cortez L, Lavergne M, Noriega G, Toledo I, Vely A, Vila G.

CEM 6 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: La Acidosis láctica (LA) en la infancia es causada en la mayoría de los casos por la hipoperfusión tisular o hipoxemia debido a sepsis, deshidratación y shock, resulta de un desequilibrio entre el suministro y la demanda de oxígeno (Tipo A). Sin embargo, también puede ocurrir en ausencia de deterioro en la entrega de oxígeno sistémica, como consecuencia de alteraciones de la fosforilación oxidativa (tipo B) con aumento de producción de lactato como se observa en los casos de Acidosis láctica (LA) en pacientes con leucemia linfoblástica aguda (LLA), siendo esta una complicación poco frecuente y ocasionando un pronóstico desfavorable.

Objetivo: Reportar un caso de leucemia linfoblástica aguda con presentación inicial atípica.

Caso clínico: paciente de sexo femenino de 9 años de edad consulta en HGNPE por presentar astenia, adinamia, hiporexia, pérdida de peso y dolores óseos de 3 meses de evolución. Como antecedentes personales refiere internación en otra institución con diagnóstico de shock séptico 10 días previos a la consulta, durante la misma recibió corticoides. Se interna por sospecha de enfermedad oncohematológica. Al cuarto día de internación comienza con acidosis metabólica con lactacidemia e hipoglucemia con mala respuesta a administración de bicarbonato y aporte de altos flujos de glucosa. Al noveno día de internación por desmejoría

clínica y de parámetros de laboratorio, ingresa a terapia intensiva. Se mantiene en ARM por 3 días, se le realiza diálisis peritoneal constatándose mejoría clínica y de laboratorio, finalmente al día 14 se confirma el diagnóstico de Leucemia Linfoblástica aguda pre B. **Conclusión:** sospechar la presencia de un proceso maligno hematológico frente a una AL inexplicada, sin que exista hipoxia, especialmente cuando se asocie a hipoglucemia. Este caso clínico es un buen ejemplo para recalcar que en el tratamiento de una acidosis metabólica es fundamental abordar directamente su etiología.

P55

INFLUENCIA DE LOS VIDEOJUEGOS EN LA POBLACIÓN INFANTO JUVENIL. A PROPÓSITO DE UN CASO

García Colado ML

Sección Salud Mental Hospital General de Niños Pedro de Elizalde

Introducción: La violencia existe y circunda a los niños, quienes aprenden lo que ven y lo que oyen. La televisión es una influencia poderosa en el desarrollo de los sistemas de valores y en la formación del comportamiento. Al decir del Dr. Bellina (2010): "La televisión define valores, dado el poder hipnótico de la imagen y la tendencia innata de niños y adolescentes a la imitación." Está comprobado que existe una correlación positiva entre la exposición sostenida a programas violentos y agresión. Considerando que las características del Síndrome de consumo televisivo que son similares a las del adicto a Internet, creemos importante la investigación de como los videojuegos influyen en la población infanto-juvenil.

Objetivo: 1) Observar la influencia de los videojuegos en los niños. 2) Prevenir sobre los contenidos violentos de los mismos.

Caso Clínico: Niño de 7 años, con trastorno de conducta severo. Problemática familiar grave. Juega todo el día al Counter Strike.

Discusión: René Weber (Michigan State University), habló de los efectos evidentes en el cerebro provocado por la violencia virtual, afirmando: "Los videojuegos violentos potencian reacciones agresivas como cogniciones o comportamientos agresivos. A nivel neurológico hemos demostrado que esta relación existe."

Si bien algunos autores creen en los efectos positivos, como Steven Johnson (Univ. de Nueva York) quien refiere: "Los videojuegos son buenos para el cerebro", sostenemos que es necesario investigar dado que se construye una identidad virtual y que los valores morales entran en juego.

Conclusión: Ralf Thalemann y otros autores comprobaron: una menor activación de regiones frontales del cerebro con efecto a largo plazo, los niños adictos a videojuegos violentos son más hostiles que otros, teniendo reacciones similares a alcohólicos y adictos a la marihuana, por aumentar la liberación de dopamina. Sergio Sinay afirmó: "La gran cantidad de horas que los padres no pasan con sus hijos, dejan la educación en manos de la computadora, videojuegos y televisión... deberían ser solo herramientas para construir una vida con propósito, sentido y trascendencia". Al decir del Dr. Croce: "La auténtica cultura de una sociedad se mide en la forma con que se trata al más vulnerable de los integrantes". Entonces, urge la Prevención.

P56

SARCOMA EPITELIOIDE VULVAR EN PACIENTE DE EDAD PEDIÁTRICA CON EMBARAZO AVANZADO. PRESENTACIÓN DE CASO CLÍNICO

Reijenstein Romero M, Pace R, Cusumano H, Laham M, Giambini D. Departamento Cirugía Hospital General de Niños Pedro de Elizalde

Introducción: El sarcoma epitelióide (SE) de tipo proximal es un tumor agresivo, con tendencia a recurrencia, metástasis y resistencia a quimio y radioterapia generalmente de diagnóstico tardío, infrecuente en la edad pediátrica. Describimos el caso de una paciente adolescente con SE vulvar y revisión de la literatura.

Objetivo: presentación de un caso clínico acerca de una patología infrecuente.

Caso clínico: Paciente de 15 años de edad, cursando embarazo de 17

semanas de gestación, que consultó por tumoración vulvar de un año de evolución, en otra institución donde le realizaron punción aspiración con aguja fina (PAAF) y con diagnóstico de tumor de partes blandas es derivada a nuestro hospital.

Al examen físico de ingreso presentaba tumoración de 8 x 6cm aproximadamente, de consistencia duroelástica, de coloración violácea en su superficie, dolorosa a la palpación, no adherido a planos profundos que involucraba labio mayor derecho y Monte de Venus desplazando línea media.

Se estudió extensión y secundarismo mediante Resonancia Nuclear Magnética (RNM) de tórax y abdomen con y sin contraste.

Para decidir estrategia terapéutica actuó un equipo multidisciplinario incluyendo al comité de bioética.

En la cirugía se realiza hemivulvectomía con márgenes de seguridad respetando clítoris, con linfadenectomía inguinal superficial y profunda derecha y superficial izquierda más colgajo cutáneo rotatorio para cubrir el defecto.

Para tratamiento del dolor se coloca catéter peridural. Se constató vitalidad fetal pre y postoperatoria con monitoreo fetal.

Como complicación postoperatoria inmediata presenta dehiscencia de múltiples sitios de la herida quirúrgica.

La paciente continúa en control por múltiples especialidades.

Conclusiones: El SE de tipo proximal es un tumor infrecuente en edad pediátrica, agresivo, con tendencia a recurrencia, metástasis y resistencia a la quimio y radioterapia. Se presenta una paciente de 15 años de edad, cursando embarazo de 17 semanas de gestación, que consultó por tumoración vulvar de aproximadamente un año de evolución. Se realiza la presentación de un caso clínico, junto a una revisión bibliográfica, destacando la forma de presentación clínica, evolución, pronóstico y tratamiento de esta infrecuente patología.

P57

LINFANGIOMA ASOCIADO A VOLVULO. PRESENTACIÓN DE UN CASO

Gutiérrez R, Losada Rey P, Arriaga V, Giambini D.

Departamento Cirugía Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: El quiste de mesenterio es una entidad de escasa frecuencia, la misma es de un caso por cada 250 000 ingresos hospitalarios y aproximadamente en 50% de ellos la presentación clínica es el abdomen agudo.

El más frecuente de los quistes de mesenterio son los linfangiomas que son tumores benignos poco frecuentes que ocurren principalmente en niños, donde cerca de 90% pueden manifestarse antes de los tres años de edad, distribuyéndose igualmente en hombres y mujeres.

Objetivo: Se presenta un paciente atendido en el Hospital Elizalde con diagnóstico de Quiste de mesenterio. Se realiza revisión bibliográfica del tema.

Caso Clínico: Paciente de 15 ddv. derivado a nuestro hospital por presentar distensión abdominal, deposición melénica y vómitos biliosos de 24 hs de evolución.

Al examen físico se presenta en MEG, ARM, con palidez generalizada, abdomen distendido y tenso en hemiabdomen izquierdo. SNG con débito bilioso, catarsis melénica. Se solicitan estudios prequirúrgicos: Rx de abdomen de pie, ecografía abdominal y prequirúrgicos. Se decide intervención quirúrgica.

Conclusión: Los linfangiomas son de presentación clínica variable. Desde síntomas crónicos poco específicos hasta síntomas agudos como dolor, distensión, vómitos y peritonitis.

Es de gran importancia el estudio con imágenes tanto para un correcto diagnóstico preoperatorio como para su manejo. La ecografía es un estudio muy sensible y específico para evaluar una masa quística abdominal. En la radiografía se podrían encontrar hallazgos compatibles con una obstrucción intestinal y/o desplazamiento de asas intestinales. Aunque los linfangiomas son lesiones benignas pueden causar mortalidad significativa ya sea por su tamaño, localización crítica y por la posibilidad de sobre infectarse secundariamente.

Dado que corresponden a tumores benignos la cirugía debe intentar preservar la función de los órganos afectados.

P58

GLOMERULONEFRITIS MEMBRANOPROLIFERATIVA: GLOMERULOPATÍA INFRECUENTE EN PEDIATRÍA

Meni Battaglia L, Atencia F, Toledo I, Balestracci A, Cao G, Wainsztein R

Unidad Nefrología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: La glomerulonefritis membranoproliferativa (GNMP) se presenta entre los 5 y 18 años de edad y corresponde al 7 al 10% de las glomerulonefritis diagnosticadas por biopsia. Anatómicamente se caracteriza por incremento de la matriz mesangial con su celularidad y engrosamiento de la membrana basal glomerular. Las manifestaciones clínicas son variables, desde microhematuria con proteinuria significativa hasta glomerulonefritis rápidamente progresiva. El hallazgo más constante en el laboratorio es la hipocomplementemia persistente.

Objetivo: comunicar un paciente con GNMP.

Caso clínico: Un niño de 9 años presentó macrohematuria, que en estudios complementarios se evidenció proteinuria, hipocomplementemia con ASTO elevado y función renal normal. Normotenso, con examen físico normal.

El niño permaneció asintomático y 11 meses después es derivado a Unidad de Nefrología por microhematuria asintomática persistente. Se lo evalúa normotenso con examen físico normal y el siguiente laboratorio: Urea 29 mg/dl, Creatinina 0.45 mg/dl, GB 7910/mm³, Hto 38%, Hb 12 g/dl, Plaquetas 306000/mm³, Proteínas totales 6,6 g/dl, Albúmina 3,8 g/dl, ASTO 195 UI/L, C3 33 mg/dl, C4 15 mg/dl, FAN + 1/40 moteado, AntiDNA negativo, IgA 191 mg/dl (normal), FR 20,7 UI/ml, Serologías negativas para Chagas, VDRL, Ig M Hepatitis A, HIV, HBs Ag, Hepatitis C, Toxoplasmosis e IgM E. Barr; en tanto que fue positivo para IgG E. Barr 1/64 e IgG Hepatitis A.

Orina: pH 6, D 1015, Leucocitos 0-2 y hematíes 5-15; proteinuria 14 mg/Kg/día.

Se realizaron estudios de orina a sus padres que resultaron normales, además de evaluaciones auditivas y oftalmológicas normales.

Por persistencia de microhematuria, proteinuria significativa e hipocomplementemia se realizó biopsia renal que informa: GNMP tipo 1.

De acuerdo a la norma de tratamiento de esta glomerulopatía se indicó enalapril 0.2 mg/Kg/día con dieta hiposódica controlada en proteínas.

Conclusión: La causa más frecuente de hematuria asociada a hipocomplementemia en pediatría corresponde a la Glomerulonefritis Proliferativa Difusa Aguda. La falta de normalización del complemento a las 8 semanas debe hacer sospechar de una entidad diferente, requiriendo derivación al especialista.

P59

ABORDAJE QUIRÚRGICO DE TUMOR DE WILMS CON INVASIÓN DE VENA CAVA. PRESENTACIÓN DE UN CASO

Crudo D, Denes E, Orellano M, Arriaga V, Giambini D.

Departamento Cirugía Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: El Tumor de Wilms es la lesión maligna renal más frecuente en la infancia y posee una incidencia de 8 en un millón de individuos menores de 15 años. La edad media de presentación para ambos sexos es de 4 años. El 75% de los casos se presentan en niños sanos mientras que 25% se asocia a anomalías del desarrollo como malformaciones en el tracto urinario, anhidrida, hemihipertrofia y síndrome de Beckwith-Wiedemann.

Objetivos: Describir el abordaje quirúrgico de una diseminación neoplásica intravascular de un nefroblastoma izquierdo que se extiende hacia vena cava inferior y renal contralateral.

Caso Clínico: Paciente de 4 años de edad de sexo masculino previamente sano que presenta masa abdominal asociado a fiebre de un mes de evolución. Al examen físico presenta tumoración palpable de características duro elástica, de límites netos en hemiabdomen izquierdo que no sobrepasa la línea media. Tras el informe de anatomía patológica compatible con tumor de wilms de histología desfavorable, se solicita TAC con y sin contraste endovenoso de abdomen y pelvis evidenciándose tumor primario e infiltración de vena cava inferior hasta 1.9mm de

la aurícula derecha se decide conducta quirúrgica. Nefrectomía radical izquierda y trombectomía de vena cava infradiaphragmática.

Conclusiones: El tumor de wilms se presenta más frecuentemente en la edad preescolar en niños previamente sanos advertido por sus padres durante el baño o el examen físico de rutina. El cirujano tiene dos responsabilidades básicas: lograr la resección completa de todo el tejido tumoral viable y precisar la extensión tumoral. La extensión del trombo tumoral hacia la vena cava o la aurícula se observa en el 4% de los casos. En la mayoría de los casos se realiza nefroureterectomía radical unilateral. La tasa de curación en tumores localizados es de 95% y la frecuencia de incidencia sin recaídas a los dos años es del 90% para el estadio II, 79% para el estadio III y 75% para el estadio IV.

P60

SÍNDROME DE RAPUNZEL. PRESENTACIÓN DE UN CASO

Losada Rey MP, Panzuto L, Orellano M, Giambini D

Departamento Cirugía Hospital General de Niños Pedro de Elizalde

Introducción: Se denomina bezoares a los cuerpos extraños que se pueden formar en el estómago por la ingestión de sustancias no digeribles. El Sme de Rapunzel se caracteriza porque el cuerpo del tricobezoar se localiza en el estómago y su cola en el intestino delgado y/o en el colon derecho, produciendo obstrucción intestinal alta o baja y ocurre en pacientes psiquiátricos que acusan tricofagia.

Objetivos: Se presenta caso clínico y se realiza revisión bibliográfica del tema.

Caso Clínico: Se presenta una niña de 4 años de edad que consulta por presentar dolor abdominal de 3 meses de evolución que se intensifica al momento de la consulta acompañado de constipación. Al examen físico se evidencia masa abdominal en epigastrio de 7 x 7 cm aprox., sin movilidad, duro pétreo, lobulada con bordes definidos, de superficie lisa e indolora a la palpación. Con diagnóstico compatible con tricobezoar se decide la conducta quirúrgica. Se realiza gastrotomía longitudinal anterior y se procede a la extracción del mismo.

El diagnóstico se realiza a través de ultrasonografía, radiología con bario entre otros.

Conclusiones: El tratamiento de todos los bezoares, excepto los más pequeños, es quirúrgico, mediante gastrotomía y, en algunos casos, enterotomía por vía abdominal anterior.

La mortalidad en el tratamiento quirúrgico del tricobezoar es de 5%

P61

MALARIA EN PEDIATRÍA: REPORTE DE DOS CASOS DE NIÑOS QUE VISITARON FAMILIARES

Verdaguer V, Dondoglio P, Sosa R, Mónaco A, Morales I, Galimberti G, Veber S, Elena G, Cancellara A.

CEM 2 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde

Introducción: La malaria en niños que visitan familiares se describe cada vez con más frecuencia mundialmente.

Aunque la Argentina no es un país endémico, los hijos de inmigrantes que acompañan a sus padres a zonas endémicas constituyen un grupo de alto riesgo y realizan la consulta pre-viaje con menor frecuencia.

Objetivo: Presentar dos casos de malaria importada y revisar las etiologías de fiebre en el post-viaje.

Caso Clínico: Consultaron a la guardia, un varón de 5 años y una niña de 8, por fiebre de 8 y 2 días de evolución respectivamente. Los niños fueron traídos por su padre, oriundo de África.

Tenían el antecedente de haber regresado de Ghana, 5 días previos donde permanecieron en zona rural, visitando familiares.

Los niños se encontraban en regular estado y al examinarlos, febriles, con palidez de piel y mucosas y hepatoesplenomegalia.

Exámenes complementarios

Niño: hematocrito: 18%, hemoglobina: 6,3 g/dl, plaquetas: 60.000/mm³, glóbulos blancos: 5300/mm³.

Niña: hematocrito: 38%, hemoglobina: 13 g/dl, plaquetas: 46.000/mm³, glóbulos blancos: 3700/mm³.

El extendido fino de sangre periférica evidenció trofozoitos compatibles con *Plasmodium falciparum*.

Los niños recibieron tratamiento con mefloquina con buena tolerancia y evolución favorable.

Discusión: El viajero febril que regresa de zona de malaria requiere una pronta evaluación ya que la infección puede causar cuadros graves con elevada mortalidad, especialmente en niños. Entre los diagnósticos diferenciales se encuentran la fiebre tifoidea, el dengue, la tripanosomiasis africana y la esquistosomiasis aguda.

Conclusiones: Recabar el antecedente del viaje, el itinerario detallado y las características del mismo son datos de capital importancia en la evaluación de estos niños.

La consulta con el especialista permite dirigir los estudios diagnósticos e iniciar el tratamiento.

La consulta pre-viaje es de vital importancia y no debe subestimarse en los niños que viajan para visitar familiares quienes constituyen un grupo de riesgo.

Comentario: A pesar del incremento cada vez mayor de los viajes internacionales, donde también participan niños, nuestro país sigue deficitario en el armamento terapéutico para el tratamiento del paludismo.

P62

ENFERMEDAD GRANULOMATOSA CRÓNICA (E. G. C.)

Paganini A, González MF, Morales I, Vacarezza S, Sosa R, Díaz H, Cancellara A

CEM 2 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde

Introducción: La E.G.C. es una inmunodeficiencia primaria, que se caracteriza por alteración en la fagocitosis predisponiendo a infecciones por *Staphilococo*, Hongos y bacterias gram negativas. Se manifiesta con infecciones cutáneas a repetición, neumonías, osteomielitis, formación de granulomas y abscesos. El diagnóstico se basa en los antecedentes personales y familiares de infecciones a repetición. Se confirma con pruebas que miden la producción de radicales libres o su actividad. El diagnóstico de certeza es el estudio molecular. El tratamiento se basa en la aplicación de interferón-gamma y la profilaxis antibiótica. En caso de fallo terapéutico, se debe recurrir al trasplante de células hematopoyéticas.

Caso Clínico: Paciente de 4 meses internado por síndrome febril prolongado con exantema maculopapular generalizado, hepatoesplenomegalia, anemia, hiperleucocitosis y eritrosedimentación acelerada. En la radiografía de tórax presenta infiltrado intersticial sin repercusión clínica. Se interpreta como Enfermedad de Kawasaki Atípica y se realizan 2 pasajes de Gammaglobulina. Por evolución desfavorable se indica Infliximab con descenso parcial de la curva térmica, pero con aumento de la hepatoesplenomegalia en la evolución posterior. Se realiza biopsia de piel que informa vasculitis leucocitoclástica. Serología de Herpes 6 positivo por lo que sospecha Síndrome de DRESS. PAMO normal. PPD negativa. Se estudia la inmunidad con pruebas específicas, solicitándole prueba de reducción de terazoilo (NBT). Se realizan ecografía mediastinal y esplénica con imágenes heterogéneas hipoecoicas y conglomerados adenopáticos predominantemente mediastinales y TAC toracoabdominal evidenciándose imagen hiperdensa que desplaza mediastino y los grandes vasos. Se biopsia dicha lesión observándose caseum macroscópicamente. Posteriormente se recibe resultado de estudio inmunológico NBT Positivo.

Como único antecedente presentó a los 15 días de vida una adenopatía supurada submaxilar derecha que resolvió espontáneamente.

Diagnóstico definitivo: Enfermedad Granulomatosa Crónica. BC Gitis diseminada.

Conclusión: Una adenopatía supurada a temprana edad sin diag-

nóstico más un exantema maculopapular acompañado de síndrome febril prolongado fue la forma de presentación de una inmunodeficiencia primaria, en este caso E.G.C.

P63

IR MAS ALLA DE LA MENINGITIS

Bambic G, Cancelara A, Clutterbuck JP, Gonzalez MF, Maenza S, Montes A, Molini A, Morales I, Ortega G, Rodriguez M, Torrents M, Tursakisian R, Sosa R, Vacarezza SM

CEM 2 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde

Introducción: La endocarditis infecciosa por *Streptococcus pneumoniae* en niños con cardiopatías es una enfermedad poco frecuente, pese a la alta incidencia de bacteremia asociada. Es una enfermedad grave con un alto índice de mortalidad, que requiere de rápido tratamiento médico y eventualmente quirúrgico.

Objetivo: Presentar un caso de meningitis bacteriana como forma de presentación de endocarditis infecciosa en paciente con cardiopatía.

Caso Clínico: Niña de 4 años, con CIV, que cinco días previos a la internación comienza con fiebre y vómitos, evoluciona al 4^{to} día con deterioro del sensorio y signos meníngeos.

Se realiza punción lumbar, con citoquímico compatible con meningitis bacteriana, se indica Ceftriaxona; en las siguientes 48hs evoluciona desfavorablemente, se interpreta como sepsis, se agrega vancomicina. Se realiza Ecocardiograma, el mismo informa: imagen móvil en válvula tricúspide (cara auricular) compatible con endocarditis bacteriana, se suma al tratamiento gentamicina.

HMCx2 y cultivo de LCR (+) para *St. Pneumoniae*; sensibilidad a penicilina con CIM 0,006, se readecua tratamiento, quedando con Ceftriaxona.

La niña evoluciona favorablemente, persiste afebril en buen estado general. Continúa internada para recibir tratamiento antibiótico endovenoso y control ecocardiográfico, luego de este se decide en ateneo interdisciplinario adoptar conducta quirúrgica.

Conclusión: La meningitis bacteriana pueden ser secundaria a una bacteriemia, en este caso la misma tuvo como punto de partida una endocarditis bacteriana que no tuvo ninguna sintomatología que hiciera sospechar ese cuadro

P64

SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ RECIDIVANTE

Tursakisian R, Bambic G, Cancelara A, Clutterbuck JP, González MF, Maenza S, Montes A, Molini A, Morales I, Ortega G, Rodríguez M, Torrents M, Sosa R, Vacarezza SM

CEM 2 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: El Síndrome de Guillain-Barré (SGB) es una polirradiculoneuropatía arrefléxica aguda caracterizada por debilidad simétrica rápidamente progresiva, de comienzo distal y avance proximal, con pérdida de ROT y a veces con afectación sensitiva. Tiene como suceso disparador un cuadro infeccioso y presenta una base fisiopatológica autoinmune. Este síndrome abarca un conjunto de subtipos definidos, y entre ellos está su forma recidivante.

Objetivo: Presentar un subtipo excepcional de una patología infrecuente: síndrome de Guillain-Barré Recidivante.

Caso Clínico: Paciente de 12 años que comienza 48 horas previas a la consulta, con debilidad muscular generalizada, dificultad respiratoria y reflejo tusígeno disminuido. Progresa con impotencia funcional, disartría, disfagia, y ausencia total de reflejo tusígeno. Paciente vigíl, orientado y lúcido, con paresia generalizada a predominio hemisferio izquierdo, parálisis facial periférica izquierda, ROT disminuidos, sensibilidad conservada. Se realiza TAC sin hallazgos patológicos. Presenta antecedente de SGB a los 10 años, con 4 meses de internación en UTIP, requerimientos de ARM por un mes y tratamiento con gammaglobulina. Durante su internación en sala evoluciona desfavorablemente con aumento de dificultad respiratoria e hipoxemia por lo que se decide su pase a UTIP para sostén respiratorio (VNI por 7 días). Recibe gammaglobulina por 2 días y comienza tratamiento antibiótico con Ceftriaxona por constatar HMC x 2 al ingreso positivos para

Hib lactamasa negativos. Presenta buena evolución clínica: recupera motilidad activa, marcha, reflejo tusígeno y deglutorio. Se realiza EMG compatible con polineuropatía motora desmielinizante. Se realiza PL traumática que impide realizar recuento de elementos, proteínas y glucosa. Los estudios inmunológicos realizados hasta el momento por haber presentado una bacteriemia por un germen infrecuente no fueron concluyentes quedando el paciente en seguimiento por servicio de Inmunología.

Conclusión: El SGB se trata de patología infrecuente en nuestro medio y es generalmente una enfermedad monofásica. Su recidiva suele ser de inicio agudo, con afectación facial frecuente, curso clínico breve, como lo fue en este caso. Largos períodos asintomáticos, inicio rápido de los síntomas y la respuesta a terapia inmunosupresora pueden distinguir estos pacientes de la neuropatía crónica desmielinizante inflamatoria, diagnóstico diferencial del cuadro clínico presentado.

P65

¿QUE HAY DETRÁS DE UNA ICTERICIA PROLONGADA?

Rodríguez M, Bambic G, Cancelara A, Clutterbuck JP, González MF, Maenza S, Montes A, Molini A, Morales I, Ortega G, Torrents M, Tursakisian R, Sosa R, Vacarezza SM

CEM 2 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: La ictericia puede ser el signo de una patología subyacente, en este caso de una infección urinaria. Ante la presencia de este signo en menores de tres meses se abre un abanico de posibilidades diagnósticas.

Objetivo: Describir la ictericia como forma de presentación de una infección urinaria.

Caso Clínico: Paciente de sexo masculino con buen progreso de peso que comienza al mes de vida con ictericia que se generaliza. Se interna con dos meses de vida.

Antecedentes: NT/BPEG (41 semanas/2600 g) nacido de un embarazo controlado, serologías (-), PPN normal.

Laboratorio: BT (12.5 mg/dl) a predominio directo (12.2 mg/dl), elevación de las transaminasas GOT (1154) y GPT (1376), GGT (46 U/L) y FAL (8.89 U/L). Ecografía abdominal donde no se observa dilatación de la vía biliar intra ni extrahepática con vesícula biliar presente. Se comienza tratamiento con Ácido Ursodesoxicólico. Se solicitaron serologías negativas, urocultivo, HMCx2, coagulograma, dosaje de alfa-1 antitripsina normal. Se interconsulta con el Servicio de Gastroenterología, Cirugía y Endocrinología.

Urocultivo + para: *Klebsiella Pnuemoniae*. Se medica con ceftriaxona por diez días.

Cistouretrografía: reflujo vesicoureteral grado II. El paciente evoluciona favorablemente, con disminución de los valores de transaminasas y bilirrubina, se decide otorgar el egreso hospitalario a continuar con tratamiento profiláctico con cefalexina.

Urocultivo de control negativo.

Conclusión: La ictericia a predominio directo en un lactante menor de tres meses siempre nos debe hacer sospechar atresia de vías biliares o hepatitis congénita. En este caso, la misma se debió a una infección urinaria pausisintomática y con detección de reflujo vesicoureteral grado II.

P66

OSTEOMELITIS CRÓNICA

Ortega G, Bambic G, Cancelara A, Clutterbuck JP, González MF, Maenza S, Montes A, Molini A, Morales I, Rodríguez M, Torrents M, Tursakisian R, Sosa R, Vacarezza SM

CEM 2 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: La osteomielitis puede ser secundaria a diseminación por contigüidad, por siembra hematogena o inoculación directa de microorganismo en el hueso por traumatismos o cirugías. Es más frecuente en huesos largos de miembros inferiores y presenta una incidencia mayor en varones. En mayores de 6 años los agentes etiológicos más frecuentes son *S. aureus*, *Streptococo* y *Pseudomona*.

Objetivo: Resaltar que un caso de osteomielitis con diseminación he-

matógena puede presentarse de forma bilateral y generar gran destrucción ósea.

Caso Clínico: Niño de 13 años de edad oriundo de Misiones. Consulta por dolor e impotencia funcional en miembros inferiores de 7 meses de evolución. Presenta el antecedente de un traumatismo contuso en el tobillo derecho, en el mes de diciembre del 2011, luego del cual desarrolla edema perilesional y flogosis. A los 2 meses desarrolla lesión de características similares en tobillo izquierdo sin puerta de entrada. Ambas lesiones evolucionan hasta presentar impotencia funcional.

Laboratorio: GB 11.700 (75% neutrófilos), plaquetas 360.000, ESD 52 mm 1º hora, PCR 34,8 mg/l. Radiografía de ambos tobillos y piernas que evidencia lesiones osteolíticas en tibia derecha y calcáneo izquierdo (ver imagen). Centellograma óseo corporal total que evidencia osteomielitis de tibia y perone derecho y calcáneo izquierdo. Muestra de lesión de partes blandas positivo SAMS. Biopsia ósea intraquirúrgica inicial negativa para gérmenes comunes, anaerobios, micobacterias y hongos. Se realiza resección quirúrgica de los focos osteomielíticos y se envía material a anatomía patológica, siendo los cultivos positivos para SAMS.

Conclusión: La osteomielitis es una patología que puede ser bilateral por siembra hematológica. Cabe destacar que los pacientes que no reciben tratamiento antibiótico oportuno pueden presentar una evolución tórpida con lesiones multifocales aún con gérmenes de baja virulencia. Se deben tener presentes otros factores como la presencia de alteraciones en el sistema inmunológico.

El aislamiento de *S. aureus* en cultivos superficiales, se correlaciona en gran medida con los cultivos profundos, no sucede lo mismo con el aislamiento de otros gérmenes.

P67

FÍSTULA DEL SENO PIRIFORME

Montes A, Bambic G, Camarota M, Cancelara A, Clutterbuck JP, Gonzalez MF, Maenza S, Molini A, Morales I, Ortega G, Rodríguez M, Torrents M, Tursakisian R, Sosa R, Vacarezza SM
CEM 2 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: Las fistulas del seno piriforme son malformaciones infrecuentes derivadas del tercer o cuarto arco branquial. Hay una comunicación anómala con la orofaringe lo cual produce, en el contexto de un cuadro de vías aéreas superiores, una contaminación de una zona que normalmente tiene alta resistencia a la infección. Se presentan en forma de absceso laterocervical o tiroiditis aguda supurada recidivante, en el 90% de los casos del lado izquierdo. Los patógenos aislados más frecuentemente son aquellos que forman parte de la flora orofaríngea, *H influenzae*, *S. viridans*, *S. pneumoniae*. El tratamiento debe ser con antibióticos de amplio espectro por vía parenteral y drenaje quirúrgico en fase aguda, con posterior fistulectomía.

Objetivo: Demostrar que las tumoraciones laterocervicales recurrentes pueden tener como causa una fístula del seno piriforme.

Caso Clínico: Adolescente de 17 años con odinofagia y fiebre de 39-40° de siete días de evolución, que presenta tumoración indurada eritematosa izquierda de 10 x 5 cm en base de cuello. **Laboratorio:** GB 20700 (2/86/0/0/10/2), Plaquetas 467.000, ERS 100, PCR 191. Ecografía de partes blandas: Lesión de límites poco definidos, hipoeoica, heterogénea, que compromete ECM, con imagen compatible piomiositis. Se indica Clindamicina y Ceftriaxona.

Antecedentes de relevancia: Síndrome metabólico. Dos internaciones previas por tumoraciones laterocervicales que requirieron drenaje quirúrgico. Durante su última internación por sospecha de fístula de seno piriforme se realizó esofagograma y TC sin hallazgos de relevancia.

HMCx2 (-), HIV (-), PPD (-). Líquido de punción de la lesión con rescate de *Streptococo Viridans*.

Se realiza fibroendoscopia que diagnostica fístula de seno piriforme. Presenta evolución favorable y es dada de alta, pendiente resolución quirúrgica ambulatoria.

Conclusión: La fístula de seno piriforme es una patología infrecuente que debe investigarse en niños mayores o adolescentes, con tumoraciones laterocervicales recurrentes.

Puede ser difícil identificar la fístula durante el proceso inflamatorio inicial por el edema, por lo que sería recomendable esperar a que el paciente supere el cuadro agudo antes de realizarle los estudios por imágenes.

P68

MALROTACIÓN INTESTINAL EN PACIENTE DE SEGUNDA INFANCIA. PRESENTACIÓN DE CASO CLÍNICO.

Llambias M

Departamento Cirugía Hospital General de Niños Pedro de Elizalde

Introducción: La incidencia de anomalías en la rotación o fijación del intestino medio es de 1 en cada 6000 nacidos vivos. Aunque el vólvulo y la insuficiencia vascular aguda son más frecuentes en menores de 1 año, pueden aparecer a cualquier edad. En pacientes mayores son frecuentes cuadros clínicos con vómitos no biliosos, dolor abdominal crónico, falta de progreso de peso, o síntomas gastrointestinales inespecíficos.

Caso Clínico: Paciente de 12 años de edad, de sexo femenino, que ingresa al hospital por deshidratación moderada secundaria a vómitos de importante volumen sin ningún otro síntoma. Al examen físico adelgazada, pálida, abdomen blando, depresible e indoloro se palpa estómago con contenido, no se palpan otras masas. Seriada esofago-gastroduodenal (SEG-D) evidencia megaestómago. Videoendoscopia digestiva alta (VEDA) muestra obstrucción imposible de franquear en la 2ª porción del duodeno. En la laparotomía exploradora se encuentra vólvulo de intestino delgado de 360° secundario a malrotación intestinal que se resuelve con cirugía de Ladd. Evolución postquirúrgica favorable, egreso hospitalario tolerando vía oral sin ninguna dificultad.

Conclusiones: La malrotación intestinal puede ser totalmente asintomática hasta la adultez, siendo la manifestación primaria de nuestro paciente los vómitos y el descenso marcado de peso cercano a los 10kg donde hubo que descartar anorexia nerviosa por antecedentes psicológicos de la paciente (homicidio paterno 1 mes antes).

P69

ESPONDILODISCITIS SECUNDARIA A BACTERIEMIA POR STAPHYLOCOCCUS AUREUS, A PROPÓSITO DE UN CASO

Foulon L¹, Gola R¹, Franco C¹, De Lillo L², Gonzalez Ana².

¹Residencia Clínica Pediátrica, ²CEM 5 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde

Introducción: La espondilodiscitis es un proceso inflamatorio que afecta el disco intervertebral y la superficie de los cuerpos vertebrales. Se presenta con mayor frecuencia en menores de 6 años con afectación predominante de la región dorsolumbar. La etiología puede ser infecciosa, inflamatoria o traumática. En la espondilodiscitis de causa infecciosa, el germen más frecuentemente aislado es el *Staphylococcus aureus* y la vía hematológica es la principal vía de afectación a través de un foco primario, siendo excepcional la diseminación desde una zona contigua. Frecuentemente, el diagnóstico se hace de forma tardía por falta de sospecha clínica. El estudio diagnóstico por imágenes de elección es resonancia magnética nuclear (RMN) de columna. Al tratamiento médico deben asociarse métodos de estabilización de la columna vertebral.

Objetivo: Describir una enfermedad poco habitual y de presentación solapada a fin de aumentar la sospecha diagnóstica.

Caso clínico: Paciente de 12 años que consulta a nuestro hospital por síndrome febril, dolor abdominal agudo, lumbalgia y dificultad en la marcha de 48 hs. de evolución. Como antecedente refiere un traumatismo en la región dorsolumbar 15 días previos, sin lesiones de continuidad. Se descarta infección urinaria, absceso del psoas y otras causas de abdomen agudo. Durante la internación focaliza el dolor en región lumbar y por persistir febril se indica antibioticoterapia previa toma de hemocultivos, resul-

tando uno de ellos positivo para *Staphylococcus aureus* meticilino sensible. Los exámenes de laboratorio muestran leucocitosis y eritrosedimentación acelerada. El centellograma óseo muestra imagen hipercaptante en D12- L1. Se confirma el diagnóstico de espondilodiscitis por RMN. Se realizó inmovilización con corsé, cumplió tratamiento antibiótico parenteral durante 3 semanas y luego se externo para continuar con cefalexina oral hasta completar 6 semanas.

Conclusión: La espondilodiscitis debe estar presente entre los diagnósticos diferenciales de dolor abdominal y dorsolumbar agudo. La etiología puede ser variada pero debe considerarse la infección, sobre todo por *Staphylococcus aureus*, e iniciar un tratamiento precoz para tener un buen pronóstico.

P70

EVOLUCIÓN NATURAL DEL HIPOTIROIDISMO CONGÉNITO

Colantonio MM, Párraga JC, Chamoux A, Brunetto O
División Endocrinología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: El hipotiroidismo congénito tiene una incidencia estimada de 1/2500-4000 recién nacidos vivos. Tras el nacimiento, el papel protector de las hormonas tiroideas maternas que atraviesan la placenta desaparece, por lo que resulta imprescindible iniciar precozmente el tratamiento con hormonas exógenas si se quiere evitar el retraso mental del niño.

Objetivo: Describir el cuadro clínico de una paciente con Hipotiroidismo Congénito sin tratamiento.

Caso clínico: Paciente de 11 años y 8 meses de edad, de nacionalidad boliviana que es derivada al Servicio de Endocrinología por presentar baja talla extrema y retraso mental severo. No refiere antecedentes perinatólogicos de importancia. Al examen físico presenta talla en -7.8 SDS, peso en -4.1 SDS, FC 70 LPM, piel fría y seca, mixedematosa, pelo ralo y escaso, palidez generalizada, facies toscas (cretina), macroglosia, labios ensanchados, abdomen distendido. Retraso mental severo, la niña no habla, no camina, escasa conexión visual.

Se realiza dosaje hormonal, con TSH >75 mIU/ml, T4I <0.3 ng/dl. HMG: Hto 21,9 %, Hb 7.3 mg/dl, colesterol 311 mg/l, TGO 100 U/ml, TGP 27 U/ml. Eco cardiograma: derrame pericárdico tipo III (moderado), hipoquinesia. Centellograma: se observa tiroides pequeña en punta de lengua. Edad ósea: 3 meses. Rx de muñeca: con signos de raquitismo. Rx de columna: escoliosis severa.

Comienza tratamiento con Levotiroxina en dosis ascendentes con controles de laboratorio periódicos para optimizar dosis.

Buena evolución, a los 8 meses la niña se encuentra eutiroidea, se conecta, sonríe, camina sin apoyo, dice palabras sueltas. No se observa derrame pericárdico en el ecocardiograma, velocidad de crecimiento de 12 cm/año. Colesterol, triglicéridos y función hepática dentro de límites normales.

Conclusión: El Hipotiroidismo Congénito es la causa más común de retraso mental tratable. Tiene una extraordinaria importancia en el niño por su potencial repercusión sobre su desarrollo intelectual, dado que las hormonas tiroideas son imprescindibles para el desarrollo cerebral del niño durante las etapas prenatal y postnatal.

P71

SÍNDROME DE PEUTZ-JEGHERS ASOCIADO A PUBERTAD PRECOZ Y CALCIFICACIONES TESTICULARES

Pernas A, Orellano MM, Figueroa V, Navacchia D, Denes E., Giambini D.
Sección Urología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: El síndrome de Peutz-Jeghers (SPJ) es un cuadro autosómico dominante caracterizado por poliposis gastrointestinal hamartomatoso y pigmentación mucocutánea. Con frecuencia causa intususcepción y hemorragias intestinales, y se asocia a una mayor incidencia de cáncer gastrointestinal y extraintestinal.

El motivo de consulta más frecuente es el dolor abdominal y el sangrado digestivo.

Un pequeño porcentaje de pacientes debuta con síntomas endocrinológicos relacionados con la presencia de tumores gonadales.

Los tumores de células de Sertoli son menos del 1% de todos los tumores testiculares. El tumor calcificante de células grandes (TCSCCG) es una variante específica y muy rara. El 40% están asociados a síndromes genéticos o trastornos endocrinos. Los síntomas endocrinos incluyen pubertad precoz y ginecomastia. Si se presentan en el contexto de un síndrome congénito complejo, tienden a ser bilaterales y multifocales.

Objetivo: Presentar un paciente con SPJ, asociado a sintomatología endocrinológica, calcificaciones testiculares, y el posible riesgo de tumor testicular.

Material y métodos: Paciente masculino de 8 años de edad con Sme de Peutz-Jeghers, que consulta por ginecomastia bilateral, y aumento del tamaño testicular bilateral. Sin alteraciones en dosajes hormonales. Eco Testicular: TDer: 29 x 13 mm, con imagen hipoecoica redondeada de 1 mm. Tlzq: 31 x 13 mm. Ambos testículos presentan múltiples calcificaciones. Diagnóstico presuntivo: Tumor de células de Sertoli.

Resultados: Anatomía Patológica de biopsia testicular bilateral: Hialinización y atrofia focal de túbulos seminíferos.

Conclusión En pacientes con síndrome de Peutz-Jeghers, con signos o síntomas de pubertad precoz es importante tener en cuenta su posible asociación con tumor de células de Sertoli, sobre todo ante hallazgos ultrasonográficos que muestran tumores testiculares sólidos, multifocales, bilaterales asociados a las calcificaciones.

P72

A PROPÓSITO DE UN CASO: CUERPO EXTRAÑO, DE "COMPORTAMIENTO EXTRAÑO"

Pernas A, Martínez A, Giambini D.
Departamento Cirugía Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: La ingestión de cuerpo extraño es una causa relativamente frecuente de consulta y suelen cursar asintomáticos. El mayor riesgo se produce ante la ingesta de pilas o magnetos, sobre todo si son múltiples. La lesión producida por la pila se debe a la descarga eléctrica, que genera necrosis a nivel tisular. Las baterías de 20mm de litio son las más dañinas. A pesar que la mayoría de los casos de ingesta de pila botón suelen tener evolución benigna, pueden producir consecuencias devastadoras, sobre todo en caso de alojarse en esófago.

Objetivo: Presentación de un caso de ingesta de múltiples cuerpos extraños, entre ellos, una pila botón. Revisión bibliográfica acerca de este tipo de patología, y discusión respecto del manejo clínico-quirúrgico.

Caso Clínico: Paciente de 2 años de edad, con antecedente de hemicolecotomía izquierda y colostomía con cierre a lo Hartman por Enterocolitis Necrotizante al nacimiento. Se planea el cierre de la colostomía, y durante los estudios pre quirúrgico, en la radiografía de abdomen se observa una imagen compatible con pila botón alojada en intestino. La madre no sabía referir cuando había sido la ingesta. Se decide la cirugía para la extracción de la pila, y la reconstrucción del tránsito intestinal. Durante la cirugía se constata la salida de múltiples cuerpos extraños, incluyendo monedas, gomas, semillas, y gran cantidad de *Ascaris* que envolvían la pila botón. Se extraen todos los objetos, y se realiza la anastomosis termino terminal colónica.

Conclusión: Ante la ingesta de un cuerpo extraño se debe sospechar y estudiar la coingesta de otros objetos. La gran mayoría de los casos de pila botón son asintomáticos, por lo que se puede mantener una conducta expectante, pero es importante tener en cuenta los factores de riesgo y actuar inmediatamente ante sig-

nos directos o indirectos de alarma, ya que las complicaciones, a pesar de no ser frecuentes, pueden ser devastadoras.

P73

PREVALENCIA DE MOTIVOS DE CONSULTA DE PRIMERA VEZ EN EL SERVICIO DE GASTROENTEROLOGÍA INFANTIL DEL HOSPITAL GENERAL DE NIÑOS PEDRO DE ELIZALDE EN EL PERIODO 2009- 2011

Quintana C¹, Reartes A², Dieguez A³, Hermida V³, Sanchez H⁴

¹Jefe de Servicio de Gastroenterología, ²Médica del Servicio de Gastroenterología, ³Carrera de Especialista en Gastroenterología Infantil, ⁴Médico de la División Coordinación y Arancelamiento. Hospital General de Niños Pedro de Elizalde

Objetivo: Estimar la prevalencia de motivos de consulta de primera vez en el servicio de gastroenterología infantil en el periodo 2009-2011.

Materiales y Métodos: Diseño descriptivo. Fueron revisadas 1201 historias clínicas de primera vez realizadas entre 2009-2011, donde se obtuvo el motivo de consulta, edad y sexo.

Se distribuyeron las prevalencias según cinco grupos etarios. (Neonatos; Lactantes 1 mes- 23 meses; Infantes 2 años a 5 años y 11 meses; Escolares 6-12 años; Adolescentes más de 12 años).

Resultados: Del total de las consultas realizadas la media de edad fue de 66.9 meses, 48.3 % de las mismas fueron del sexo femenino y el 51.7% masculino; el 50% de los motivos de consulta correspondieron a: reflujo gastroesofágico (RGE), episodio de aparente amenaza de vida (ALTE), dolor abdominal recurrente (DAR), constipación y vómitos. La prevalencia del principal motivo de consulta por grupo etario fue el siguiente: En neonatos ALTE 23.8 %, lactantes RGE 26.4 %, infantes constipación 10.1 %, escolares DAR 18.5 %, adolescentes DAR 25.3 %.

Conclusión: La prevalencia de los motivos de consulta según grupo etario es concordante con los datos bibliográficos.

P74

EVENTRACIÓN DIAFRAGMÁTICA

Bigliati MS, Delgado M, Alvarez Ponte S, González N

División Neumotisiología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: Se denomina Eventración Diafrágica a la posición anormalmente alta del músculo diafrágico con movilidad disminuida o nula. Las manifestaciones clínicas varían desde cuadros solapados de taquipnea, disnea de esfuerzo, neumonía recurrente o atelectasia de la base pulmonar comprimida. El tratamiento quirúrgico va a depender del compromiso respiratorio, de la falta de progreso ponderoestatural y del grado de elevación diafrágica.

Objetivo: describir la forma de presentación de un caso de eventración diafrágica.

Paciente de 7 meses, se interna en la Unidad de Tisioneumonología, con diagnóstico de neumonía basal derecha. Como antecedentes presenta una internación a los 13 días de vida por bronquiolitis y 2 internaciones con diagnóstico de neumonía basal derecha a los 3 y 6 meses, sin constatar resolución radiológica entre los episodios agudos. Al ingreso el paciente se encontraba en regular estado general, febril, taquipneico, con hipoventilación basal derecha. Peso 5,600kg, menor al percentilo 3.

Se constata en la radiografía de tórax opacidad paracardiaca derecha, homogénea, que no hace silueta con mediastino, no se logra delimitar hemidiafragma homolateral. Se realiza seriada esófagogastroduodenal normal, descartándose hernia diafrágica.

Se solicita ecografía abdominal donde se observa elevación del hemidiafragma derecho, acompañado de lóbulo hepático derecho. Se solicita radioscopia donde se visualiza alteración de la motilidad del hemidiafragma derecho, con ascenso y disminución de la excursión de medio espacio intercostal. Con diagnóstico de eventración diafrágica se consulta con servicio de cirugía y se decide por presentar mal progreso ponderoestatural y episodios respiratorios recurrentes, plástica diafrágica. El paciente evoluciona favorablemente otorgándose egreso hospitalario.

Conclusión: en base a este caso clínico señalamos la importancia de

pensar en el diagnóstico de una patología congénita ante la presencia de una imagen radiológica persistente, de igual localización, sin resolución de la misma fuera de la intercurencia infecciosa. En este caso, el compromiso del lóbulo inferior y la falta de visualización del hemidiafragma, sugiere alteración de la función diafrágica.

P75

OSTEOCONDROMATOSIS COSTAL. A PROPÓSITO DE UN CASO

Bigliati MS, Ragone ML, Delgado M, Pawluk V.

División Neumotisiología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: La osteocondromatosis múltiple hereditaria es una enfermedad autosómica recesiva, se caracteriza por el desarrollo de múltiples osteocondromas. Las lesiones suelen localizarse en su mayoría en metáfisis de huesos largos. El 40% localiza en costillas, siendo su forma de presentación producto de las complicaciones que genera al lesionar estructuras adyacentes.

Objetivo: presentación de un caso clínico de un paciente con osteocondromatosis costal intratorácica.

Paciente en seguimiento por el servicio de neumotisiología de este hospital, con diagnóstico de asma persistente leve, clínicamente controlada con el tratamiento con Budesonide 400 mcg/día.

Presenta como antecedentes personales cuadros de broncoobstrucción recurrente desde el año de vida de manejo ambulatorio, osteocondromatosis múltiple hereditaria.

Antecedentes familiares de hermano con osteocondromatosis múltiple hereditaria y corrección quirúrgica de doble arco aórtico, madre asmática.

Exámen físico eutrófico, lesiones de neoformación ósea localizadas en hemitórax izquierdo, manos, miembros inferiores. Tórax asimétrico con elasticidad conservada. No presenta signos de hipoxia crónica. A la auscultación pulmonar presenta rales crepitantes, fijos, en base izquierda, persistentes en todas las consultas.

Se solicitó radiografía de tórax donde se observa engrosamiento del extremo distal del 4° arco costal izquierdo.

Debido a la persistencia de auscultación patológica a pesar del control adecuado del asma, se solicita tomografía de tórax de alta resolución donde se observa osteocondroma pediculado que protruye dentro del hemitórax izquierdo y a nivel de escápula y arco costal derecho este último sésil de menor tamaño, atelectasia parcial del lóbulo medio.

Se realiza interconsulta con servicio de cirugía torácica se decide realizar resección quirúrgica de dicho osteocondroma.

Conclusión: la osteocondromatosis costal suele cursar en forma asintomática, la importancia de diagnosticar estas lesiones radica en que pueden producir laceración de estructuras adyacentes como pleura, pericardio y diafragma generando hemopericardio, laceración diafrágica o hemoneumotórax, que pueden comprometer seriamente la vida del paciente, por este motivo se concluye que la presencia de estas lesiones a nivel costal son indicación de exéresis quirúrgica aún en los casos asintomáticos.

P76

TUBERCULOSIS ABDOMINAL

Bigliati MS, Hurtado I, De Lillo L, Smith S, González N.

División Neumotisiología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: La tuberculosis es uno de los mayores problemas de salud en el mundo. Las formas extrapulmonares representan un tercio del total de casos. La tuberculosis abdominal continúa siendo prevalente, en los países en vías de desarrollo.

Objetivo: describir el caso clínico de una paciente con tuberculosis abdominal.

Caso Clínico: Paciente de 6 años, consulta al Hospital Pedro de Elizalde, por presentar distensión abdominal y registros febriles de 1 semana de evolución. Ingresó en regular estado general, febril, taquipneica.

Se constata abdomen distendido, con circulación colateral, reflejo hepatojugular positivo, de 65 cm de diámetro, tenso y doloroso a la palpación, con matidez a la percusión, tensión arterial 100/60. El laboratorio al ingreso presentó leve aumento en las transaminasas (TGO 72).

La ecografía abdominal evidenció ascitis moderada a severa con abundantes tabiques y adenopatías en región mesentérica, homogéneas de 18 mm la mayor.

Presenta contacto conviviente con paciente con Tuberculosis bacilifera, con abandono del tratamiento en 2 oportunidades, se solicita PPD la cual fue de 5 mm, Radiografía de tórax normal, lavados gástricos para cultivo y directo de BAAR negativos.

Se realiza laparotomía exploradora donde se extraen 2 litros de líquido ascítico de aspecto límpido, amarillo, pH 8, Albumina +++, hemáties ++, glucosa 52, cloro 109, células 258 a predominio mononuclear. El cultivo del líquido peritoneal para gérmenes comunes y BAAR fue negativo. El cultivo de peritoneo fue positivo para *Mycobacterium tuberculosis*. La anatomía patológica evidenció peritonitis granulomatosa no caseificante.

Con diagnóstico de Tuberculosis peritoneal se realiza tratamiento con drogas antituberculosas de primera línea durante 9 meses. La paciente evoluciona favorablemente.

Conclusión: La peritonitis es una forma de presentación de la tuberculosis abdominal poco frecuente. La localización más frecuente es la ileocecal, presentándose como dolor abdominal crónico o recurrente. El contacto con un enfermo de tuberculosis, como en este caso, es fundamental para orientar el diagnóstico. La anatomía patológica de la biopsia es sugestiva, pero el cultivo confirma la etiología micobacteriana.

P78

FASCITIS NECROTIZANTE EN UN PACIENTE MENOR DE UN AÑO. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Rocabado A, Llambías M, Crudo D.

Departamento Cirugía Hospital General de Niños Pedro de Elizalde

Introducción: La fascitis necrotizante (FN) es una infección grave, potencialmente mortal, que afecta tejidos blandos produciendo una rápida destrucción y necrosis tisular pudiendo llegar al shock y fallo multiorgánico. La incidencia es 1 cada 100.000 habitantes. Los gérmenes que más comúnmente causan esta afección son el streptococo b hemolítico del grupo A (FN Tipo II) o la combinación de gérmenes anaerobios y aerobios (FN Tipo I).

Objetivo: Presentación de caso clínico

Caso clínico: Paciente de 6 meses de edad que ingresa al hospital con diagnóstico de neumonía y lesión eritematosa, indurada, de bordes irregulares, no dolorosa en región anterolateral de hemitórax derecho que progresa rápidamente de extensión y crepita a la palpación. En región deltoidea homolateral presenta lesión de similares características de menor tamaño. Antecedente de vía periférica en miembro superior derecho 5 días previos a la consulta. Sin otra puerta de entrada aparente. Ecografía evidencia aumento de TCS y engrosamiento difuso del plano muscular. Se debridan ambas lesiones resecando el tejido celular subcutáneo (TCS) y músculo comprometidos. Toilette del lecho cruento y cura oclusiva. Pasa a UTIP. A los 12 días postoperatorios se realiza plástica con colgajo fasciocutáneo en región dorsal cubriendo el defecto y cierre primario deltoideo.

Conclusiones: La fascitis necrotizante (FN) es una infección grave, potencialmente mortal, que afecta tejidos blandos produciendo una rápida destrucción y necrosis tisular pudiendo llegar al shock y fallo multiorgánico. Los gérmenes que más comúnmente causan esta afección son el *streptococo b* hemolítico del grupo A (FN Tipo II) o la combinación de gérmenes anaerobios y aerobios (FN Tipo I). El diagnóstico es esencialmente clínico y en los casos de alta sospecha no debe retrasarse la exploración quirúrgica, ya que su pronóstico depende en gran medida de un diagnóstico precoz y tratamiento agresivo inmediato.

P79

PRESENTACIÓN INFRECUENTE DE RASH ASOCIADO A OLANZAPINA

Arcidiacono G, Barzini M, Zieba E, Nieto MM

Unidad Toxicología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde

Introducción: El uso de medicación antipsicótica en niños y adoles-

centes con trastornos generalizados del desarrollo y sus variantes es cada día más frecuente, lo cual favorece la aparición de reacciones adversas.

Objetivo: Describir un caso de rash generalizado secundario al uso de Olanzapina.

Material y Método: Se presenta el caso de un paciente de 9 años de edad, con trastorno generalizado del desarrollo, medicado con Olanzapina y Levomepromacina por su patología de base y metronidazol en forma periódica por una parasitosis intestinal.

Resultado: Niño que al segundo día de tratamiento con metronidazol (Indicado como antiparasitario) presenta rash morbiliforme, micropapular y pruriginoso en abdomen, tronco y espalda. Se encuentra irritable, lloroso, afebril.

Consulta al Servicio de Dermatología y Toxicología donde le indican antihistamínicos y corticoides sin mejoría del cuadro. Se decide suspender la medicación antipsicótica luego de lo cual se observa lenta desaparición de los síntomas.

Conclusión: El uso extendido de medicación antipsicótica en edades tempranas hace a la aparición de efectos adversos poco frecuentes.

P80

ENCEFALITIS DE BICKERSTAFF

Aprea V, Debaisi G, Terebiznik M, Alvarez R

Unidad Terapia Intensiva Hospital General de Niños Pedro de Elizalde

Introducción: La encefalitis de Bickerstaff es una entidad infrecuente de origen posinfeccioso, de presentación grave y con un curso clínico generalmente benigno, cuya diferenciación con el síndrome de Miller-Fisher aún no es clara y su asociación con el síndrome de Guillain-Barré está ya establecida.

Objetivo: Presentación de un paciente internado en terapia intensiva.

Caso Clínico: se trata de un paciente de 9 años, masculino, sin antecedentes de importancia, cuyo cuadro se inicia con diarrea, vómitos y fiebre de 72 hs de evolución, por lo que fue atendido en forma ambulatoria; en los días subsiguientes se agregó cefalea y deterioro del sensorio, debido a que presento deterioro progresivo del nivel de conciencia (Glasgow 10/15) y paro respiratorio se realizó intubación endotraqueal, y fue derivado a UTIP del HGNPE para asistencia respiratoria mecánica. Se realizó punción lumbar y el líquido cefalorraquídeo demostró discreta pleocitosis (27 elementos) con glucorraquia y proteinorraquia normal, TAC de cerebro normal. Con diagnóstico presuntivo de meningoencefalitis se inicio tratamiento con ceftriaxone y aciclovir.

A su ingreso a UTIP paciente intubado, sedado, sin signos de déficit neurológico focal. Al suspender goteo de sedación se evidencio cuadro de debilidad muscular generalizada a predominio de miembros superiores, con blefaroptosis y nistagmus bilateral, signo de Babinsky, reflejos osteotendinosos presentes y ausencia de respiración espontánea, no se observaron signos meningeos. Se realizó interconsulta con neurología asumiendo el cuadro como de origen central y se realizó RMN: donde observó una extensa hipointensidad en técnica de T 1 afectando al bulbo raquídeo y a la región dorsal de la protuberancia (subyace al piso del IV ventrículo), la lesión era hiperintensa en técnica FLAIR y de T 2, sin cambios significativos del volumen tisular.

Se administro en forma empírica de gammaglobulina 2 gramos/kilo, previa toma de muestras de LCR y suero para búsqueda de anticuerpos antigangliósido (anti GQ1B, GM1 y GD1A IgG), con diagnóstico presuntivo de Mesencefalitis de Bickerstaff.

En la evolución clínica, hubo recuperación del nivel de conciencia, se objetivó mejoría progresiva del cuadro de debilidad muscular, con recuperación en la movilidad, resolución de nistagmus y Babinsky y pudiendo ser extubado luego de 10 días de ARM. Se realizó nueva punción lumbar al 9° día de internación con citoquímica normal, no evidenciándose disociación albuminocitológica, fue dado de alta a los 25 días de internación con recuperación neurológica completa.

Otros estudios realizados: PCR para herpes y enterovirus, Hemocultivos, VSNF, botulismo en suero y materia fecal, prueba diagnóstica con neostigmina para descartar miastenia gravis, anticuerpos antigangliósidos en LCR y sangre, coprocultivo con búsqueda de *campylobacter* (todos con resultados negativos) y serologías virales de las cuales resulto positiva IgM e IgG para CMV.

Conclusión: la encefalitis de Bickerstaff y el síndrome de Miller-Fisher se han considerado como una única entidad autoinmunitaria, con un rango amplio de presentación que abarca oftalmoplejía y ataxia, en la cual hay un grado variable de presentación de anticuerpos antigangliósidos.

Se trata de un diagnóstico por exclusión, en el que, deben encontrarse oftalmoplejía, ataxia y alteración del nivel de conciencia. Hay algunas ayudas diagnósticas útiles, como pueden ser la identificación de bandas oligoclonales en el líquido cefalorraquídeo y las alteraciones en RM; sin embargo, estas últimas son inespecíficas y frecuentemente se trata de lesiones hipointensas en T1 e hiperintensas en T2, que pueden comprometer tanto el tronco encefálico como los ganglios de la base y el tálamo.

La mayoría de los pacientes generalmente tienen buen pronóstico y evolución. Solo una pequeña proporción de ellos fallece o demuestra una remisión incompleta.

P81

12 AÑOS DE EXPERIENCIA EN ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL (AIJ) CON ETANERCEPT

Pereyra Stanley M, Esquivel M, Herrera Mora C, Brusco I, Pringe A, Cuttica R

Sección Reumatología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde

Introducción: El 5-10% de los pacientes con AIJ son refractarios al tratamiento convencional, necesitando adicionar agentes biológicos como el Etanercept.

Objetivo: Reportar la eficacia, seguridad y causas de suspensión del tratamiento con Etanercept en una cohorte de niños con AIJ.

Materiales y Métodos: Estudio retrospectivo, descriptivo de pacientes con diagnóstico de AIJ (ILAR, Edmonton 2001), en control en nuestro servicio en tratamiento con Etanercept por falta de respuesta a drogas modificadoras de la enfermedad, durante 7 años de seguimiento. Se analizaron 131 historias clínicas seleccionándose 97 pacientes desde enero del 2000 a junio del 2012. Se registro la información a los 0, 6 meses y luego anualmente hasta su suspensión o falta de registro por la derivación a otro servicio. **Análisis Estadístico:** Stata 8 chi cuadrado.

Resultados: del total de 97 pacientes, el 37% fueron de inicio sistémico, 13% oligoarticular, 42% poliarticular, 1% psoriasis y 7% de artritis relacionada a entesitis (SEA). A los 6 meses alcanzaron un ACR Pedi30 75%, ACR Pedi50 65% y ACR Pedi 70 48%. En general todos los subtipos mejoraron a partir del año, sin embargo los pacientes con AIJ sistémica mejoraron menos que los otros subtipos (p 0,672).

La remisión al año en el subtipo sistémico fue 21%, oligoarticular 54%, poliarticular FR(-) 35%, poliarticular FR(+) 37%, psoriasis 100% y SEA 75%. (p = 0.000 entre el grupo no sistémico y el sistémico).

El etanercept fue discontinuado por falla primaria (grupo sistémico en el 30% y grupo no sistémico en un 18%) y por falla secundaria en el 25% y 10% respectivamente.

Durante el seguimiento se reportaron 125 eventos adversos, 9% locales, 0,8% alérgicos, 48% infecciones, 4% gastrointestinales y 11% neurológicos. Hubo 7 pacientes con eventos serios, 6 por internación y uno falleció por falla cardíaca por probable amiloidosis. El 23% no se atribuyó al Etanercept. Ninguno desarrollo tuberculosis ni malignidad.

Además de las características de la enfermedad se evaluó la medicación previa y concomitante.

Conclusiones: en nuestra cohorte el tratamiento con Etanercept fue seguro y eficaz en la mayoría de los niños; principalmente en el grupo de AIJ no sistémica.

P82

EL TRATAMIENTO CON INFILIXIMAB ¿MEJORA EL CRECIMIENTO EN LOS NIÑOS CON ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL?

Esquivel MI, Pereyra Stanley M, Herrera C, Brusco MI, Pringe A, Cuttica RJ.

Sección Reumatología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde

Introducción: El deterioro del crecimiento es una complicación de la AIJ que está asociado al aumento de la producción de citoquinas proinflamatorias como el TNF-alfa.

Objetivos: Determinar si se modifican las variables antropométricas luego de iniciar tratamiento con Infiliximab en pacientes con Artritis Idiopática Juvenil (AIJ).

Material y métodos: Se revisaron 61 historias clínicas de pacientes que recibieron Infiliximab en los últimos 10 años y se escogieron 23 según los criterios del estudio. El 65% eran niñas y la edad promedio del inicio de la droga fue 11,9 años.

Criterios de inclusión: Pacientes con diagnóstico de AIJ (ILAR 95) que a lo largo de su evolución requirieron Infiliximab por al menos 6 meses. No haber recibido otro anti-TNF previamente.

Criterios de exclusión: Datos insuficientes. Padeecer otros trastornos que alteren el crecimiento. Recibir hormona de crecimiento.

Evaluación del crecimiento: Se calculó el Z score para talla (Zt) e índice de masa corporal (Z IMC) cada 6 meses desde 2,5 años antes del infliximab hasta 3,5 años después. Se calculó la velocidad de crecimiento para talla como la diferencia de Zt cada 6 meses (delta Zt). Se compararon las variables antes y después del inicio del Infiliximab en todos los pacientes y por grupos: menores o mayores de 15 años de edad al inicio del infliximab, y con o sin meprednisona.

Análisis estadístico: t-test de muestras pareadas.

Resultados: En el grupo de todos los pacientes (n=23) hubo un aumento promedio de 0,51 puntos del Zt, entre el inicio de la droga y el final de la evaluación (p .002), principalmente en los que la iniciaron antes de los 15 años de edad (n=13) en quienes el Zt aumentó 0,67 puntos (p .002). La mayor velocidad de crecimiento se vio en el período +2 (entre 6 meses y 1 año de tratamiento). Se comparó el promedio del delta Zt del inicio y el período +2 observando una mejoría de 0,42 puntos (p.002). Se comparó el promedio del Z IMC al inicio y 1,5 años después en pacientes que no recibieron corticoides (n=6) observándose una mejoría de 0,42 puntos (p.010).

Conclusión: El tratamiento con Infiliximab mejora la talla final y la velocidad de crecimiento de los pacientes con AIJ.

El IMC aumenta en los pacientes que no reciben corticoides indicando recuperación nutricional.

P83

COMPROMISO HEPÁTICO EN LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO JUVENIL

Esquivel M, Ameruso Y, Herrera C, Kondratiuk G, Pereyra Stanley M, Brusco MI, Pringe A, Cuttica R.

Sección Reumatología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: El compromiso hepático en el Lupus Eritematoso Sistémico Juvenil (LESj) puede ser atribuido a múltiples causas, en la mayoría de los casos es asintomático y se ha reportado en 20 al 50% de los pacientes. Hasta donde sabemos no existen publicaciones que evalúen el compromiso hepático en LESj.

Objetivo: Describir la frecuencia, manifestaciones, posibles causas y evolución del compromiso hepático en una población de pacientes con LESj.

Material y métodos: Revisión retrospectiva de historias clínicas de pacientes con LESj de 2000 a 2010. Consideramos compromiso hepático a la elevación en 1,5 veces de las transaminasas, al menos en dos determinaciones consecutivas.

Resultados: 21 de 81 pacientes (26%) presentaron compromiso hepático. La edad al diagnóstico fue de $13 \pm 1,64$ años, siendo 90,5%

mujeres y en el 52,4% en el debut del LESj. El índice de actividad de la enfermedad (SLEDAI) al momento del compromiso hepático fue en promedio $11,7 \pm 5,4$. Cinco pacientes presentaron ictericia y/o hepatomegalia. Las causas encontradas fueron: medicamentos (n=3), síndrome de activación macrofágica (SAM) (n=2), sepsis (n=2), hepatitis autoinmune (HAI) (n=2) e infección por CMV (n=1). En 11 pacientes el compromiso hepático se atribuyó a actividad del LES, aunque tres de ellos se catalogaron como indeterminados por no haberse realizado serologías virales y/o anticuerpos para HAI. Se realizó biopsia hepática en tres pacientes: dos HAI y uno hepatitis lúpica. Hubo mejoría al tratar la causa desencadenante en 19 pacientes, uno cursó con hepatitis crónica asociada a LES y uno falleció por SAM.

Conclusiones: La AH en LESj es similar a la del LES en adultos, usualmente asintomática, frecuentemente al debut y en relación con actividad de la enfermedad. Es importante descartar siempre otras causas, incluyendo las que puedan amenazar la vida como el SAM. El pronóstico en la mayoría de los casos es favorable.

P84

PÚRPURA DE SCHONLEIN HENOCH. UNA MIRADA INTEGRAL DE UN PROBLEMA PEDIÁTRICO FRECUENTE

Kondratiuk G, Esquivel M, Herrera C, Gómez Sosa J, Pereyra Stanley M, Brusco MI, Pringe A, Cuttica R.

Sección Reumatología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: la púrpura de Schonlein Henoch (PSH) es la vasculitis de pequeños vasos más frecuente en pediatría. Si bien, es de evolución autolimitada, es importante el seguimiento clínico y de laboratorio.

Objetivo: evaluar las características clínicas y terapéuticas de los pacientes con PSH y determinar si alguna de estas permite predecir un curso desfavorable.

Materiales y Métodos: estudio retrospectivo descriptivo de pacientes con diagnóstico de PSH (criterios Ankara 2008) que concurren a nuestro servicio desde el 2004-2011. Se excluyeron pacientes con otras enfermedades reumatológicas y hematológicas, menores de 12 meses de edad e historias clínicas incompletas.

Análisis estadístico: SPSS.

Resultados: de un total de 177 pacientes, 89 eran niñas, 88 niños (relación 1:1). La edad media al inicio de la enfermedad: 7,8 años (1,6-17,8). El tiempo de seguimiento medio: 95,5 días.

El 12% (22) presentó recaída de la enfermedad y el 9% (16) recidiva. El compromiso en las recaídas fue: 7% (13) cutáneo y 3% (5) abdominal. 72 pacientes (40%) requirieron internación. El 30% recibió corticoides. De estos, el 8% fue por vía endovenosa.

Existe asociación significativa entre el compromiso renal y abdominal ($p < 0,001$) y de este último con el articular ($p < 0,0001$).

Conclusiones: el estudio no arroja asociaciones significativas en relación a la edad, sexo y tipo de compromiso (abdominal, renal y articular) sin embargo, el compromiso abdominal se relaciona con un aumento de la frecuencia del compromiso renal. Se requieren nuevos estudios para validar nuestros resultados.

P85

SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO SECUNDARIO. LA EXPERIENCIA DE UN HOSPITAL DE REFERENCIA PEDIÁTRICO.

Herrera C, Esquivel M, Gomez Sosa J, Kondratiuk G, Pereyra Stanley M, Brusco MI, Marcantoni MB, Pringe A, Díaz H, Elena G, Veber S, Cuttica R.

Sección Reumatología, Unidad Hematología, Unidad Inmunología. Hospital General de Niños Pedro de Elizalde

Introducción: El síndrome de activación macrofágica (SAM) se considera un subtipo de síndrome hemofagocítico (SH), se divide en primario y secundario. Se trata de una emergencia médica que requiere una alta sospecha para un abordaje precoz.

Objetivo: Evaluar las características clínicas, de laboratorio y terapéuticas más frecuentes en el SH de causa reumatológica y compararlas con aquellas no reumatológicas. Describir el pronóstico de dichas entidades.

Materiales y Métodos: Trabajo retrospectivo descriptivo de 16 pacientes con SAM seguidos por Servicios de Reumatología, Hematología e Inmunología del Hospital de Niños "Pedro de Elizalde", los últimos 5 años. Se establecieron las características demográficas, clínicas y de laboratorio de acuerdo a los criterios de la Sociedad Internacional del Histiocito y Ravelli (SAM). Se los clasificó como SH asociado a enfermedad del tejido conectivo (ETC) y no asociada a ETC. **Análisis Estadístico:** SPSS.

Resultados: Se evaluaron 16 pacientes, 10 con ETC y 6 sin ETC. 12 niñas (7 ETC) y 4 niños (3 ETC), relación 3:1. Edad media: ETC 12,2 años y sin ETC 6 años ($p < 0,023$). Presentaron ETC, 5 AIJ sistémica, 2 LES, 1 Wegener, 1 DMJ y 1 Sd. Superposición). Los desencadenantes fueron: actividad de la enfermedad, infecciones e introducción de la medicación con una relación no significativa. Se encontró mayor presencia de esplenomegalia e ictericia en los pacientes sin ETC ($p < 0,026$ y $0,024$ respectivamente). No hubo otras diferencias clínicas o de laboratorio.

Relación	p
ETC-esplenomegalia (0/2 LES, 3/5 AIJ, 1/3 otras, 6/6 sin ETC)	0.045
ETC-hemofagocitosis (0/3 AIJ, 2/2 LES, 3/3 otras)	0.042
Edad-esplenomegalia (7,5 con compromiso -14 sin)	0.012
Edad- SNC (3,2 con compromiso -12,1 sin)	<0.001
Sexo-mortalidad (niños 3/4 y niñas 1/12)	0.027

Conclusiones: Los pacientes con ETC eran mayores que aquellos sin ETC. El compromiso del SNC se presentó a edades más tempranas en ambos grupos. La esplenomegalia se presentó en todos los pacientes sin ETC, y en el 40% con ETC. Observamos presencia de hemofagocitosis en pacientes con LES y otras ETC. El sexo masculino se asoció con mayor mortalidad.

P86

TUBERCULOSIS EN EL CURSO DEL TRATAMIENTO DE NIÑOS CON ENFERMEDADES DEL TEJIDO CONECTIVO

Ameruso Y, Kondratiuk G, Gomez Sosa MJ, Cervetto V, Marcantoni M, Brusco MI, Pringe A.

Sección Reumatología, Unidad Hematología, Unidad Inmunología. Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: Actualmente, la importancia clínica de la tuberculosis (TB) se define por las altas cifras de infectados que se aproximan al tercio de población mundial. El riesgo de desarrollar la enfermedad tras una primoinfección y padecer formas graves es mayor en niños pequeños. Los grupos de riesgo, se mencionan los pacientes transplantados, pacientes HIV, con insuficiencia renal crónica, desnutridos graves y pacientes que reciben terapia corticoidea ó con otros agentes inmunosupresores. De aquí se desprende un grupo importante, los pacientes con enfermedades del tejido conectivo (ETC).

Objetivo: Evaluar las características clínicas de TB en niños con ETC.

Material y Métodos: Estudio retrospectivo descriptivo.

Criterios Inclusión: Pacientes con diagnóstico de ETC, durante el transcurso de cualquier tratamiento por su enfermedad de base se realizó diagnóstico de TB (primoinfección o enfermedad).

Población: Pacientes diagnóstico de ETC que concurren al Servicio Reumatología Hospital de Niños "Pedro de Elizalde" en los últimos 14 años.

Resultados: De 2330 pacientes con enfermedad reumática diagnosticados desde Enero de 1998 hasta Junio de 2012, solo 7 (0.30%) desarrollaron TB en el curso del tratamiento, 5 de ellos presentaron Enfermedad y 2 Primoinfección. Con predominio de mujeres, 4 (57.15%) sobre varones, 3 (42.85%) Diagnósticos de enfermedad reumática: Artritis Idiopática Juvenil (AIJ) Sistémica 2, (28.57%), AIJ Poliarticular FR (+) 1, (14.28%), Enfermedad Mixta del Tejido Conectiva (EMTC) 1, (14.28%), Esclerodermia Sistémica 1, (14.28%), Enfermedad de Takayasu 1, (14.28%), Dermatomiositis Juvenil (DMJ) 1, (14.28%). Con un

tiempo de evolución de la enfermedad de base al diagnóstico de TB de 5,8 años. (1,5-14 años) y una edad de presentación de TB de 13,54 años (8,10 – 18,10 años). El diagnóstico de TB se realizó por Pesquisa de Inmunosuprimido en 3 pacientes (42.85%). Un paciente (14.28%) presentó compromiso articular por TB y tres (42.85%) presentaron compromiso pulmonar, de estos últimos; dos se manifestaron como Síndrome de Impregnación y uno además presentó paniculitis tuberculosa. Solo uno de ellos presentó catastro familiar positivo (14.28%)

Pacientes	PPD	Rx Tórax	Cultivo M. Tuberculosis	Tratamiento	Duración (meses)
1	-	-	+	HRZE	9
2	-	+	+	-	-
3	+	+	+	HRZE	9
4	+	+	+	HRZE	9
5	+	-	-	H	6
6	+	+	-	HRZE	9
7	+	-	-	H	6

Al momento del diagnóstico de TB se encontraban recibiendo: 1(14.28%) Metotrexato, dos Metotrexato y corticoides (28.57%), 1 corticoide y Ciclofosfamida (14.28%), 1 corticoide y Biológico (14.28%) y 2 corticoide, Metotrexato y Biológico (28.57%): Anti-IL6 y Anti-TNF. La mortalidad de los pacientes que desarrollaron TB fue de 14.28% (1paciente).

Conclusión: En el paciente en tratamiento con ETC es imprescindible la pesquisa de tuberculosis dado que en el 42.85% de los mismos se realizó diagnóstico por dicho método. Observamos que tanto a menor edad del diagnóstico de enfermedad de tejido conectivo como de tuberculosis, peor es el pronóstico.

P87

REVISIÓN DEL USO DE LA IMÁGENES EN EL DIAGNÓSTICO DE MALROTACIÓN INTESTINAL.

Vázquez C, Kuzmicz N, Astudillo L, D'Ambrosio L, Soto A, Rinaldi A, Lonegro L

División de Radiodiagnóstico Hospital General de Niños Pedro de Elizalde

Introducción: la malrotación intestinal, reconocida radiológicamente por la posición anormal de la unión duodenoyeyunal, es una anomalía de la rotación (parcial o completa) y de la fijación de las asas del intestino medio alrededor de los vasos mesentéricos superiores. La mal posición del intestino no causa problemas por sí misma, sin embargo la mala fijación acompañante predispone al intestino a rotar sobre un pedículo anormalmente estrecho (vólvulo de intestino medio) con la posibilidad de ocluir estructuras vasculares y provocar isquemia. Habitualmente existen además bandas fibrosas peritoneales (bandas de Ladd) que pueden producir obstrucción duodenal.

La seriada gastroduodenal (SGD) continúa siendo el estudio de elección para el diagnóstico de esta entidad. Es importante conocer la existencia de variantes normales de la unión duodenoyeyunal, lo que requiere una adecuada realización del estudio e interpretación del mismo.

Objetivo: revisar los aspectos embriológicos, epidemiológicos, clínicos e imagenológicos más importantes de esta patología, haciendo hincapié en los hallazgos radiológicos que permiten su diagnóstico y el de sus complicaciones.

Población: pacientes de 0-18 años con diagnóstico de malrotación intestinal que se incluyeron en los diferentes trabajos analizados.

Materiales y Métodos: se realizó una búsqueda bibliográfica en PubMed, RadioGraphics y base de datos Cochrane; se analizaron retrospectivamente los hallazgos radiológicos de los pacientes diagnosticados en nuestro servicio en el periodo comprendido entre agosto 2011 y agosto del 2012.

Resultados: se analizaron los artículos obtenidos según las estrategias

de búsqueda utilizadas, coincidiendo los hallazgos del servicio con los de la literatura.

Conclusión: dependiendo del nivel de la obstrucción intestinal visualizada en la radiografía simple de abdomen se valorará la realización de SGD. Los hallazgos radiológicos a tener cuenta son: la posición de la unión duodenoyeyunal y de las asas yeyunales y signos específicos como el duodeno en "sacacorchos" o en "Z". Si el diagnóstico es dudoso debe realizarse un colon por enema para visualizar la posición cecal, que puede ser normal en el 20% de los casos. La ecografía valorará la posición relativa de la arteria y vena mesentérica superior, que se encuentra alterada en el 60% de los pacientes. La presencia del signo del remolino visible por Doppler, identifica al ultrasonido como un buen método de diagnóstico de vólvulo del intestino medio.

P88

DISPLASIA SEPTOÓPTICA EN PEDIATRÍA

Villegas N, Hernández C, Figueroa V, Brunetto O.

División Endocrinología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde

Introducción: La displasia septoóptica (DSO) es una enfermedad congénita, multifactorial, con una evolución progresiva. Se caracteriza por la presencia de 2 de los 3 siguientes criterios: Hipoplasia de nervio óptico, hipoplasia pituitaria con alteraciones endocrinas variables y alteraciones cerebrales de la línea media. Su etiología se relaciona con alteraciones tempranas en el desarrollo del cerebro anterior.

Objetivo: Describir las características epidemiológicas de los pacientes con DSO en seguimiento en el servicio de Endocrinología del Hospital de Niños Pedro de Elizalde.

Material y Método: Estudio descriptivo, observacional.

Población: Se realizó una revisión sistemática de nueve historias clínicas de pacientes con DSO seguidos en la División Endocrinología del Hospital de Niños Pedro de Elizalde, desde el 1 de enero del año 2002 al 1 de agosto del año 2012.

Resultados: (ver tabla al finalizar los resúmenes pág. 71)

Conclusión: Se ha observado la derivación precoz al servicio de endocrinología principalmente por los médicos pediatras. La mayoría de los pacientes han presentado durante el periodo neonatal hipoglucemias con convulsiones.

La alteración por neuroimágenes más frecuente es la agenesia del septum pellucidum.

Dado la alta frecuencia de trastornos endocrinos en esta patología, y observando que el 77 % de nuestros pacientes presentaron hipoglucemias en los primeros meses de vida, es importante realizar una derivación precoz a endocrinología para su evaluación y tratamiento adecuado.

P89

ESPONDILILIS EN LA ADOLESCENCIA

Vacarezza SM, D'Errico C, Martins L, Nakab A, Otamendi M, Piazza C, Pringe A

Servicio Hospital de Día Polivalente Hospital General de Niños Pedro de Elizalde

Introducción: El dolor de espalda es una queja relativamente frecuente en niños y adolescentes y su diagnóstico diferencial es extenso. Es fundamental un interrogatorio y examen físico exhaustivo asociados a pruebas de imagen, para descartar cualquier proceso patológico en los pacientes con dolor persistente. La espondililisis es una lesión adquirida que se ve en el 4 al 6 % de la población adulta. Es más común en deportistas especialmente en jugadores de fútbol americano, producida por hiperextensión repetida en la que la carilla articular inferior vertebral impacta sobre la pars interarticularis, aparece como una fractura de estrés, que puede evolucionar a pseudoartrosis. La lesión es más común en L5, pudiendo ser más alta, un 5 % de los casos se asocia a espondililistésis (desplazamiento anterior) y es una causa frecuente de dolor lumbar en adolescentes. Mientras que en el paciente asintomático esta patología no requiere tratamiento en los que presentan dolor se aconseja reposo, fisioterapia AINE y uso de ortésis. Se propone la cirugía cuando dichas medidas no resuelven los síntomas.

Objetivo: Presentar un típico caso de patología traumatológica en adolescentes con dolor lumbar.

Caso Clínico: Paciente de 17 años de edad que luego de una práctica de rugby comienza con dolor lumbar, sin recordar antecedente traumático significativo. Consulta a nuestro servicio para realizar TAC de caderas que se informa como normal. Presentando al examen físico inicialmente cojera y limitación a la rotación externa de cadera derecha. Se solicita laboratorio completo y colágenograma para descartar enfermedad reumática que se informa como normal salvo un Fan+ en títulos bajos que puede ser normal en población general.

Se realiza centellograma óseo que informa imagen hipercaptante en 4^a Vértebra de columna lumbosacra que se proyecta a ambos pedículos con franco predominio derecho.

El paciente consulta nuevamente al servicio por persistir dolor lumbar derecho a pesar de analgesia con franca limitación a la flexoextensión de columna lumbar. Se realiza TAC lumbosacra que informa listesis de L4.

Conclusión: Ante un adolescente con dolor lumbar persistente, es fundamental que el pediatra jerarquice los diagnósticos diferenciales basándose en los antecedentes del paciente.

P91

ERITEMA NODOSO: MANIFESTACIÓN INICIAL DE TUBERCULOSIS. PRESENTACIÓN DE UNA SERIE DE CASOS.

Macha Marín EM, Sarmiento V, Ragone L, Pawluk V.

División Neumotisiología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde

Introducción: El eritema nodoso es una manifestación cutánea indicador de la infección tuberculosa; es una reacción de hipersensibilidad. Generalmente su aparición coincide con el viraje tuberculínico, luego del contacto con un enfermo bacilífero.

Objetivo: Presentar 6 casos de eritema nodoso asociado a tuberculosis infantil en niños que fueron atendidos en nuestro servicio en los últimos 4 años.

Resultados:

Caso 1: Niño de 11 años, con eritema nodoso en miembros inferiores, asintomático respiratorio, PPD 14mm; foco de contacto no conviviente. Rx de tórax: adenopatías hiliares, VSG 45mm/1^oh. Diagnóstico: TBC pulmonar moderada. Tratamiento: isoniacida (H), rifampicina (R), pirazinamida (Z). Buena evolución de las lesiones.

Caso 2: Niña de 10 años, con eritema nodoso en miembros inferiores de 1 mes de evolución, asintomática respiratoria, contacto TBC conviviente, PPD 18mm flictenular, Rx tórax: adenopatías hiliares. VSG 50mm/1^oh. Diagnóstico: TBC pulmonar moderada. Tratamiento: HRZ; al mes las lesiones resolvieron.

Caso 3: Niña de 13 años con eritema nodoso de 2 meses de evolución. PPD 5mm flictenular, sin contacto con bacilífero. VSG 99 mm/1^oh. Cultivo de esputo positivo. Diagnóstico: TBC grave. Tratamiento: HRZE (etambutol). Lesiones resueltas al mes.

Caso 4: Niña de 14 años, con eritema nodoso en miembros inferiores de 3 semanas de evolución, pérdida de peso, tos seca y dolor torácico. Contacto con bacilífero. PPD 5mm, Rx tórax: adenopatías hiliares. VSG 137 mm/1^oh. Diagnóstico: TBC pulmonar grave. Tratamiento: HRZE.

Caso 5: Niño de 5 años, consulta por adenopatía submaxilar y eritema nodoso de 1 mes de evolución, asintomático respiratorio. PPD 20mm, contacto con sintomático respiratorio, Rx tórax: adenopatías hiliares. Cultivo biopsia de adenopatía submaxilar *Mycobacterium tuberculosis*. Diagnóstico: TBC ganglionar periférica y pulmonar primaria. Tratamiento: HRZE. Resolución de las lesiones cutáneas al mes.

Caso 6: Paciente de 16 años, presenta eritema nodoso, de 1 mes de evolución, asintomática respiratoria. PPD 10mm, contacto con sintomático respiratorio, cicatriz de complejo primario no tratado en imágenes del tórax. Diagnóstico TBC moderada, inicia tratamiento HRZ, sin lesiones al mes.

Conclusiones: El eritema nodoso es una manifestación cutánea de la TBC, dado que su presentación es compartida con otras enfermeda-

des y que en nuestro medio tiene un incremento en su incidencia, debe incluirse a la TBC dentro de los diagnósticos diferenciales.

P92

ESCROFULODERMA. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Macha Marín EM, Ragone L, González NE, Delgado M.

División Neumotisiología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde

Introducción: La escrófula es una forma de TBC subcutánea, que origina abscesos fríos y destrucción secundaria de la piel suprayacente, por extensión a la piel de un foco tuberculoso contiguo, por lo general linfático u óseo; la localización más frecuente es la cervical, la submandibular y supraclavicular, también se han descrito en otras localizaciones como a nivel axilar, inguinal, mesentérica, mediastínica e intramaria. Es de evolución crónica y frecuente fistulización.

Objetivo: Presentar un caso de escrofuloderma inguinal en un niño de 3 años.

Resultados: Niño de 3 años, argentino, internado por lesión de 1 mes de evolución, de tipo tumoral, exoftítica, eritematosa, en región inguinal derecha; friable, adherida a planos profundos, indolora, acompañada de adenopatía lateral inguinal. Recibió 14 días de antibiótico oral con escasa respuesta, por lo que se internó para tratamiento EV y realización de biopsia. Se hallaba asintomático respiratorio. PPD 15mm. Contacto con sintomático respiratorio. Ecografía de lesión hipoecoica heterogénea de 31 x 22 mm, con vascularización aumentada, que contacta con plano muscular; desde la piel llega a una profundidad de 22 mm. **Laboratorio:** GB 9770 (0/32/1/22/37/8) Hb 10,9 mg/dl, Hto 34%, VSG 15mm/1^o hora, GOT 28 U/L GTP 17 U/L. HIV negativo. Rx de tórax: adenopatías hiliares mediastínicas. **Fondo de ojo:** normal.

Ecografía Abdominal: se observan 3 adenopatías homogéneas en fosa iliaca derecha de 9 mm cada una, por delante de los vasos iliacos. Imagen hipoecoica de 20 x15 mm por delante de los mismos que podría corresponder a conglomerado ganglionar. Muy escaso líquido libre en parietocólico derecho, se observan ganglios mesentéricos a nivel periumbical de 7 mm cada uno.

Biopsia de la lesión inguinal: inflamación aguda necrotizante, tejido de granulación. Baciloscopía y cultivo de la biopsia: *Mycobacterium tuberculosis*. Diagnóstico: Escrofuloderma. Tratamiento: Isoniacida, Rifampicina, Pirazinamida, Etambutol.

Conclusiones: La TBC cutánea no es una forma frecuente en nuestro medio, por lo cual ante lesiones que no responden al tratamiento antibiótico convencional o de evolución tórpida es necesaria la sospecha diagnóstica. La punción aspiración con aguja fina o la biopsia ganglionar de tipo escisional son herramientas para arribar al diagnóstico y finalmente el cultivo lo confirma.

P93

FORMA DE PRESENTACIÓN Y EVOLUCIÓN DE 3 HERMANOS CON ADRENOLEUCODISTROFIA

Paschetta R, Rodríguez Saá M, Brunetto O.

División Endocrinología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde

Introducción: La adrenoleucodistrofia (ALD) es una enfermedad metabólica con herencia recesiva ligada al X producida por la mutación del gen ABCD1; su incidencia es de 1 en 17000 recién nacidos. Existen 3 formas clínicas principales de la enfermedad: cerebral infantil, adrenomieloneuropática y asintomática. Produce desmielinización progresiva del sistema nervioso e insuficiencia adrenal (IA) en los casos más severos. El trasplante de médula ósea es curativo en pacientes seleccionados.

Objetivo: Describir la forma de presentación, diagnóstico y evolución de tres hermanos con ALD.

Caso clínico: Se presentan 3 hermanos con ALD, sin antecedentes perinatólogicos relevantes. Antecedentes familiares: dos tíos maternos con trastornos de aprendizaje. Caso índice: el segundo hermano, derivado a los 4 años y 6 meses por hiperpigmentación y astenia de seis meses de evolución. Como antecedente: internación a los 3 años y 6 meses por deshidratación grave y episodio convulsivo con hiponatremia (131 mEq/l) e hipoglucemia (12 mg/dl). Al examen físico: peso

y talla entre percentilo 25-50, hiperpigmentación cutánea. Se solicita: ACTH > de 1250 pg/ml, cortisol 2.35 mcg/dl, Na 135 meq/l, K 5 mEq/l, glucemia 74 mg/dl, rutina normal, AGCML elevados. Glándulas adrenales hipercogénicas, de tamaño conservado por ecografía. RMN cerebral normal. Con diagnóstico de IA secundaria a ALD inicia tratamiento con hidrocortisona y aceite de Lorenzo.

Son evaluados sus dos hermanos varones. El mayor (6 años 10 meses) presentaba hiperpigmentación cutánea y laboratorio compatible con IA secundaria a ALD. El menor (2 años 11 meses) se encontraba asintomático, con eje adrenal normal y AGCML elevados. RMN cerebral y ecografía suprarrenal normales ambos. El menor inició corticoterapia por desarrollo de IA al año y medio de seguimiento. Los 3 requirieron tratamiento sustitutivo con mineralocorticoides y reciben aceite de Lorenzo. El caso índice presentó deterioro neurológico progresivo, sus hermanos se encuentran en valoración pretransplante.

Conclusión: La ALD es la enfermedad peroxisomal más frecuente. En su forma severa produce degeneración progresiva del sistema nervioso e insuficiencia adrenal. Debe estudiarse sistemáticamente en todo varón con insuficiencia adrenal primaria y tras su diagnóstico es fundamental el screening familiar.

P94

TUMOR ENDOBRONQUIAL EN PEDIATRÍA

Piazza C, Bellia Munzón G, Bellia Munzón P, D'Errico C, Martins L, Nakab A, Otamendi M, Rodríguez V, Stadelman A, Vacarezza S.

Servicio Hospital de Día Polivalente Hospital General de Niños Pedro de Elizalde

Introducción: Los tumores endobronquiales son poco frecuentes en pediatría. La mayoría suelen ser benignos y de diagnóstico dificultoso. Se describen con mayor frecuencia los tumores carcinoides o carcinomas mucoepidermoides. La broncoscopia tiene un rol importante en el diagnóstico. La cirugía con resección completa conservadora, suele ser el tratamiento de elección en la mayoría de los casos.

Objetivo: Presentar una paciente con síntomas respiratorios de varios meses de evolución que no resuelven con tratamiento convencional. Lo cual debe hacer sospechar en la práctica clínica patologías poco frecuentes con síntomas de presentación habituales, que muchas veces confunden sospecha diagnóstica inicial.

Caso clínico: Niña de 10 años con tos y disnea a esfuerzo moderado, sin antecedentes de patología respiratoria, interpretada como broncoespasmo y luego neumonía.

Recibe tratamiento habitual sin respuesta.

Ante la persistencia de síntomas se realiza Rx tórax dentro de límites normales, TAC de tórax donde se constata obstrucción de casi 100% del bronquio fuente izquierdo. Fibrobroncoscopia tumor endoluminal.

Anatomía patológica: carcinoma mucoepidermoide.

Conclusión: Ante un paciente que presenta síntomas respiratorios persistentes que no responden a tratamiento convencional, pensar que pueden deberse a manifestación de patología tumoral entre otras patologías poco frecuentes.

P95

RADIACIONES IONIZANTES EN PEDIATRÍA: EVALUACIÓN DE CONOCIMIENTO SOBRE IMPACTO EN LA SALUD. PRESCRIPCIÓN E INTERACCIÓN CON ESPECIALISTA EN RADIODIAGNÓSTICO.

Gil SM, Cairoli H, Chimera G, Masu G, Plana I, Lonegro L.

Unidad Pediátrica Ambiental, División Radiodiagnóstico Hospital General de Niños Pedro de Elizalde

Introducción: La radiación ionizante (RI) ha sido reconocida y clasificada por la OMS como un carcinógeno y en particular en los niños por iniciar, promover y desarrollar cambios celulares que conducen al cáncer. Estudios epidemiológicos demostraron que individuos expuestos a altos niveles de RI tienen un riesgo aumentado de desarrollar cáncer, particularmente leucemia en niños y jóvenes y más tardíamente en la vida, cáncer de mama y tiroides. Los niños tienen una vulnerabilidad particular a las RI por estar en un período de crecimiento y división celular que les proporciona mayor radio sensibilidad y tener una expectativa

de vida más larga, con probabilidades de mayor exposición. En la práctica pediátrica con frecuencia se utilizan RI para diagnóstico, sea en estudios simples como complejos, utilizando dosis mayores que pueden representar un factor de riesgo para la salud. A pesar de los esfuerzos de los especialistas en radiodiagnóstico en pediatría (RDP) de apelar a la justificación de los pedidos de manera de no sobreexponer a los niños y de poder recurrir a otros métodos igualmente beneficiosos pero con menor riesgo como la ultrasonografía (USG), diversas situaciones pueden aumentar la sobreexposición por prescripción médica.

Objetivo: Evaluar el conocimiento sobre el impacto de las RI en la salud, la prevalencia de los estudios de RD y la interacción con el especialista en radiodiagnóstico.

Material y método: Estudio transversal y descriptivo. Se distribuyeron 140 encuestas para ser autoadministradas en los servicios de internación, áreas críticas y consultorios externos (clínica pediátrica y especialidades). Se excluyeron a los médicos en formación. Al cabo de una semana se recolectaron para su análisis cuantitativo y cualitativo.

Resultados: se respondieron 115 encuestas (82 %), edad X: 44 años; 63% mujeres. 90,4% piensa que las RI pueden dañar la salud. Al momento de hacer la prescripción 90 % piensa en las radiaciones que recibe el niño y evalúa otra alternativa de diagnóstico; 33% no consulta con especialista de RDP para solicitar estudios complejos. 33% piensa que las RI pueden asociarse con náuseas y vómitos; diarreas 31%; debilidad 25%; pérdida de cabello 44%; quemaduras en la piel 45%; cáncer 75%; alteraciones en el hemograma 55%; alteraciones genéticas 70% y hemorragias 28.7%.

Conclusiones: Si bien existe un conocimiento general sobre el impacto de las RI en la salud, creemos que es necesario reforzar la especial radiosensibilidad de los niños y su expectativa de vida, a fin de decidir conjuntamente con el especialista en RD los estudios que minimizarán los riesgos por su utilización.

P96

ESPASMOS INFANTILES, SERIE DE CASOS

Bazán R, Rozitchner M, Schwartzberg T, Binelli A.

Unidad Neurología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde

Introducción: El síndrome de West es una encefalopatía epiléptica que se presenta entre el cuarto y noveno mes de vida que produce un retraso madurativo debido a las crisis convulsivas que presenta, se caracteriza por presentar espasmos (en flexión, extensión o mixtos) y un electroencefalograma con ipsarritmia.

Objetivo: Presentar una serie de pacientes que consultaron en el último año a la unidad de Neurología del Hospital Pedro De Elizalde por episodios de espasmos con sospecha clínica de síndrome de West.

Población: Pacientes menores de 2 años de edad que son evaluados en la unidad de Neurología.

Materiales y Métodos: Se realizó una revisión de Historias Clínicas y estudios complementarios de los pacientes evaluados en la Unidad de Neurología que comenzaron con clínica de espasmos en el último año.

Resumen: Presentamos una serie de 18 pacientes menores de un año de edad, que concurrieron a la unidad de neurología y actualmente 14 pacientes se encuentran en seguimiento. En la revisión se registraron 10 casos de síndrome de West (criptogénico, idiopáticos y sintomático), 2 casos de espasmos en pacientes epilépticos, 2 casos de cólicos del lactante. En los pacientes diagnosticados con síndrome de West, se implementó como terapéutica inicial: vigabatrim y piridoxina; a los que presentaron mala respuesta se les agregó topiramato; y a los refractarios a estas dos medicaciones, se les indicó ACTH.

Conclusión: Observamos en nuestra serie de casos que la mayoría de los pacientes que concurrieron a la consulta por presentar espasmos, fueron diagnosticados con Síndrome de West. Por lo

que consideramos importante tener en cuenta los espasmos (en flexión y/o en extensión) como elemento principal para la sospecha diagnóstica del síndrome de West.

P97

HEMATEMESIS Y BICITOPENIA, A PROPÓSITO DE UN CASO.

Gugliermo L¹, Címbaro Canella H¹, Cortez N¹, Domínguez P¹, Morales P¹, Muriega P¹, Zaslavsky V¹, Cancellara A³

¹Residencia Clínica Pediátrica, ²Médica de Planta Unidad de Internación de Enfermedades Infecciosas, ³Jefe de Unidad de Internación Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: La cavernomatosis de la vena porta es una entidad clínica que se asocia con hipertensión portal prehepática siendo en la infancia la causa principal de esta última. Suele presentarse con un cuadro de hematemesis con o sin melena, esplenomegalia, red colateral de vasos y, en etapas tardías, pancitopenia. Numerosas causas como deshidratación, trastornos de la coagulación y sepsis, entre otras, se describen como factores de riesgo pero la canalización umbilical ha sido considerada como la principal responsable de la formación de trombos en la vena porta.

Objetivos: Exponer nuestra experiencia clínica en una niña de 7 años de edad a la que se arriba al diagnóstico de cavernoma de la vena porta con antecedentes que se asocian a esta entidad.

Caso clínico: Niña de 7 años de edad con síndrome de Down que consulta por enterorragia y fiebre de 38°C de 24 horas de evolución.

Antecedentes: nacida de término, alto peso para la edad gestacional, que fue operada a los seis días de vida por atresia duodenal requiriendo internación en terapia intensiva con canalización umbilical. Presentó múltiples internaciones por hemorragias digestivas, sepsis, desnutrición y bicitopenia. Al ingreso en sala epistaxis con descompensación hemodinámica. Realizan medidas generales de sostén que incluyen transfusión con glóbulos rojos desplasmatizados a 10 ml/kg. Hemograma con frotis descarta blastos en sangre e informa anemia normocítica, normocrómica secundaria a sangrado activo. Presenta nuevo episodio de melena. Se realiza nueva transfusión y se indica propanolol 1mg/kg/día, sucralfato 5ml cada 6 hs, ácido fólico 1mg día. El servicio de gastroenterología realiza fibroendoscopia digestiva alta donde hallan várices esofágicas. Realizan banding de las mismas. Se realiza ecografía doppler que describe múltiples imágenes anecoicas tortuosas en hilio hepático vascularizadas compatible con cavernomatosis de la vena porta. Permanece internada por 15 días con buena evolución. Egresos con indicación de propanolol 1mg/kg/día, omeprazol 20 mg/día y seguimiento por servicio de gastroenterología.

Conclusión: Destacamos la importancia epidemiológica de la trombosis de la vena porta como causal de hemorragia digestiva alta en la población pediátrica. Para jerarquizar su sospecha en la práctica diaria es fundamental, además de la clínica, conocer y valorar los antecedentes, sobre todo los perinatólogos, del niño en cuestión.

P98

TUBERCULOSIS DE LA PARED TORÁCICA. A PROPÓSITO DE UN CASO

Bigliati MS, Badani MI, Rivas E, Sarmiento V, Gonzalez NE.
División Neumotisiología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde

Introducción: La afectación ósea de la tuberculosis (TB) se observa con mayor frecuencia en niños que en adultos. La pared torácica es una localización poco frecuente, constituye entre el 1 al 5 % de los casos de TB osteoarticular. La llegada del *Mycobacterium tuberculosis* a la pared torácica puede producirse por vía linfohemática desde un foco primario pulmonar. La segunda vía en orden de importancia, es la quirúrgica. Ésta se produce a partir de un doble mecanismo: el trauma operatorio y la infección subyacente.

Objetivo: Presentar un caso de TB de pared torácica.

Caso Clínico: Paciente de 7 años de edad con diagnóstico Síndrome de Turner a quien se le realizó cirugía correctiva de coartación de aorta; evolución con un granuloma en la herida quirúrgica que fue resecado y tratado con antibióticos.

Al año presenta internación por neumonía. Durante el interroga-

torio surge contacto conviviente con enfermo de TB pulmonar, bacilífero, con mala adherencia al tratamiento. Debido a la persistencia de la imagen radiológica, se le realizaron PPD y baciloscopias de esputo, las cuales fueron negativas. Con esos resultados desestiman el diagnóstico de TB.

Posteriormente presentó 2 nuevos granulomas en el mismo sitio de la herida quirúrgica, se toman nuevas muestras, y en la anatomía patológica de partes blandas se informa la presencia de BAAR, y en hueso osteomielitis crónica en actividad. En el cultivo para gérmenes comunes se observó la co-infección con *Staphylococcus aureus*.

En las imágenes tomográficas del tórax se observó compromiso costal, de tejidos blandos y del pulmón subyacente.

Con diagnóstico de TB pulmonar y extrapulmonar osteoarticular se indicó tratamiento con isoniacida, rifampicina, pirazinamida y etambutol, 2 meses; seguido de isoniacida y rifampicina 7 meses. Se administró tratamiento concomitante con trimetoprima sulfametoxazol de la co-infección bacteriana.

Conclusión: Ante un paciente con diagnóstico de neumonía y regular evolución clínica, en contacto conviviente con enfermo bacilífero, no desestimar el diagnóstico de TB aún con PPD y baciloscopías de esputo negativas.

Tener en cuenta que los procedimientos quirúrgicos de la zona afectada por una TB activa pueden propagar la infección por contigüidad o favorecer su diseminación linfohemática.

P99

NEUMOTÓRAX ESPONTÁNEO COMO COMPLICACIÓN DE BRONQUIOLITIS

Seminario M, Perez Liendo ME, De Lillo L, Fretes N, Giorgetti MB, Radzichowski T.

CEM 5 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde

Introducción: La bronquiolitis (BQL) es la enfermedad pediátrica más frecuente durante los dos primeros años de vida, su etiología es viral siendo el virus sincicial respiratorio (VRS) el más aislado. Entre las complicaciones encontramos atelectasias, sobreinfección bacteriana e insuficiencia respiratoria que determina en muchos niños la necesidad de ventilación mecánica (VM). El neumotórax espontáneo (NE) es una complicación muy poco frecuente durante el curso de la BQL.

Objetivo: Describir dos casos de BQL aguda, que presentaron NE como complicación durante su internación.

Caso 1: paciente femenino de 11 meses (M) de edad, RNT/PAEG presentó SDRA, por lo cual requirió 2 días de VM. Luego cursó dos cuadros de BQL ambulatorios a los 4 y 10 M.

La paciente es derivada de otro nosocomio y se interpreta el cuadro como BQL moderada, aislando *Metapneumovirus* de secreciones nasofaríngeas (SNF). A los 3 días de internación presenta como complicación un NE de grado I y el Servicio de Cirugía realiza drenaje pleural. A las 24 hs. presenta empeoramiento de la clínica respiratoria, por lo que pasa terapia intensiva (TI) donde recibe VM por 4 días.

Regresa a sala luego de 11 días de TI, requiriendo aun oxígeno por cánula nasal. Se otorga alta hospitalaria a los 17 días de internación total.

Caso 2: niña de 8 M de vida, RNT/PAEG, como antecedente presentó a los 7 M un episodio de BQL de tratamiento ambulatorio. Comienza 7 días previos a la internación con fiebre y tos, por lo que consulta a guardia internándose por BQL moderada con hipoxemia aislándose VSR de SNF. Al 4º día de internación en la placa de tórax se evidencia NE grado II, por lo que cirugía coloca un tubo de avenamiento pleural. Luego del procedimiento pasa a TI por requerir oxígeno por mascarilla reservorio. Retorna sala de internación y al 8º día se retira drenaje. Por buena evolución clínica se otorga alta hospitalaria luego de 13 días de internación.

Conclusión: El NE es una complicación muy poco frecuente de BQL. Aunque la incidencia sigue siendo desconocida y se limita solamente a informes de casos, la literatura señala valores cerca-

nos al 0,6% entre los niños con infección por VSR. Por los casos de NE en BQL, fuera de VM, es sorprendentemente baja en comparación con la prevalencia de esta enfermedad. Aunque es difícil dar sugerencias basadas en pocos casos, pensamos que ante un niño con BQL debe tenerse en cuenta al NE como posible.

P100

VIDEOCOLONOSCOPIA, 4 AÑOS DE EXPERIENCIA EN UN HOSPITAL PEDIÁTRICO

Flores M, Resumil G, Oquendo R, Villafañe V.

Sección Gastroenterología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: La videocolonoscopia (VCC) se ha convertido en una herramienta fundamental de la gastroenterología infantil, permitiendo realizar diagnóstico, tratamiento y seguimiento de patologías colónicas y del íleon terminal.

Objetivos: Estimar la frecuencia de las causas que motivaron realización de VCC en un periodo de 4 años en el servicio de gastroenterología. Estimar la frecuencia de diagnósticos endoscópicos y por anatomía patológica durante ese periodo y rango de edades. Describir grupo etario y tipo histológico prevalente entre los pólipos.

Material y Métodos: Entre enero 2008 y marzo 2012 consultaron 199 pacientes de 2 a 17 años de edad, contabilizando 210 colonoscopias. Los datos se obtuvieron de las historias clínicas, informes endoscópicos y anátomo-patológicos.

Se utilizó un videoendoscopio Pentax, modelo EC-3440F de 150 cm de longitud y 11,7 mm de diámetro externo.

Resultados: Se analizaron los datos de 199 pacientes (111 mas-

culinos), entre 2 y 17 años. El motivo de consulta más frecuente que originó la realización de colonoscopia fue proctorragia (74,3% IC95%: 68-79,2), seguido por diarrea crónica (7,23% IC95%: 4,5-11,4), prolapso de pólipo (5,22%) y pérdida de peso (2,81%).

El diagnóstico más frecuente fueron pólipos colónicos (63,85% IC95%: 57,5-67,9), seguidos por estudios normales (19,25% IC95%: 14,6-24,8), hiperplasia nodular linfocítica (8,45%) y colitis ulcerosa (5,63%).

Los pólipos colónicos y la hiperplasia nodular linfocítica se presentaron con mayor frecuencia en menores de 5 años.

La colitis ulcerosa mostró una distribución homogénea en el rango de edades.

No se encontraron diferencias significativas en relación al sexo, excepto en la colitis ulcerosa donde se encontró el doble de casos en pacientes masculinos.

Dentro de los pólipos, el tipo histológico predominante fue el pólipo juvenil solitario (89,7%), con un 6,6% de poliposis juvenil coli (3 o más pólipos juveniles en colon) y 1 caso de poliposis juvenil familiar.

Conclusiones: La principal causa para realización de colonoscopia fue proctorragia. Los principales hallazgos endoscópicos fueron pólipos, seguidos por estudios normales. El grupo etario que concentró el mayor número de patologías fueron los menores de 5 años. El tipo histológico predominante en los pólipos fue el pólipo juvenil solitario.

Tabla de Resultados correspondiente a: P88 Displasia Septooptica en Pediatría pág 67

	1	2	3	4	5	6	7	8	9
Sexo	M	M	M	M	F	F	M	F	M
Edad 1° consulta (Meses)	5	12	6	4	0,73	2	7	5	72
Servicio derivante	P	N	P	P	G	P	N	O	N
Edad materna (Años)	24	28	15	19	20		17	23	19
Anteced. Hipoglucemia	SI	NO	SI (CON-VUL)	SI (CON-VUL)	SI (CONVUL)	SI (CON CIANOSIS)	SI (S SEPSIS)	SI	NO
Talla (Z Score)	-0,50	-3,1	+ 1	+ 2	-0,8	-1,07	+0,46	+ 0,06	-2,3
Neuroimágenes	ASP (Eco)	ASP (Eco)	ASP (Eco)		HIPOPLASIA HIPOFISIS Y C CALLOSO (RMN)	NEUROHIPOFISIS ECTÓPICA HIPOPLASIA HIPOFISIS (RMN)	ASP ESQUISENCÉFALIA LABIO ABIERTA (RMN)	ASP AGENESIA SEPTUM VENTRICULAR (RMN)	ASP AGENESIA C.CALLOSO (RMN)
Oftalmología	HNO	HNO	HNO	HNO	ANOFTALMIA	HNO	HNO	HNO	HNO
Deficit Hormonal	GH TSH	NO	TSH	NO	GH TSH ACTH	GH TSH	NO	TSH ACTH	GH ACTH

ASP: AGENESIA SEPTUM PELLUCIDUM
HNO: HIPOPLASIA NERVIOS OPTICOS

P: PEDIATRÍA
N: NEUROLOGÍA

G: GENÉTICA
O: OFTALMOLOGÍA