

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

12, 13 y 14 de noviembre de 2014.

P1

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

Biancolini MF.

Unidad Cardiología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

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

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

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

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

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

P2

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

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

Unidad Cardiología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

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

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

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

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

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

P3

10 años de historia escolar.

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

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

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

Este trabajo pretende hacer un recorrido de la actividad pedagógica

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

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

Población: Recién nacidos, niñas, niños y adolescentes.

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

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

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

P4

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

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

*Sección Foniatría Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

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

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

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

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

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

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

P5

Vinculados y Conectados.

Elichabe Testa MC, Ganino R.

Sección Adolescencia Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

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

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

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

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

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

P6

Tuberculosis Faringea.

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

División Otorrinolaringología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

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

Objetivo: Describir un caso clínico.

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

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

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

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

P7

Taller en sala de espera.

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

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

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

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

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

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

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

P8

Tuberculosis Ótica.

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

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

Objetivo: Describir un caso clínico de presentación poco frecuente.

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

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

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

P9

Síndrome de PAI.

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

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

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

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

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

P10

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

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

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

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

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

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

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

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

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

P11

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

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

Sección Kinesiólogía Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

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

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

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

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

P12

El niño aprende lo que vive.

Ponte JE, Palermo M.

I.S.F.D y T N° 53 Almirante Brown.

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

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

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

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

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

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

P13

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

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

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

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

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

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

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

Descripción de ESAVI graves:

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

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

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

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

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

P14

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

P15

Valoración de reserva pancreática en debut de Diabetes Mellitus 1.

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

P16

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

García Colado ML.

Sección Salud Mental Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

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

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

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

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

P17

Modificaciones corporales extremas.

García Colado ML.

Sección Salud Mental Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

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

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

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

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

P19

Ataxia Aguda PostVaricela. Presentación de un caso.

Urtasun M., Remy A., Glasman M.

Consultorios Externos Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

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

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

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

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

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

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

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

P20

Reporte de caso clínico. Pseudohipoparatiroidismo.

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

Clinica Pediátrica Hospital del Niño de San Justo.

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

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

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

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

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

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

P21

Síndrome de Proteus: a propósito de un caso.

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

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

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

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

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

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

P22

Presentación de un Tumor Paratesticular Pediátrico Maligno de buen pronóstico.

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

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

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

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

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

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

P23

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

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

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

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

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

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

P24

Vasculitis Primaria de SNC.

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

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

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

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

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

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

P25

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

Valmayor A., Solarz G., Pino S.

Sección Salud Mental Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

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

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

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

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

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

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

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

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

P26

Enfermedad Neumocócica invasiva: ¿sensación o realidad?

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

CEM 2 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

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

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

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

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

P27

Compromiso ocular y secundarismo sifilítico.

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

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

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

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

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

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

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

P28

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

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

CEM6 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

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

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

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

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

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

P29

Síndrome de Alström. Presentación de un caso clínico.

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

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

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

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

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

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

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

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

P30

Botulismo del lactante: tratamiento precoz con antitoxina botulínica.

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

Unidad Toxicología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

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

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

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

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

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

P31

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

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

Unidad de Toxicología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

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

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

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

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

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

P32

Tuberculosis Laringea.

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

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

Objetivo: Describir un caso clínico de presentación poco frecuente.

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

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

P33

Coristoma lingual.

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

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

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

Objetivo: Describir un caso clínico de presentación poco frecuente.

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

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

P34

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

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

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

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

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

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

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

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

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

P35

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

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

CEM 6 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

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

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

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

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

P36

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

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

Unidad Cardiología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

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

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

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

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

Valorar VI: Similar al VD.

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

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

P37

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

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

Sección Microbiología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

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

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

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

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

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

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

P38

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

Pierini ME.

Musicoterapia Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

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

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

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

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

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

P39

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

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

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

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

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

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

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

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

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

P40.

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

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

División Radiodiagnóstico Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

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

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

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

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

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

P41

Síndrome de cascanueces: una causa infrecuente de hematuria.

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

Unidad Nefrología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

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

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

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

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

P42

Cistinuria: Serie de casos.

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

Unidad Nefrología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

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

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

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

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

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

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

P43

Abriendo Caminos, construyendo puentes.

Carosella M., Colmenero M., Díaz A., Fernández A., Fernández Montobbio S., Martínez E., Mesa M., Murguía V., Otero M.
División Servicio Social Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

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

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

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

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

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

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

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

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

P44

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

Ameruso Y., Etcheverry M., Zamora Sabando M., Kondratiuk G., Brusco Ml., Pringe A., Cervetto V., Cuttica R., Mantero N., Rueda ML., Grees S.
Sección Reumatología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: La esclerodermia sistémica (SSc) se caracteriza por afectación vascular, fibrosis cutánea y visceral. La expresión más común de afectación vascular es el Fenómeno de Raynaud (FR). Bosentan es un antagonista del receptor de Endotelina. Su eficacia para la prevención y tratamiento de úlceras isquémicas ha sido evaluado en adultos, no así en niños.

Caso Clínico: Mujer, 17 años, comienza en 2008 con poliartritis, dactilitis. esclerodactilia. pitting en manos y pies.FR. Anemia. Hipergamma globulinemia. Factor Reumatoideo y Scl 70(-).FAN1/1280 patron homogéneo. DNA 1/40. Sm++ .RNP+.C3:90.C4:10.

Espirometría:Patrón restrictivo. Prueba de difusión (DLCO)74%. Capilaroscopia: Patrón Esclerodérmico.

Evoluciona con importante compromiso pulmonar, recibiendo 29 pulsos de Ciclofosfamida y 6 de Metilprednisolona con regular respuesta. Presenta lesiones digitales con pérdida de sustancia. En 2009 presenta necrosis del 1^{er} y 2^{do}. dedo de mano derecha, por lo que se indica Sildenafil y Nifedipina. Desarrolla nuevas úlceras digitales en ambas manos. Se adiciona Cilostazol y pentoxifilina con parcial respuesta. En Abril de 2014 inicia tratamiento con Bosentan 125mg/día. Luego de 3 meses la paciente presenta buena evolución de úlceras cutáneas con presencia de tejido cicatrizal sin aparición de nuevas lesiones. Presenta mejoría de DLCO de 38% (septiembre 2013) a 52% (agosto 2014).

Discusión: Las úlceras cutáneas representan una frecuente manifestación de SSc (50%). Las alternativas terapéuticas disponibles están orientadas a la vasodilatación con bloqueantes cálcicos y análogos de prostaciclina, o inhibiendo una de las vías patogénicas a través del antagonista de Endotelina-1, con Bosentan. Los ensayos clínicos que avalan su uso en adultos son RAPIDS 1 y 2, que muestran un descenso de aproximadamente el 48% de las úlceras, además de su utilidad en la prevención de aparición de las mismas. Siendo la SSc de baja prevalencia en pediatría, los estudios sobre el tratamiento son escasos, encontrándose un único trabajo que presenta un solo paciente (Wahezi y colaboradores). Es necesario continuar el seguimiento clínico e investigar los alcances de Bosentan en pediatría.

P45

Compromiso pulmonar en pacientes pediátricos con enfermedad mixta del tejido conectivo y esclerodermia.

Kondratiuk G.,Ameruso Y., Brusco L., Ginestet E., Herrera C., Galán M., Cervetto V., Pringe A., Cuttica R.
Sección Reumatología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: El compromiso pulmonar en la enfermedad mixta del tejido conectivo (EMTC) y esclerodermia (ES) es clínicamente evidente en un 40%. Dado que es asintomático, la detección precoz con tomografía computada de tórax de alta resolución (TACAR) y capacidad de difusión de monóxido de carbono (DLCO) serían las únicas formas de determinar dicho compromiso.

Objetivo: Determinar prevalencia de compromiso pulmonar en pacientes con EMTC y ES. Evaluar respuesta al tratamiento a corto y largo plazo.

Material y Métodos: Estudio retrospectivo descriptivo. Junio 2008 a Junio 2013. Se registraron datos clínicos, funcionales y de imágenes. Criterios de Inclusión Pacientes con EMTC que cumplen criterios de Kasukawa y con ES que cumplen criterios del Colegio Americano de Reumatología.

Resultados: Se revisaron 21 historias clínicas. Se rescatan 10 pa-

cientes con EMTC,5 con ES. 6 con EMTC y 3 con ES presentan compromiso pulmonar. La edad media de inicio de enfermedad fue de 10 años y 7 meses. La edad al diagnóstico fue de 11 años y 11 meses. El tiempo de seguimiento fue de 20,7 meses. La demora al diagnóstico fue de 17,6 meses. Al inicio, el 44% de los pacientes estaban sintomáticas.

Paciente	Inicio			Posterior 6 Meses de Tratamiento			
	Espirometría	DLCO	TAC	Ciclofosfamida	Espirometría	DLCO	TAC
1	Normal	Patológica	Normal	Si + Rituximab	Normal	Normalizo	Patológica
2	Normal	Patológica	Patológica	Si	Normal	Empeoro	Ausente
3	Normal	Patológica	Patológica	Si	Diagnóstico reciente		
4	Patológico	Patológica	Patológica	Si	Normal	Normalizo	Ausente
5	Normal	Normal	Patológica	No	Discontinuidad		
6	Normal	Normal	Ausente	No	Normal	Empeoro	Patológica
7	Normal	Normal	Patológica	Si + Rituximab	Normal	Empeoro	Normalizo
8	Normal	Patológica	Normal	Si	Normal	Mejoro	Ausente
9	Normal	Patológica	Normal	Si	Normal	Normalizo	Ausente

Conclusión: La DLCO es un marcador temprano de enfermedad intersticial pulmonar comparada con la espirometría. La TACAR es el nuevo estándar de oro, solicitada anualmente. Con respecto al tratamiento con ciclofosfamida, encontramos una respuesta favorable en la DLCO en 3/6 pacientes, mientras que 1 empeoró y otras 2 se mantuvieron estables (patológicas).

P46 Experiencia en el seguimiento de pacientes con Poliangeítis Microscópica en pediatría.

Ameruso Y., Kondratiuk G., Herrera Mora C., Galán M., Cervetto V., Brusco L., Pringe A., Cuttica R.
Sección Reumatología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: Las vasculitis asociadas a ANCA se caracterizan por inflamación paucimune de vasos pulmonares, renales y cutáneos con presencia de ANCA. Se incluyen: Enfermedad de Churg-Strauss (CS), Granulomatosis Wegener (GW) y Poliangeítis Microscópica (PAM).

Objetivo: Evaluar características clínicas, analíticas y terapéuticas. Compararlas con bibliografía pediátrica mundial.

Material y Métodos: Estudio retrospectivo descriptivo. Desde 1973 hasta 2013. Criterios Inclusión: Pacientes con PAM mediante biopsia.

Criterios exclusión: Pacientes con otras Vasculitis.

Resultados: Se rescatan 5 pacientes; 4 mujeres y 1 varón. La edad mediana de inicio de enfermedad fue 10 años y 11 meses. La edad mediana al diagnóstico fue 12 años y 8 meses. El tiempo de seguimiento fue 2 años y 7 meses. La demora al diagnóstico fue de 9 meses. Se rescata diferentes manifestaciones iniciales y severo compromiso renal al diagnóstico acompañados de proteinuria masiva; 3/5 presentaban hematuria y 1/5 presentó aumento de presión intraocular. 1/5 presentó gastroduodenitis erosiva. 2/5 presentaron hemorragia pulmonar. Todos presentaban ANCA (+). De las biopsias se rescata Glomerulonefritis (GN) esclerosante difusa en 2/5, GN esclerosante focal 2/5 y 1/5 GN proliferativa mesangial, observándose en todas ellas,

semilunas. Todos recibieron corticoides orales al inicio, 3/5 recibieron pulsos de esteroides, 4/5 pulsos de Ciclofosfamida; seguido en 2 de éstos por Azatioprina durante los 6 primeros meses. 3 de ellos presentaron Resistencia al Tratamiento, 1 Remisión y 1 Expectante dado el reciente diagnóstico. El paciente que presentó Remisión continuó con Azatioprina. De los que presentaron Resistencia al Tratamiento, 1 recibió Azatioprina y Rituximab con Respuesta Parcial, 1 permaneció en diálisis y 1 continúa con Ciclofosfamida y Azatioprina en Remisión con Tratamiento.

Conclusión: La enfermedad es rápidamente progresiva dado el importante compromiso renal al diagnóstico. El porcentaje de esclerosis glomerular fue directamente proporcional al tiempo de demora diagnóstica y se asoció a peor respuesta terapéutica. Debido a que las manifestaciones renales son subclínicas, sugerimos realizar, al igual que en la literatura japonesa, la pesquisa anual de hematuria y proteinuria en escolares.

P47 Profilaxis antibiótica en Cirugía. Conceptos clínicos básicos. A propósito de un caso.

Sosa C., Atach R., Bacigalupo G., Cancelara A., Camerano M., Lavergne M., Noriega G., Santarcangelo S.

CEM6 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: La profilaxis antibiótica prequirúrgica tendría por finalidad evitar el inicio de una infección a partir de una cirugía realizada, logrando altas concentraciones del antibiótico en los tejidos a intervenir. La infección del sitio quirúrgico (ISQ) es una complicación infecciosa postquirúrgica frecuente, que ocurre dentro de los 30 días del procedimiento o se extiende hasta un año si se colocó algún tipo de implante. Siendo la profilaxis antibiótica, el estatus clínico del paciente, los tejidos involucrados junto a la experiencia del cirujano, la duración del acto quirúrgico, y la presencia de un quirófano seguro los factores más importantes a considerar para prevenirla. Puede afectar piel, tejido celular subcutáneo, músculos, órganos y espacios. No todas las cirugías necesitan profilaxis, y el antibiótico elegido será administrado por vía endovenosa durante la inducción anestésica, debiendo ser bactericida, de bajos costos, y no generar resistencia, siendo una dosis única la generalmente suficiente. Las cirugías limpias-contaminadas y las contaminadas son las que mayormente sufren ISQ. Los antibióticos más recomendados son las cefalosporinas de primera y segunda generación.

Objetivo: Reportar el caso de un paciente portador de una Leucemia Linfoblástica Aguda en recaída (LLA-R) que presenta una Infección Sistémica Grave a partir del sitio quirúrgico tras la colocación reciente de un catéter venoso central, así como extremar las medidas necesarias para evitarlas, dado que ocasionan alta morbilidad para el niño y altos costos económicos para la Salud Pública.

Caso Clínico: Paciente de 7 años de edad con diagnóstico LLA-R portador de un catéter venoso central de larga permanencia en tratamiento agresivo con quimioterapia, presenta episodio de neutropenia febril con signos clínicos de celulitis sobre la región del catéter que progresa rápidamente a Shock Séptico, requiriendo la extracción del mismo para el control de la infección. Se aíslan en los hemocultivos, en los cultivos de la lesión y del catéter, *Staphylococcus aureus* meticilino resistente.

Conclusión: Múltiples causas intervienen para que se produzca una infección sistémica grave después de la colocación de un catéter implantable a pesar de haber recibido profilaxis antibiótica prequirúrgica con vancomicina. El paciente es un huésped gravemente inmunocomprometido, en tratamientos quimioterápicos muy agresivos en busca de remitir nuevamente la enfermedad y que han repercutido profundamente en el estado general, y nutricional del niño.

P48 Adenopatías cervicales sin foco clínico evidente: abordaje y diagnósticos diferenciales.

López Iglesias C., Pitaro L., Castro MN., De Lillo L., Mazzeo C., Fretes N., González AM.

CEM5 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: Las adenomegalias son un hallazgo frecuente del examen físico en pediatría, sin ser necesariamente manifestación de una

enfermedad subyacente. Se define adenomegalia a ganglios mayores a 1-1,5 cm y se clasifican según el número de regiones afectadas en localizada o generalizadas. La incidencia de enfermedad neoplásica en adenomegalias sin otra causa evidente es del 1%. Ante un paciente con adenomegalia sin foco clínico evidente se debe abordar el estudio con hemograma, reactantes de fase aguda, radiografía de tórax, serologías virales y PPD, y comenzar tratamiento empírico para cubrir *Streptococo*, *Staphylococo* y anaerobios. Ante un paciente con mala respuesta en día 14 de tratamiento se debe realizar biopsia ganglionar para identificación de germen, inmunomarcación e impronta del ganglio.

Objetivo: Describir el abordaje de las adenopatías cervicales con mala respuesta al tratamiento.

Caso Clínico: Paciente de 1 año, que inicia 72 hs previas a la consulta con fiebre y tumefacción eritematosa, con aumento de temperatura local en región laterocervical derecha. Se realiza ecografía que informa lesión hipoecoica compatible con adenitis abscedada. Se interna para tratamiento endovenoso con clindamicina 30 mg/kg/día (12 días totales). Laboratorio: leucocitosis con neutrofilia, hiperplaquetosis, eritrosedimentación y PCR elevadas. Tanto los hemocultivos como las serologías virales y *barthone* fueron negativos. Con la lesión clínicamente mejorada y reactantes de fase aguda en descenso, se otorga egreso hospitalario con TMS a 10 mg/kg/día. Por reagudización del cuadro se reinterna a las 72 horas. La ecografía no muestra cambios con respecto a previa y se medica con ceftriaxona 50 mg/kg/día y clindamicina a 30 mg/kg/día. Se realiza exéresis ganglionar. Cultivos de la lesión se informan negativos. Anatomía patológica: proceso inflamatorio crónico, granulomatoso, caseificante. Se interpreta como TBC ganglionar y se adecua el tratamiento.

Conclusión: Ante un paciente con adenopatía localizada sin foco clínico evidente se inicia tratamiento empírico con cefalosporinas de tercera generación, con falta de respuesta a los 14 días se debe practicar biopsia escisional para confirmar etiología y realizar tratamiento específico. La TBC ganglionar debe ser considerada como diagnóstico diferencial, especialmente en adenopatías de evolución tórpida, incluso sin nexo epidemiológico aparente.

P49

Síndrome de Guillán Barre.

Suco S., Pitaro L., Castro MN., De Lillo L., González AM., Martino G., Gómez K.

CEM5 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: El síndrome de Guillán-Barré (SGB) es una enfermedad autoinmune desencadenada por una infección viral o bacteriana. Se caracteriza por una debilidad simétrica, rápidamente progresiva, de comienzo distal y avance proximal, que a veces llega a afectar a los músculos respiratorios. Cursa con pérdida de reflejos osteotendinosos y con signos sensitivos leves o ausentes. Afecta predominantemente a niños entre 5-9 años, y adolescentes, con mayor incidencia en varones. En los 2/3 de los casos se constata antecedente de infección respiratoria o gastrointestinal 15 días previos, siendo el *Campylobacter Jejuni* el germen más vinculado. El diagnóstico es clínico y se complementa con estudios de LCR, donde se observa disociación albumina citológica al 7º día; y neurofisiológicos como electromiograma con disminución de la velocidad de conducción en 80% de los casos. El tratamiento consiste en gammaglobulina endovenosa (GGEV) y eventual plasmaféresis.

Objetivo: Describir un niño con SGB con dolor neuropático intenso de difícil manejo.

Caso Clínico: Paciente de 4 años que comienza 72 hs previas con dolor en miembros inferiores, trastorno de la marcha e impotencia funcional progresiva. Es evaluado en guardia por servicio de neurología quienes lo interpretan como probable SGB y deciden su internación. En sala se evalúa al paciente vigil, reactivo, conectado, con miembros inferiores en flexión, dolor de intensidad elevada, impotencia funcional, hiporeflexia patelar. Se administran 2 dosis de GGEV a 1 gr/kg/dosis. Persiste sintomático sin progresión de la parálisis pero sin alivio del dolor. Al día 7º de iniciados los síntomas se realiza punción lumbar que informa líquido límpido, incoloro, sin elementos, glucorraquia 69 mg/dl (glucemia 126), proteinorraquia 2.3 g/l. De esta manera,

se confirma el diagnóstico de SGB. Por persistir con dolor intenso comienza con kinesioterapia motora y tratamiento con pregabalina y tramadol titulados según respuesta. Dado que persiste con marcada sintomatología, se reitera el pasaje de 2 dosis de GG y se realiza RMN de columna lumbosacra con gadolinio que informa polirradiculopatía desmielinizante aguda. Se logra externar luego de 35 días, continuando aun con impotencia funcional debido sobre todo al dolor neuropático, con adecuada respuesta analgésica.

Conclusión: La forma de presentación sentiva con dolor agudo es frecuente en pediatría, detectándose hasta en un 45% de los casos.

P50

Rabdomioma cardíaco único, como expresión de esclerosis tuberosa. A propósito de un caso.

Anderson M., Mira Castets D., Sacchetti L., Stepffer C., Ackerman J., Martínez I., Flores E., Biancolini F., Damsky Barbosa J., De Dios A.

Unidad Cardiología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: El rabdomioma es el tumor cardíaco benigno más frecuente en pediatría. Se asocia a la esclerosis tuberosa (ET) en 50% de los casos. La ecocardiograma 2D y la resonancia magnética nuclear (RMN) cardíaca suelen ser diagnósticas cuando se trata de una presentación típica.

Objetivo: Comentar un caso clínico de tumor intrapericárdico como presentación cardiológica de ET.

Caso Clínico: Paciente de 1 año y 8 meses, seguido por Cardiología desde los 3 meses, por tumor intrapericárdico originalmente derivado por soplo. Al examen físico presentaba soplo de característica funcional y máculas hipocrómicas en tronco. ECG: trastornos de la repolarización en cara lateral de ventrículo izquierdo (VI) y cardiomegalia leve a expensas de VI en radiografía de tórax.

Estudios complementarios:

- Ecocardiograma: tumor único de 5,8 cm2, ocupa pared libre de VI de punta a base con alteración de la función sistólica.

- RMN cardíaca: Masa intrapericárdica grande (11x18x44 mm) sólida, heterogénea, poco vascularizada, adherida a pared del VI, que lo comprime ligeramente sin provocar alteraciones hemodinámicas significativas.

- Cateterismo: Trayecto de arteria circunfleja entre el tumor y la pared del VI.

- Genética: sospecha de ET por presentar dos criterios mayores de esta enfermedad.

- Dermatología: Máculas hipomelanóticas en tronco compatibles con ET.

Se realiza biopsia con posible resección. Anatomía patológica: RABDOMIOMA.

Paciente persiste asintomático sin medicación.

Discusión: El rabdomioma es el tumor cardíaco benigno más frecuente en pediatría (60%). Se asocia a la ET en 50% de los casos presentándose en su mayoría como tumores múltiples no mayores de 1cm. La localización más frecuente es en pared libre de ambos ventrículos y en SIV. Como síntomas de presentación cardiológica se encuentran las arritmias y soplos sistólicos. Suelen presentar regresión espontánea a los 2 años de edad. La extirpación se plantea cuando presenta síntomas obstructivos, arritmias severas y/o compromiso hemodinámico.

Conclusión: Ante el diagnóstico de tumor cardíaco se debe sospechar rabdomioma. Si bien la presentación típica en ET es miocárdica, múltiple y pequeña, ante un tumor único grande intrapericárdico debemos descartar también dicha patología. Enfatizamos la importancia de que todo lactante con soplo debe ser remitido al especialista con ECG y RxTx, ya que orientan al diagnóstico de patologías cardíacas.

P51

Anemia hemolítica de etiología poco frecuente en pediatría. A propósito de un caso.

Atach R., Camerano M., Noriega G., Sosa C., Bacigalupo G., Santarcangelo S., Elena G., Lavergne M.

CEM6 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: Las anemias hemolíticas son aquellas que se producen por destrucción excesiva de los hematíes, manifestándose por

un acortamiento en la sobrevida de los glóbulos rojos. Se clasifica en dos grandes grupos según su mecanismo de producción: Las anemias hemolíticas intracorpúsculares por un defecto intrínseco en el glóbulo rojo y las anemias hemolíticas extracorpúsculares donde la hemólisis es producto de un factor externo que produce la destrucción del hematíe.

Objetivo: Presentar el caso de un paciente con diagnóstico de anemia hemolítica de componente mixto (intravascular y extravascular) por defecto estructural de la hemoglobina.

Caso Clínico: Paciente femenina de 2 años y 11 meses sin antecedentes personales y familiares significativos que comienza dos días previos a la consulta con fiebre y dolor abdominal, se solicita hemograma y ecografía abdominal por consultorios externos donde se constata bicitopenia (anemia y plaquetopenia), por lo que se decide su internación para diagnóstico. Se realiza hemograma por el servicio de hematología: hb 6,1 g/dl hto 18% v.c.m 88 fl h.c.m 29 pg c.h.c.m 33 g/dl plaquetas 74000 mm³ glóbulos blancos 14800 mm³ predominio polimorfonuclear. Reticulocitos 20% prueba de coombs negativa. Presenta drepanocitos en frotis de sangre periférica. Se realiza electroforesis de hemoglobina confirmando diagnóstico de anemia drepanocítica.

Discusión: La drepanocitosis se produce por una mutación puntual que provoca la sustitución del ácido glutámico por la valina en la posición 6 de la cadena de la beta globina. Las características clínicas de la drepanocitosis incluyen anemia hemolítica de severidad variable, episodios agudos y recurrentes de dolor y daño orgánico secundario a la oclusión de la microcirculación. Las alteraciones fisiopatológicas se traducen en una importante variedad de manifestaciones clínicas: crisis de dolor, síndrome de tórax agudo, aumento de la susceptibilidad a infecciones, infartos cerebrales, priapismo, crisis de secuestro esplénico, osteomielitis, crisis avasculares óseas, glomerulopatía microangiopática, retinopatía proliferativa y úlceras en miembros inferiores en pacientes mayores de 10 años.

Conclusión: Las anemias hemolíticas comprenden un amplio espectro de patologías, como orientación al estudio de la misma son fundamentales la anamnesis y las manifestaciones clínicas, pruebas generales de laboratorio para demostrar la presencia de hemólisis y pruebas especiales de laboratorio para llegar al diagnóstico de la causa de la hemólisis. Tener presente el diagnóstico de drepanocitosis en aquellos casos de anemia hemolítica después de los seis meses de vida con estudio inmunohematológico negativo, aun en ausencia de antecedentes familiares de importancia.

P52

Alergia severa a la proteína de la leche de vaca.

De Lillo L., Pallito MB., Lago L., González I., Armengol M., Taboada M., González A., García Fretes N., Díaz MC.
CEM5 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: La alergia a la proteína de leche de vaca (APLV) es un cuadro clínico de expresión variable basado en mecanismos inmunológicos. Aquellas reacciones mediadas por IgE se caracterizan por un desarrollo rápido de los síntomas que, en su manifestación más severa puede alcanzar una reacción anafiláctica. En la Argentina la incidencia es del 2 al 7.5% en lactantes y disminuye al 0.5% en alimentados a pecho materno exclusivo. Las manifestaciones clínicas afectan principalmente al tracto gastrointestinal, respiratorio y/o piel.

Objetivo: Presentación del caso clínico de un niño con alergia severa a la proteína de la leche de vaca.

Caso Clínico: Niño de 2 meses de edad, RNT PAEG, serologías negativas, vacunas completas y alimentación con leche de fórmula. Como antecedente presenta internación a los 45 días de vida en el Hospital Elizalde por shock séptico refractario a volumen, por lo cual ingresó a Terapia Intensiva. Requiere inotrópicos, 2 días de ventilación mecánica y 10 días de antibióticoterapia. Los cultivos de sangre, orina y LCR fueron negativos. A las dos semanas de ser externado, consulta a guardia por presentar diarrea. Se constata afebril, en regular estado general, taquicárdico, pulsos débiles y relleno capilar enlentecido. Se asume como sepsis a foco enteral, se expande y medica con ceftriaxona. Evoluciona desfavorablemente, persistiendo con mal progreso de peso, reiteradas descompensaciones hemodinámicas y síntomas

gastrointestinales como diarrea, vómitos y episodios de hemorragia digestiva alta. No se obtuvo rescate microbiológico. Se descartó patología endocrinológica y metabólica. Se sospecha APLV, realizamos Prick Test y CARLA y comienza a alimentarse con leche a base de aminoácidos libres. Ambos estudios fueron negativos. El paciente mejora su sintomatología y muestra un adecuado progreso de peso, por lo que se externa y se programa la prueba de provocación. Al momento de la provocación el paciente desarrolla shock anafiláctico por lo que se expande, se administra difenhidramina y adrenalina. Se confirma así la sospecha diagnóstica de APLV. Se externa y continúa en seguimiento ambulatorio con dieta acorde a su patología.

Conclusión: Debemos pensar en APLV ante manifestaciones clínicas diversas como mal progreso de peso, síntomas recurrentes gastrointestinales e incluso cuadros asumidos como sepsis sin rescate microbiológico. El diagnóstico incluye la realización de una buena historia clínica, comprobar el mecanismo inmunológico (IgE específica) y demostrar la relación entre los síntomas y la ingesta de LV (provocación).

P53

Disrupción Endócrina (DE): Pubertad Precoz bajo una mirada ambiental. Presentación de un caso clínico.

Bre M1., Chimera G2., Gil SM2., Masu G2., Plana I2.

División Endocrinología1, UPA Elizalde2 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: Un Disruptor Endocrino ("hormona ambiental") es una sustancia química capaz de alterar el equilibrio hormonal y la regulación del desarrollo embrionario provocando efectos adversos en la salud de un organismo o su progenie. Se relacionan con pubertad precoz, diabetes, cáncer de mama y testículo e infertilidad entre otras. Existe una tendencia mundial en aumento de la pubertad precoz (PP). Si bien las causas son multifactoriales, la mayoría son consideradas idiopáticas, existiendo dificultades para demostrar causa-efecto.

Objetivo: Fortalecer el conocimiento de DE a partir de un caso de pubertad precoz.

Caso Clínico: Niña de 8 años derivada de Endocrinología con diagnóstico de PPCentral idiopática. G 3 Ab1 PN:3050 Lactancia materna: 8°mes Historia ambiental (HA): Vivienda de material, pozo ciego, agua de red pública, conexión no reglamentaria. Tabaquismo. Plaguicidas (piretroides). Entorno externo: quema de basura. Exposiciones laborales: desde la preconcepción hasta el 7mo mes de gestación trabajó en una carpintería. Dieta familiar: consumo diario de alimentos a base de soja (jugos) y productos elaborados con alto tenor graso. Consumo accidental de anticonceptivos orales a los 3 años.

Discusión: Algunos tóxicos referidos por la madre tienen potencial acción de DE. La exposición laboral durante la gestación a plaguicidas, ftalatos y disolventes orgánicos, la quema de basura como fuente de dioxinas y furanos, dieta rica en soja, productos elaborados con alto tenor graso y la ingesta accidental de anticonceptivos orales, constituyen factores de riesgo con acción de DE según la bibliografía actual. Cotidianamente estamos expuestos a fitoestrógenos, pesticidas organoclorados, alquifenoles-polietoxilados, clorofenoles bifenilos policlorados, ftalatos, estrógenos artificiales, dioxinas, furanos y algunos hidrocarburos policíclicos aromáticos, todos reconocidos DE incluidos en productos de higiene personal, cosméticos, productos de limpieza, muebles, artículos electrónicos y alimentos frescos y envasados. Pueden actuar a muy bajas dosis siendo una amenaza para la salud de niños y jóvenes, dado a que están en desarrollo. Ingresan a través aire, agua y piel y se bioacumulan en los tejidos, siendo reservorios y fuentes a la vez. Existe dificultad para relacionar causa-efecto por la heterogenicidad de los compuestos químicos, universalidad de la exposición, complejidad de los mecanismos de acción y la separación temporal entre la exposición y la aparición de la enfermedad, pero algunos DE se asocian a la PP.

Conclusión: Diversos químicos arrojados al ambiente forman parte de la vida cotidiana y penetran en el organismo a través de la inhalación, ingesta o vía dérmica. Varios tienen potencial acción de DE. Dado la vulnerabilidad especial de la embarazada, niños y jóvenes, es necesario fortalecer el conocimiento en DE, adoptar el principio precautorio y evitar especialmente en este grupo etario, la exposición a productos con DE.

P54**Hepatomegalia secundaria a enfermedad de depósito.**

Díaz F., García Pitaro L., Castro MN., De Lillo L., González AM., D'Liá P., Reartes A.

CEM5 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: Hepatomegalia se define como el aumento del tamaño hepático. Las causas pueden ser inflamatorias (hepatitis virales, medicamentosas, autoinmune), por depósito excesivo (enfermedad de Wilson, glucogenosis, déficit de alfa-1-antitripsina), infiltración celular (neoplasias- parasitosis) y congestión vascular o biliar. Dentro de las enfermedades de depósito la glucogenosis tipo 1A o enfermedad de Von Gierke se produce por déficit de glucosa-6 fosfatasa, lo que impide la adecuada glucogenólisis y neoglucogénesis. De herencia autosómica recesiva, se manifiesta con hepatomegalia entre los 6 y 8 meses de vida e hipoglucemias durante periodos de ayuno, a veces severas, que pueden provocar convulsiones. El tratamiento consiste en evitar alimentos lácteos y aquellos con glucosa y fructosa, teniendo como objetivo un colesterol menor a 200 mg/dl y glucemias mayores a 70 mg/dl.

Objetivo: Describir el caso clínico de un niño con una causa poco frecuente de hepatomegalia.

Caso Clínico: Paciente de 15 meses, que ingresa a sala por deshidratación secundaria a intolerancia a la vía oral de una semana de evolución. Al examen físico presentaba clínica de deshidratación moderada, distensión abdominal y se constata hepatomegalia importante. Del interrogatorio surge que se encontraba en seguimiento por gastroenterología no concurriendo a los controles. La ecografía muestra un hígado aumentado de tamaño, forma conservada y ecoestructura difusa. El laboratorio: anemia leve, glucemia 86 mg/dl, Hepatograma: BT: 0.5, BD: 0.2, COL: 70, TGC: 220, HDL: 6, LDL: 9, GOT: 269, GPT 40, FAL 146, GGT: 69, Proteínas totales: 6.5, albúmina 4, con coagulograma y función renal normal. Las serologías para hepatitis A, B, C, HIV, EBV, CMV, parvovirus y HSV 1y 2 negativas; los anticuerpos anticeliacaquia y para hepatitis autoinmune fueron negativos. Los dosajes de apoproteína A y B fueron bajos y alfa1 antitripsina normal. Frotis por hematología y fondo de ojo normales. Finalmente se realiza biopsia hepática que se informa compatible con glucogenosis tipo 1A.

Conclusión: La enfermedad de Von Gierke es una entidad poco frecuente, que debe sospecharse frente a un paciente que presenta hepatomegalia progresiva. El diagnóstico definitivo se realiza con biopsia y su detección precoz es de suma importancia ya que permite instaurar una correcta alimentación con la cual se puede evitar la progresión de la enfermedad, cambiando de esta forma el pronóstico del paciente.

P55**Trastornos deglutorios en el Servicio de Neonatología del Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.**

Alvargonzalez A., Garlunkel., Trovato M.

Sección Foniatría Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: La respiración y deglución son dos funciones vitales que en forma coordinada permiten la alimentación y sostenimiento de la vida; con incidencia en el proceso de crecimiento y desarrollo, lo afectivo y social. El recién nacido con internación en la unidad de cuidados intensivos neonatales (UCIN) tiene una mayor probabilidad de complicaciones durante la alimentación lo cual dependerá no solo de la etiopatogenia sino también del medio socioeconómico y cultural. Realizar evaluaciones de la coordinación succión-deglución-respiración es importante para lograr eficacia durante la alimentación en el desarrollo infantil.

Objetivos: Describir las etiologías más frecuentes en los trastornos deglutorios del Servicio de Neonatología del Hospital General de Niños Pedro de Elizalde. Determinar cantidad de alteraciones morfológicas, reflejas y funcionales presentes. Determinar cantidad de pacientes que presentaron alteración en las etapas de la deglución. Determinar cantidad de pacientes que presentaron alteración de las funciones Nutritiva alimentaria y tipos de funciones. Determinar cantidad de pacientes que requirieron tratamiento.

Población: Se incluyeron todos los pacientes derivados por el servicio de Neonatología del Hospital Pedro Elizalde desde Enero del 2012 al 31 de Diciembre 2013 con sospecha de trastorno deglutorio.

Material y Método: Análisis descriptivo, retrospectivo y observacional de 73 pacientes del Servicio de Neonatología del Hospital General de Niños Pedro de Elizalde obtenido mediante derivaciones y evaluaciones protocolizadas por el servicio de Foniatría.

Resultados: De un total de 73 pacientes las patologías más frecuente son 27,39% gastrosquisis; 17,80% prematuridad; 12,32% síndromes. De la evaluación clínica surge que el 71,23% presento alteración morfológica, refleja y funcional. El 68,49% presento alteración en las etapas de la deglución. El 67,12% presento alteración en algunas de las funciones nutritivas alimentarias y requirió tratamiento.

Conclusiones: De los datos expuestos se desprende que realizar periódicamente la evaluación fonoaudiológica permite: Detectar precozmente las alteraciones y posterior secuela según patología de base. Realizar la vigilancia sistémica previniendo complicaciones a largo plazo. Intervenir tempranamente para favorecer el desarrollo infantil.

P56**Abordaje fonoaudiológico en la Unidad de Terapia Intermedia.**

Alvarez P., Caggiano S., Trovato M.

Sección Foniatría Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: La respiración y la alimentación son funciones vitales para el sostenimiento de la vida, crecimiento y desarrollo afectivo y social. Los desequilibrios y patologías respiratorias requieren de una rápida intervención fonoaudiológica en la UTI para la evaluación de la función alimentaria, determinando así su pronóstico y posterior evolución.

Objetivos: Describir los tipos de alteración que presentan los niños internados en la UTI del HGNPE. Indagar etapa deglutoria alterada. Describir tipo de alteración funcional. Describir evolución con la intervención fonoaudiológica. Enunciar cantidad de niños con traqueotomía.

Población: Se incluyeron 30 pacientes internados en UTI del HGNPE durante el periodo de Enero 2012 a Diciembre 2013.

Material y método: análisis descriptivo, retrospectivo y observacional de pacientes internados en UTI del HGNPE.

Resultados: De la evaluación clínica se desprende que el 57% presenta alteración morfológica-refleja-nutritiva, el 13% presenta alteración morfológica-nutritiva, el 13% no presento ninguna alteración, el 7% presento alteración refleja-nutritiva, el 4% presento alteración morfológica-refleja, el 3% solo alteración refleja y el 3% solo alteración nutritiva. El 13% presento alteración de la etapa oral, el 13% de la etapa faríngea y el 74% presento en ambas. De los pacientes evaluados el 98% presento alteración de la función nutritiva. El 70% presento alteración en succión-deglución, el 30% alteración en la deglución. Del total de pacientes evaluados el 100% requirió tratamiento y el 73% de ellos presento evolución favorable. De la muestra evaluada el 56% presento traqueotomía.

Conclusiones: De los datos obtenidos se destaca la importancia del abordaje fonoaudiológico durante la internación en la terapia intermedia, para restablecer la función oral alimentaria y nutritiva, esencial para el crecimiento y desarrollo integral.

P57**Absceso de Psoas, a propósito de un caso.**

Camerano M., Atach R., Appendino I., Bacigalupo G., Noriega G., Sosa C., Lavergne M., Santarcangelo S.

CEM6 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: El absceso del psoas (AP) es una entidad poco frecuente, que requiere para su diagnóstico un alto índice de sospecha. Se clasifican en primarios, cuando no se conoce otro foco infeccioso, o secundarios, si se encuentra comprometido un órgano adyacente desde el que se pueda propagar la infección. El germen identificado con más frecuencia en los AP primarios (88%) es el *Staphylococcus aureus*, siendo en los secundarios los microorganismos entéricos. En nuestro caso se trata de un absceso primario, que es la forma predominante en la infancia.

Objetivo: Presentar un paciente con AP por ser una entidad poco frecuente y de interés debido a la dificultad diagnóstica.

Caso Clínico: Niño de 11 años, con antecedente de neurofibromatosis tipo 1, que fue evaluado en guardia en dos ocasiones por presentar lumbalgia de 15 días de evolución; con estudios iniciales normales (hemograma, orina completa y rx abdominal). En la tercera semana de evolución consultó por persistir con dolor lumbar y presentar fiebre. Al examen físico se constató regular estado general, dolor a la palpación profunda en flanco derecho y al realizar flexión del muslo sobre la cadera homolateral. Sin reacción peritoneal. Estudios al ingreso: GB 15.900/mm³ (86% PMN), VSG 120 mm/1° h, PCR 123 mg/dl. Ecografía abdominal: engrosamiento focal heterogéneo (masa) del músculo psoas derecho, de 65 x 45 mm, con escasa vascularización y desplazamiento del riñón homolateral. Se realizó TAC abdominal que confirmó el diagnóstico de absceso de psoas, indicándose tratamiento con ceftriaxona-clindamicina. Por presentar evolución tórpida se realizó drenaje quirúrgico, obteniendo abundante material purulento + SAMR. HMCX2 negativos. Se adecuaron los antibióticos a vancomicina-rifampicina. Afebril al 10° día de internación, con reducción progresiva de la colección. Permaneció internado durante 25 días, continuando con antibioticoterapia ambulatoria.

Conclusiones: El AP es una patología infrecuente en niños que requiere una alta sospecha clínica debido a su presentación insidiosa e inespecífica. De ahí la necesidad de realizar el diagnóstico diferencial con otras patologías. El diagnóstico se confirma por ecografía o TAC. El tratamiento se basa en antibióticos y drenaje quirúrgico en los casos con evolución tórpida, recidivas y/o abscesos únicos. El diagnóstico y tratamiento oportunos determinarán una menor morbimortalidad en estos pacientes.

P58

Complicaciones respiratorias por ingesta de cuerpo extraño. A propósito de un caso.

Stadelmann A., Camerano M., Piccolo A., Matarasso M.
Departamento de Urgencias Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: La ingestión de cuerpos extraños (CE) es un accidente evitable que se observa principalmente en niños menores de 3 años. Aun cuando todo CE es potencialmente peligroso, pocos requieren una conducta terapéutica activa. Los CE en el esófago son dos veces más frecuentes que los bronquiales. La ingestión de monedas ocupa el primer lugar. Los signos y síntomas típicos son irritabilidad, sialorrea, vómitos, odinofagia y dificultad para la alimentación. También pueden causar síntomas respiratorios, como disnea, tos, sibilancias o estridor por compresión o por irritación traqueal secundaria microaspiración de saliva. Si el paciente se encuentra sintomático debe procederse a la extracción endoscópica inmediata del CE. Las complicaciones ocurren por lo general cuando se demora el diagnóstico o se trata de objetos grandes, afilados o potencialmente tóxicos, como la pila botón.

Objetivo: Presentar un paciente con complicaciones respiratorias por ingesta de CE, cuyo diagnóstico fue tardío.

Caso Clínico: Niña de 5 meses de edad, que consulta a la guardia por presentar tos y estridor de dos meses de evolución, sin fiebre. Antecedente de dos episodios de bronquiolitis de tratamiento ambulatorio un mes previo a la consulta. Al examen físico presentaba estridor inspiratorio, sibilancias aisladas e hipoventilación en campo pulmonar superior derecho. Se realizó radiografía de tórax anteroposterior donde se constató atelectasia del LSD e imagen radiopaca redonda central en la región superior del tórax compatible con moneda. La proyección de perfil confirmó la presencia de la misma en el esófago y la compresión de la vía aérea. Reinterrogando, surgió relato de introducción de monedas en la boca de la paciente por su hermano de 4 años y radiografías de tórax previas similares, no jerarquizadas en otros centros asistenciales. Se decidió la internación de la paciente para la extracción endoscópica del CE.

Conclusiones: En muchos casos de ingestión de CE sólo existe el relato de los padres, ya que puede no haber sintomatología ni hallazgos físicos específicos, siendo determinante en el diagnóstico el alto nivel de sospecha clínica. El retraso de este último empeora el pronóstico

con posibles complicaciones digestivas (perforación o estenosis esofágica) y respiratorias. Es fundamental la educación de los padres y cuidadores del niño para evitar estos accidentes.

P59

Síndrome de Tórax Agudo en paciente con Drepanocitosis. A propósito de un caso.

Camerano M., Atach R., Arana M., Bacigalupo G., Noriega G., Sosa C., Lavergne M., Santarcángelo S., Elena G.
CEM6 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: La drepanocitosis es una anemia hemolítica congénita causada por la sustitución del ácido glutámico por valina en la sexta posición de la cadena B de la hemoglobina. Esta mutación deforma los eritrocitos con crisis vaso-oclusivas que provocan complicaciones graves. El síndrome de tórax agudo (STA), por neumonía y/o infarto pulmonar, se presenta entre el 40 al 50% de los casos y es una causa importante de morbimortalidad.

Objetivo: Describir la forma de presentación, la evolución clínica y la terapéutica del STA en una paciente con drepanocitosis.

Caso Clínico: Niña de 12 años con diagnóstico de drepanocitosis desde los 2 años. En tratamiento con ácido fólico, penicilina e hidroxurea. Presentó algunas internaciones por episodios de dolor muscular. En julio del 2013 fue internada por presentar crisis de dolor en miembros superiores que requirió PHP y opioides endovenosos por 48 hs. Las rx de miembros superiores y tórax fueron normales. A las 24 horas del egreso hospitalario, consultó por fiebre, dolor en brazo izquierdo y precordio. Al examen físico presentaba hipoventilación global. Se realizó HMG: GB 18500/mm³ (75% PMN), Hb 9 g/dl, plaquetas 370000/mm³. Rx de tórax: imagen de consolidación basal izquierda. ECG: trazado normal. Se medicó con antibióticos de amplio espectro y opioides. Tras 72hs de internación, persistió febril, con mayor compromiso respiratorio y requerimiento de oxígeno por máscara simple. Una nueva rx de tórax mostró imagen de consolidación bibasal. HMC y VSNF negativos. Por empeoramiento del cuadro respiratorio y de la anemia se decidió iniciar terapia transfusional, con mejoramiento clínico progresivo.

Conclusiones: El STA es una complicación frecuente en la drepanocitosis. Su etiología puede ser multifactorial: infecciosa (más frecuente en pediatría), por embolia grasa, infarto pulmonar o hipoventilación por dolor. El diagnóstico exige un alto índice de sospecha, debido al cuadro clínico inicial inespecífico y a la frecuente normalidad del estudio radiológico inicial. La rápida evolución y la alta morbimortalidad demandan actuar en forma precoz. Al no poder diferenciar clínicamente un cuadro infeccioso de un cuadro puramente vaso-oclusivo, es necesario el tratamiento empírico con antibióticos de amplio espectro. La transfusión en la crisis aguda sería una terapéutica beneficiosa; la exsanguinotransfusión se reserva para situaciones graves. El objetivo es disminuir la concentración de HbS y mejorar las propiedades circulatorias.

P60

Enterocolitis neutropénica en el paciente oncohematológico.

Camerano M., Atach R., Bacigalupo G., Noriega G., Sosa C., Lavergne M., Santarcángelo S., Elena G.
CEM6 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: La enterocolitis neutropénica (ECN) o tiflitis presenta diferentes grados de afectación de la pared ileocecal, típica en pacientes con neutropenia grave o prolongada post quimioterapia (QT). La presentación clínica se caracteriza por dolor abdominal y fiebre. La medición del grosor de la pared intestinal > 4 mm, por ultrasonido o tomografía, confirma el diagnóstico. El manejo se basa en ayuno, antibióticos, analgesia y de ser necesaria la cirugía, junto con la recuperación de neutrófilos. La mortalidad suele ser superior al 50%.

Objetivo: Evaluar las características de la ECN en pacientes oncohematológicos.

Material y Métodos: Revisión retrospectiva y descriptiva de los casos de ECN en pacientes oncohematológicos internados en el CEM 6 en los últimos 3 años.

Resultados: A 16 pacientes se les diagnosticó ECN, el 12,5% tuvo

más de un episodio. Edad media: 9 años, 3 meses. Predominio masculino. Todos los pacientes presentaron patología hematológica: 87,5% neoplasias malignas (85,7% líquidas/14,3% sólidas) y 12,5% aplasia medular. Máxima incidencia en los pacientes con LMA (26,7%) versus LLA (13,8%). El 87,5% se encontraba post QT, la mayoría durante la inducción. La totalidad de los pacientes padecía neutropenia febril grave (neutrófilos < 500/ml) con dolor abdominal (predominio en fosa iliaca y flanco derechos). Otros signos y síntomas: diarrea 75%, náuseas y vómitos 62,5%, enterrorragia 50%, distensión abdominal 37,5% e irritación peritoneal 6,2%. La confirmación diagnóstica se realizó por ecografía abdominal en todos los casos (media del grosor intestinal máximo: 8 mm). El 37,5% presentó bacteriemia con preponderancia de enterobacterias. Toxina de *Clostridium difficile* + en un 25%. La mortalidad fue del 18,7%. De los 3 fallecidos, 2 padecían aplasia medular (uno fue operado por peritonitis severa). El resto de los niños se recuperaron con tratamiento médico y salida de la neutropenia en un periodo medio de 12 días.

Conclusiones: En nuestra serie, la ECN fue sospechada en todo paciente neutropénico febril con abdomen agudo y confirmada por ecografía. Se presentó con mayor frecuencia en la leucemia aguda, en especial mieloide y durante la inducción, concordante con los datos bibliográficos. El tratamiento fue precoz y conservador con resultados favorables, siendo la mortalidad menor a la descrita en la bibliografía. Los 2/3 de los fallecidos padecían aplasia medular sin recuperación de neutrófilos. El tratamiento oportuno ha disminuido la morbimortalidad.

P61

Tuberculosis, otra forma de presentación.

Retamar A., Zunzuneguy J., Calleri B., López M., González N. CEM3 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: La tuberculosis es una enfermedad infecciosa de alta incidencia a nivel mundial. En pediatría se observan múltiples formas de presentación. Tenerla presente es esencial para un diagnóstico precoz, permitiendo el tratamiento del caso índice y el control de los contactos.

Objetivo: Describir una forma de presentación de tuberculosis extrapulmonar.

Caso Clínico: Niña de 15 años, previamente sana, que consulta en guardia por dolor abdominal de intensidad creciente de 24hs de evolución, sin vómitos ni fiebre. Refiere una deposición desligada sin otro síntoma acompañante. Se realiza ecografía que informa imagen compatible con proceso apendicular junto con engrosamiento de las paredes del ileon terminal, ciego y colon ascendente. Se decide su ingreso a quirófano. Al examen macroscópico se destaca íleon, ciego y apéndice engrosados en su pared con granulaciones de aspecto caseoso, con adenopatías en mesoapéndice. Se reinterga a la madre que relata dolor abdominal recurrente de un mes de evolución, sudoración nocturna y pérdida de peso, y viaje un año atrás a Bolivia donde tomó contacto con familiar que falleció por tuberculosis. Se realiza radiografía de tórax que muestra infiltrado multifocal bilateral. Se toman muestras de esputo para cultivo y directo de BAAR, que informa directo positivo. Se recibe anatomía patológica de ganglio mesentérico y apéndice cecal que informa inflamación granulomatosa caseificante tuberculosa. Con diagnóstico de tuberculosis pulmonar y abdominal grave, se comienza con tratamiento antituberculoso.

Conclusión: La tuberculosis tiene diversas formas de presentación siendo siempre un desafío diagnóstico para el pediatra clínico. Debido a que en pediatría su identificación suele ser compleja es de suma importancia realizar un exhaustivo interrogatorio donde cobran particular importancia los antecedentes epidemiológicos.

P62

Maltrato Infantil, a propósito de un caso.

Iparraguirre A., Zunzuneguy J., Calleri B., Smith S., González N. CEM 3 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: El maltrato infantil es un importante y creciente problema de salud, producto de la conjunción de diversos factores de riesgo

del individuo, la familia y la sociedad. Muchas veces de difícil diagnóstico, transformándose en un reto para el pediatra clínico.

Objetivo: Describir un caso de maltrato infantil.

Caso Clínico: Paciente de 33 días de vida que ingresa en la sala de internación por fractura de húmero de brazo derecho, que según referencia paterna se produjo luego de una caída en transporte público. Como antecedentes de importancia, el paciente tuvo su primera internación a los 12 días de vida por un episodio de aparente amenaza a la vida (ALTE) y una segunda internación a los 26 días de vida por episodio de hemorragia digestiva alta. En la anamnesis inicial surgen relatos discordantes entre ambos progenitores acerca de los antecedentes del niño y respecto a su enfermedad actual. Con alta sospecha de maltrato infantil se realiza ecografía abdominal, ecografía cerebral y fondo ojo que resultan normales. Radiografías de todo el esqueleto donde destaca fractura en asa de balde en metafisis distal de fémur derecho. Para descartar otras lesiones óseas se realiza centellograma óseo que concluye: hiperfijación del trazador en el húmero derecho, vinculable con antecedente fractuario conocido, imágenes hipercaptantes en parrilla costal anterior derecha, 8^{ma} articulación costovertebral derecha y 12 arco costal posterior izquierdo, leve aumento de captación en metafisis distal del fémur derecho. Ante estos resultados se consulta con servicio de violencia familiar, quienes comienzan a entrevistar a los familiares del niño. Se logra identificar al padre como el agresor, dándose la guarda a tía materna.

Conclusión: El maltrato infantil tiene diversas formas de presentación. Su diagnóstico requiere de una alta sospecha clínica donde además de lesiones características en el examen clínico cobra gran importancia el interrogatorio.

P63

Síndrome estafilocócico de piel escaldada. A propósito de un caso.

Capurro Merea D., Zunzuneguy J., Calleri B., Alvarez Ponte S., González N. CEM 3 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: El síndrome estafilocócico de piel escaldada (SEPE) es una enfermedad cutánea poco frecuente cuyo diagnóstico es esencialmente clínico. Se caracteriza por eritema difuso y exfoliación de las capas superficiales de la piel producidas por las toxinas ET-A y ET-B del *Staphylococcus Aureus*. Se presenta mayormente en menores de 5 años por la ausencia o disminución de anticuerpos específicos antiestafilococo y por la inmadurez renal para depurar las toxinas. Su reconocimiento oportuno permite el inicio precoz del tratamiento disminuyendo la extensión del cuadro.

Objetivo: Describir el caso clínico de un paciente con síndrome estafilocócico de piel escaldada.

Caso Clínico: Paciente de 1 año previamente sano, con vacunas incompletas, que comienza 96hs. previos a la internación con catarro de vías aéreas, conjuntivitis bilateral y lesiones maculo-pápulo eritematosas en mejilla derecha. Consulta al inicio del cuadro donde se indica tratamiento sintomático con loratadina y betametasona vía oral. Frente a la mala evolución consulta en guardia donde se decide su internación con diagnóstico de síndrome estafilocócico de la piel escaldada. Al ingreso el niño se presentaba decaído e irritable, con hiperestesia cutánea, afebril y levemente deshidratado. Con un exantema eritemato-pustular con acentuación periflexural, que sólo respetaba los segmentos distales de las extremidades inferiores y exudado purulento conjuntival bilateral, sin compromiso de otras mucosas. Al ingreso se indicó hidratación parenteral, toma de hemocultivos (HMC), tratamiento antibiótico endovenoso con clindamicina y ceftriaxona, analgesia y fomentos con Agua Blanca del Códex. Se realizaron controles de diuresis y tensión arterial. Presentó buena evolución clínica con HMC negativos, presentando fina descamación de las lesiones a partir del cuarto día de tratamiento endovenoso permitiendo completar el tratamiento en forma ambulatoria sin complicaciones.

Conclusión: El SEPE es una enfermedad cutánea aguda infrecuente. Su diagnóstico es esencialmente clínico. En sus etapas iniciales puede confundirse con cuadros potencialmente graves como las farmacodermias. Reconocerlo es esencial para instaurar el tratamiento precoz y efectivo.

P64

Enfermedad por arañazo de gato. Presentación de un caso.

Ferraris V., Valentini L., Urtasun M.

Consultorio Externo Hospital General de Niños Pedro Elizalde.

Introducción: La enfermedad por arañazo de gato es una zoonosis de distribución universal producida por *Bartonella henselae* que afecta predominantemente a la población pediátrica. El cuadro característico consiste en linfadenopatía crónica solitaria. En un 10% ocurren manifestaciones atípicas, como la esplenitis y la hepatitis granulomatosa manifestándose con dolor abdominal y fiebre persistente. Planteados así un desafío a la hora del diagnóstico diferencial con otras etiologías.

Objetivo: Descripción de una manifestación atípica de una zoonosis de distribución universal.

Caso clínico: Niño de 6 años, previamente sano. Consultó por fiebre de 1 mes de evolución un registro diario, astenia, pérdida de peso y dolor abdominal. Al examen físico presentaba buen estado general, en suficiencia cardiorespiratoria. Abdomen blando, depresible, doloroso a la palpación profunda, sin reacción peritoneal. Se interpretó como síndrome febril prolongado y se solicitó: Rx torax, OC, función hepática y renal (normal), PPD (0 mm), HMG (GB 6320,0/53/0/3/33/11. Hto 28% Hb 9.6 Plaquetas 372.000), HMCx2 y urocultivo (negativos), serologías CMV, EBV, HIV, VDRL, toxoplasmosis, hepatitis A, B y C, parvovirus y *Mycoplasma* (negativas), *Bartonella* (pendiente), VSG 114, PCR 30. Ecografía abdominal: múltiples imágenes hipoecoicas de 2 mm en lóbulo hepático izquierdo y otras entre 2 a 6 mm en bazo compatibles con microabscesos. Se decide su internación por sospecha de enfermedad por arañazo de gato. Se medica con Clindamicina 30mg/kg/d más ceftriaxona 50 mg/kg/d por 14 días. Por mejoría clínica se otorga egreso hospitalario con TMS 10 mg/kg/día más amoxicilina 100 mg/kg/día, al recibir serología positiva para *B. Henselae* se suspende antibióticoterapia y se solicita FO (normal) y ecografía abdominal (imágenes persistentes).

Conclusión: La enfermedad por arañazo de gato se presenta, en su mayoría, como un cuadro benigno y autolimitado. Sin embargo, debemos tener en cuenta formas de presentación atípicas, como el síndrome febril prolongado, debiendo buscarse el antecedente epidemiológico que se encuentra en el 90% de los casos para un diagnóstico oportuno y seguimiento adecuado.

P65

Reporte de un caso: Absceso hepático como complicación de neumonía bifocal y ascaridiasis en un niño de 4 años.

Flores K., Gugliermo L., Danesi C., Sosa R., Morales I., Gonzalez F., Vaccarezza S.

CEM 2 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: Los abscesos hepáticos piógenos (AHP) son una entidad infrecuente y de alta morbimortalidad, sobre todo a edad pediátrica. Las bacterias pueden alcanzar el hígado por vía hemática, invasión directa y por ductos biliares. Los microorganismos gramnegativos son los principales agentes patógenos aislados en el AHP en adultos. En niños, se ha reportado al *S. aureus* en un 33%. La clínica es inespecífica, por ello el diagnóstico precoz suele verse retrasado, modificando el pronóstico.

Objetivo: Relatar nuestra experiencia diagnóstica con un AHP en sala de internación en el mes de 02 del 2014.

Caso clínico: Niño de 4 años, sano, que comienza 2 semanas previas con astenia, fiebre y tos productiva, habiéndose diagnosticado en primera consulta de neumonía sin respuesta al tratamiento antibiótico. Se realiza Rx tórax, decidiéndose su internación por neumonía bibasal. Ingresa febril, abdomen distendido. Se realiza ecopleura: imagen de condensación en base derecha en parénquima con bronco grama aéreo y derrame laminar. Se realiza hallazgo de masa hepática: heterogénea con áreas líquidas, y micro calcificaciones, de 101 x 112 x 100 mm, junto con ovillos de áscaris en luz intestinal. Se interconsulta con servicios de infectología y cirugía. Se realiza tratamiento con mebendazol. Y drenaje de absceso, obteniéndose material purulento con cultivo positivo para SAMR. Presentó registros febriles diarios hasta las 24hs posteriores al drenaje quirúrgico, con evolución favorable. Se

descarta patología tumoral hepática (HCGβ 0, αfeto proteína 2.09). Cumplió tratamiento antibiótico por 36 días totales con: Clindamicina por 31 días EV, TMS VO y rifampicina (27 días).

Conclusión: Por su infrecuencia y sintomatología inespecífica, el diagnóstico de AHP es dificultoso. Requiriendo un alto índice de sospecha clínica. Sus principales diagnósticos diferenciales son los tumores y las infecciones de etiología no bacteriana. Destacamos la relación poco documentada de parasitosis intestinal y patología neumónica como factores implicados en la génesis de abscesos hepáticos stafilococcos.

P66

Paresia de MMII en paciente adolescente con intoxicación por cocaína.

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

Unidad de Toxicología, Departamento de Urgencias Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: La cocaína se comporta como una amina simpaticomimética de acción indirecta. Es un inhibidor de los procesos de recaptación tipo I (recaptación de noradrenalina y dopamina desde la hendidura sináptica a la terminal presináptica) por lo que facilita la acumulación de estos neurotransmisores. El exceso de noradrenalina es el responsable de la mayoría de los efectos y complicaciones agudas de esta intoxicación que genera alteraciones a nivel neurológico, cardiovascular y de la microcirculación afectando la funcionalidad de todos los órganos de la economía.

Objetivo: Presentación de un caso clínico de intoxicación aguda por Cocaína dentro de un cuadro de crisis asmática.

Caso Clínico: Paciente de 17 años, sexo femenino que ingresa en mal estado general a UTIP de nuestro Hospital, en ARM derivado de otro nosocomio luego de tener un paro respiratorio aparentemente secundario a una crisis asmática. Debido a la presentación súbita de los síntomas y a los datos obtenidos de la anamnesis, se realiza búsqueda de drogas en orina dando positivo para cocaína. En el transcurso de la internación presenta valores de CPK elevados y alteración de la función renal a pesar de la hiperhidratación y alcalinización de la orina. Además presenta paresia de MMII izquierdo que se interpreta como complicación del abuso de cocaína por vasoespasmio local y/o alteración de la microvasculatura a nivel del sistema nervioso.

Conclusiones: El consumo de drogas en la adolescencia constituye un problema de salud pública debido al creciente aumento en el consumo de sustancias como el cannabis y la cocaína, al inicio en edades muy precoces y a las consecuencias físicas, psicológicas y sociales para la vida actual y futura del joven. Las formas clínicas de presentación de las intoxicaciones por drogas de abuso son diversas y a la hora del diagnóstico deben ser siempre tenidas en cuenta tanto en los niños como en adolescentes.

P67

Reporte de casos: Ingesta accidental de Cannabis sativa en pediatría.

Arcidiacono G., Cari C., Valerio A., Mendez AM., Nieto AM.

Unidad de Toxicología, Departamento de Urgencias Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: La marihuana o Cannabis sativa es una de las drogas más utilizadas en la actualidad. De forma paralela a esta elevada prevalencia de consumo se detecta un incremento en el número de casos de intoxicaciones accidentales por esta sustancia en población pediátrica. El interrogatorio minucioso y la detección de la droga en orina permiten hacer el diagnóstico de esta intoxicación, pocas veces sospechada en niños.

Objetivo: Presentar dos casos clínicos de ingestión accidental de Cannabis sativa en pacientes pediátricos.

Casos Clínicos: 1) Paciente de sexo femenino de 3 años de edad, con antecedentes de malformación anorrectal en seguimiento por cirugía, que es traída a la guardia por presentar ataxia intermitente de 24 horas de evolución, tendencia al sueño y aumento del apetito. Al examen clínico la niña se presenta afebril, eufórica, con taquicardia e hipotonía. La madre refiere que su actual pareja consume marihuana.

Se realiza detección de drogas de abuso en orina: Tetrahidrocannabinoides positivos en orina.

2) Paciente de sexo femenino de 15 m de edad, con antecedentes de convulsión febril típica, que es traída a la guardia por presentar irritabilidad, inestabilidad en la marcha y desviación de la mirada, de 8 horas de evolución. La madre constata registro febril de 38 grados en el hogar. Al examen clínico se encuentra afebril, con episodios recurrentes de desviación de la mirada. Los padres refieren consumo de cannabis en el hogar. Drogas de abuso en orina: Tetrahidrocannabinoides positivos en orina.

Conclusión: El consumo de cannabis en el ámbito familiar facilita el acceso de los niños a esta droga, hecho que explica el creciente número de casos de intoxicación accidental por esta sustancia. Debido a esto es necesario incluir a la ingesta de marihuana entre los diagnósticos diferenciales a realizar en niños previamente sanos con aparición de ataxia y/o depresión del sensorio en forma aguda. La pronta sospecha clínica y la detección de la droga son los pilares para establecer el diagnóstico. La vigilancia de los niños es una importante responsabilidad de los padres y se erige como la principal forma de prevención de los accidentes infantiles. La intoxicación accidental por cannabis constituye, en sí misma, una señal de alarma sobre la actitud de los padres en el cuidado de sus hijos.

P68

Taller Vivero Huerta: "La recorrida de Eliza"

Anllo G., De Cruz P., Ingratta G., Di Yorio D., Dezeo E., Incenella L.

Introducción: El taller funciona atendiendo a pacientes con patologías severas del lenguaje expresivo comprensivo con diagnósticos difíciles de abordar desde la clínica habitual. La dificultad que presentan estos pacientes obstaculizan el desarrollo de lazos sociales y favorecerlos es el principal objetivo del taller. Se compone de una red de actividades que trabajan en interacción constante. El trabajo interdisciplinario incluye la atención de los padres en espacios de atención operativa, la atención psiquiátrica, psicológica y psicopedagógica.

Objetivos: Incidir tanto en la complejidad de elementos que interactúan dando coordenadas a problemáticas de socialización y aprendizaje en el ámbito sistemático y asistemático como en el padecimiento mismo que interviene y se entrelaza a estas problemáticas de aprendizaje.

Población: Compuesta por la demanda que recae habitualmente en el servicio de salud mental del hospital, contribuyendo a dar respuestas con un abordaje tanto grupal como individual a la demanda de atención.

Conclusiones: El taller "La recorrida de Eliza" constituye desde hace más de una década una pieza de importancia en la oferta de atención a la comunidad que brinda el servicio de salud mental del hospital.

P69

Neurocisticercosis. Presentación de un caso.

Tantera S., Glasman M.

Consultorios Externos Hospital General de Niños Pedro Elizalde.

Introducción: La neurocisticercosis (NC) es la enfermedad parasitaria más frecuente del sistema nervioso central. Es endémica en países en vías de desarrollo. Es poco frecuente en niños, representando el 2-3% de los casos.

Objetivo: Describir las formas de presentación clínica más frecuentes en pediatría.

Caso clínico: Niño de 11 años previamente sano, oriundo de Bolivia. Comienza con cefalea, vómitos alimenticios y mareos ocasionales durante una semana, sin registros febriles, evoluciona presentando cuadro confusional y alteración del sensorio, motivo por el cual ingresa a la guardia del Hospital Elizalde. Se realizan laboratorios: GB 12400 (Neutrófilos 88%), Hb 13mg/dl, plaquetas 322000, EAB-Ionograma, Coagulograma, función renal y función hepática normales. Se realiza TAC de cerebro que evidencia imagen hipodensa en región parietal izquierda. Se interconsulta con Neurología y Neurocirugía quienes solicitan EEG: normal y RMN con contraste y espectroscopia: se observa lesión focal heterogénea con halo grueso periférico, realce anular posterior al contraste en región posterior de circunvalación temporal

superior de lóbulo izquierdo. Edema perilesional. Se realiza Fondo de ojo: normal. Se interconsulta con Infectología quienes solicitan serologías: toxoplasmosis, HIV, Chagas y cisticercosis las cuales resultan negativas, Rx de Torax normal y PPD negativa. Parasitológico de materia fecal normal. Con sospecha de NC se indica Difenhidantoina 5mg/kg/día, Dexametasona 0.6mg/kg/día y Albendazol 15mg/kg/día. Evoluciona con recuperación neurológica completa, cumple 30 días de tratamiento antiparasitario y egresa con seguimiento por servicios de Neurología e Infectología.

Conclusión: La NC se mantiene como un serio problema de salud pública en Latinoamérica. Debemos recordar que es una infección prevenible y reforzar las medidas higienico-dietéticas para disminuir su frecuencia.

P70

Neumotórax hipertensivo por SAMR secundario a celulitis preseptal.

Critzmann S., Bidegain JM., Seminario M., Cairoli H., Schenone N., Potasznik J., Gambarruta F.

CEM4 Hospital General de Niños Pedro Elizalde.

Introducción: La bacteriemia causada por *S. aureus* es una forma clínica de frecuente observación en niños. El neumotórax hipertensivo es una de las complicaciones secundaria a la formación de bullas causadas por neumonías por dicho germen.

Objetivo: Describir un caso de un niño con celulitis preseptal, que presentó un neumotórax hipertensivo.

Caso clínico: Paciente masculino de 30 días de vida, RNT/PAEG, embarazo controlado.

Refiere lesiones forunculares de resolución espontánea.

El paciente consulta por presentar tumefacción eritematosa y aumento de la temperatura periorbitaria derecha de 48 horas de evolución se realiza hemograma, hemocultivos por dos y se decide su internación para tratamiento endovenoso con vancomicina 40 mg/kg/día y ceftriaxona 50 mg/kg/día. El paciente evoluciona favorablemente, Se reciben hemocultivos por dos positivos para SAMR. Durante el cuarto día de internación presenta episodio súbito de irritabilidad y empeoramiento de la mecánica ventilatoria. Se ausculta hipoventilación franca de hemitórax izquierdo y ruidos cardíacos desplazados a la derecha. Se realiza radiografía de tórax con neumotórax hipertensivo izquierdo, Se coloca catéter con expansión de muñón pulmonar. Se coloca tubo de avenamiento pleural. Es internado en UTI durante 2 días, requiriendo un día de ARM. Pasa a sala donde evoluciona en forma favorable, sin requerimientos de oxígeno suplementario. Se retira el tubo luego de dos días y se realiza radiografía de control donde se observan imágenes hiperlúcidas compatibles con bullas bilaterales.

Discusión: La bacteriemia causada por *S. aureus* (BSA) es una forma clínica de frecuente observación en niños, tanto en pacientes hospitalizados como en aquellos provenientes de la comunidad. Con respecto a la genotipificación del SAMRco en la Argentina, el gen circulante es linaje ST5 SCC mec IVa, productor de Pantón-Valentin leucocidina (PVL), una enzima capaz de producir necrosis pulmonar y tromboflebitis. Los casos de neumotórax hipertensivo como complicación en infección de piel y partes blandas por SAMR, sin manifestaciones respiratorias previas, no se encuentran documentados.

Conclusión: Los lactantes menores a 3 meses son propensos a sufrir infecciones bacterianas severas. Un foco constatado en piel y partes blandas, con buena evolución, no debe descartar la posibilidad de complicaciones graves, aun sin clínica que las avale.

P71

A Propósito de un Caso: Encefalitis por VSR.

Ledesma R., Bidegain JM., Seminario M., Cecachi E., Potasznik J.

CEM4 Hospital General de Niños Pedro Elizalde.

Introducción: El Virus Sincicial Respiratorio es el patógeno más frecuentemente aislado en infecciones respiratorias severas de lactantes y niños pequeños. Se han registrado casos de encefalitis por el mismo, aunque en escasa cantidad.

Objetivo: Presentación de un caso clínico de probable encefalitis por VSR.

Caso clínico: Paciente RNPT/PAEG (27 semanas/1000 gr) producto de un embarazo gemelar. FEI no retiró, OEA normales, F.O: Controles por prematuro, ROP grado 1 en regresión. Internación al nacimiento en Neonatología por prematuro (durante 90 días). ARM 14 días por apneas reiteradas, Sospecha de sepsis medicada con ampicilina-ceftaxime 7 días. Hemocultivos negativos. Internación por neumonía a los 11 meses, durante 6 días, sin rescate. Concorre a guardia de este hospital por presentar fiebre de 5 días de evolución y dificultad respiratoria. Fue medicada con amoxicilina-ácido clavulánico ambulatoriamente durante 4 días, salbutamol cada 4 hs y corticoides. Consulta por empeorar en las 24 horas previas a la consulta. En guardia se valora con dificultad respiratoria, e hipoxemia, por lo que se decide su internación. Ingresó con cuadro de vía aérea baja, y notable alteración del sensorio, con tendencia al sueño, hiporreactiva, se realiza EEG, donde se observa trazado con lentificación difusa compatible con encefalitis. Se aisló VSR en VSNF. Se realizó punción lumbar donde se observó citoquímico normal, sin rescate viral ni bacteriano, con muestra de PCR para VSR pendiente.

Discusión: La encefalitis es a veces un cuadro de difícil diagnóstico en el contexto de infecciones respiratorias severas. A pesar de la alta prevalencia de infecciones respiratorias por VSR en nuestro medio, se han documentado escasos casos con compromiso del SNC por el mismo. No es un agente frecuentemente pesquisado ante la presencia de cuadros como el descrito. Algunos autores describen que la severidad de la infección por VSR puede ser factor de riesgo para desarrollar complicaciones en SNC.

Conclusión: Si bien es rara la afección de SNC por Virus Sincial Respiratorio, no hay que ignorar que puede generar encefalitis, meningitis y mielitis. Ante un paciente con infección respiratoria severa y clínica compatible con alguna de estas afecciones, con o sin aislamiento de VSR en secreciones nasofaríngeas, debería solicitarse estudios para aislamiento del virus en LCR.

P72

Trombocitopenia.

Viso M., Correa Llano G., Cosentini M., Santidrian V., Posada D., Cabero N., Moreno K., Basile C., Casanovas A., Martínez G., Kannemann A., Galimberti G., Rosso D., D'Aloi K., Veber S., Elena G.

Unidad Hematología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: La trombocitopenia puede ser de origen hereditario o adquirido. Las causas congénitas tienen una incidencia de 1 por millón. Entre estas se encuentran: la Trombocitopenia Amegacariocítica, el Síndrome de Bernard-Soulier y la Trombocitopatía asociada a la alteración del Gen MYH9.

Objetivos: Analizar las características de 3 pacientes con trombocitopenia hereditaria.

Caso Clínico: Caso 1: Varón de 5 días de vida, facies peculiar, diagnóstico de sepsis, estenosis pulmonar y CIV que presenta: Hto: 49% Hb: 16 g/dl GB: 10.400 (N: 65%) Plaquetas: 18.000/mm³. Hemograma materno normal, serologías negativas. Recibe Gammaglobulina y corticoides. Por la falta de respuesta al tratamiento, se realizó punción aspirativa de médula ósea: celularidad conservada, hipoplasia megacariocítica. Diagnóstico de síndrome de Noonan. Por la persistencia de la hipoplasia megacariocítica, se realiza diagnóstico de Trombocitopatía Amegacariocítica. Caso 2: niña de 4 años, que presenta sangrado mucocutáneo desde los 5 meses de vida. Hemograma: Hto: 13% Hb: 4,6 g/dl GB: 12.600/mm³ (N 72%) Plaquetas: 63.000/mm³, macroplaquetas por frotis. Estudio de agregación plaquetaria: pobre respuesta de agregación frente a epinefrina y colágeno, ausencia de respuesta frente a fibrinógeno y ristocetina. Gránulos densos por citometría de flujo: 97,9%, determinación normal de la unión de PAC-1 al sitio activo de la GP alfa IIb/IIIa, ausencia de glicoproteína Ib y de glicoproteína IX. Glicoproteico IIb/IIIa se encuentra conservado. Diagnóstico: Síndrome de Bernard-Soulier. Padres portadores. Caso 3: niña de 7 meses, con diagnóstico de absceso inguinal. Hemograma: Hto: 35% Hb: 10,4 g/dl GB: 8.100 (N: 56%) y Plaquetas: 16.000/mm³, macroplaquetas por frotis. Se realizan estudios de Glicoproteínas: IIIa, Ib, IX y IIb normales. Valoración normal por nefrología, oftalmología y audiometría. Mutación del gen MYH9 positiva: diagnóstico de Trombocitopatía Hereditaria asociada a la mutación del gen MYH9.

Conclusión: La trombocitopenia en la infancia puede estar causada por trastornos hereditarios. Debe sospecharse en los niños con diagnóstico de Trombocitopenia Inmune Primaria refractaria al tratamiento. Es de fundamental importancia realizar el diagnóstico diferencial para un asesoramiento genético correcto.

P73

Presentación atípica de Leucemia Linfoblástica T en pediatría.

Correa Llano G., Cosentini M., Santidrian V., Viso M., Posada D., Cabero N., Moreno K., Basile C., Casanovas A., Martínez G., Kannemann A., Galimberti G., Rosso D., D'Aloi K., Veber S., Elena G.

Unidad Hematología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: La leucemia linfoblástica aguda (LLA) es la neoplasia más frecuente en pediatría. El inmunofenotipo T representa el 15 % de todas las LLA. En la forma de presentación clásica se observa síndrome linfoganglionar (habitual compromiso mediastinal) y leucocitosis con una media de glóbulos blancos de 76.000/m³. La correcta diferenciación de las células tumorales en linaje B o T es crucial para la clasificación que determina el pronóstico y tratamiento.

Objetivo: Describir dos casos clínicos de leucemia linfoblástica aguda T con manifestaciones clínicas atípicas al diagnóstico.

Caso Clínico: Caso 1: niña de 9 años, con adenopatías cervicales bilaterales y supraclaviculares de un mes de evolución. Recibió tratamiento con antibióticos. Serologías negativas. Ecografía abdominal y Rx de tórax normales. Laboratorio: Hb 13 G/dl plaquetas 125.000/mm³; GB 4000/mm³ (Ne 35%). Se realiza biopsia ganglionar, aspirados y biopsia de médula ósea observándose 31% de blastos CD 2, CD5, CD3 citoplasmática y CD7 positivos. Citogenético: 65% de metafases muestran alteraciones estructurales y 35% cariotipo normal. Sin compromiso del sistema nervioso central Comienza protocolo GATLA 2010 riesgo intermedio con Buena respuesta a la prednisona (BRP) al día 8, MO M1 al día 15 y al día 33 (<5% de blastos). Caso 2: niña de 5 años, con adenopatías latero cervicales, supraclaviculares y axilares de dos meses de evolución. Recibió tratamiento antibiótico. Serologías negativas. Laboratorio: Hb 10,3 G/dl, plaquetas 151.000/mm³, GB 3.800/mm³ (Ne 62%). Ecografía abdominal y Rx de tórax normales. Se realiza PAMO con compromiso de 30% de blastos CD2, CD5, CD7, CD45 y CD 33 positivos. Citogenético: 50% de anomalías en el brazo corto del cromosoma 18 y el resto cariotipo normal. Sin compromiso del sistema nervioso central. Comienza protocolo GATLA 2010 riesgo estándar con BRP al día 8, MO M1 día 15 M1 día 33.

Conclusión: En pacientes con Síndrome linfoganglionar y leucopenia debe pensarse en leucemia linfoblástica aguda aun sin tener las manifestaciones clínicas habituales. Dentro de este diagnóstico es importante diferenciar el linaje T del B ya que por su diferente pronóstico debe intensificarse el tratamiento.

P74

Leucemia mielomonocítica juvenil (LMMJ).

Cabero N., Viso M., Correa Llano G., Cosentini M., Santidrian V., Posada D., Moreno K., Basile C., Casanovas A., Martínez G., Kannemann A., Galimberti G., Rosso D., D'Aloi K., Veber S., Elena G.

Unidad Hematología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: La leucemia mielomonocítica juvenil (LMMJ) es un desorden mielodisplásico/mieloproliferativo clonal, que representa menos del 2% de las leucemias de la niñez y se asocia a anomalías cromosómicas como la monosomía 7. El tratamiento de elección es el TCPH y el pronóstico es ominoso. La remisión espontánea se ha producido en un pequeño número de casos asociados a Síndrome de Noonan o Neurofibromatosis tipo I.

Objetivo: Describir el caso de un niño sin síndrome genético con diagnóstico de LMMJ y monosomía 7, que logró la remisión espontánea sin tratamiento luego de 2 años del diagnóstico inicial.

Caso Clínico: Varón de 3 meses de edad que consulta por bicitopenia y leucocitosis con monocitosis. Al examen físico presentaba palidez generalizada con hepatomegalia. Laboratorio de ingreso: GB 26.100/mm³ (0/15/2/2/48/31), Plaquetas 85500/mm³, Hb 8,9 G/dl. Serologías: Ig M positiva a CMV Y PARVOVIRUS (HIV

HBV,HVC,VDRL,VEB negativas). Se realiza punción de médula ósea observándose hiperplasia mielóide con cambios displásicos, blastos 4%. Inmunomarcación 7% blastos mieloides. Estudio Citogenético monosomía del cromosoma siete (cariotipo 45 XY,-7/46 XY). Estudio realizado en dos oportunidades. Hijo único, se iniciaron trámites para el TCPH. El paciente presentó mejoría progresiva de su visceromegalia e índices hematimétricos hasta lograr la normalización de los mismos con citogenético normal luego de 24 meses de control sin tratamiento.

Conclusión: Este caso de remisión espontánea de LMMJ y monosomía 7 se ha observado en un pequeño número de casos descriptos a nivel mundial, sobretodo asociado a síndrome de Noonan o NFM I. El paciente descripto era feno y genotípicamente normal. Y el cuadro clínico del mismo no presentaba las características típicas de la LMMJ, siendo su curso más benigno. Se recomienda que los niños con LMMJ y monosomía 7 con escasa sintomatología reciban tratamiento de soporte reservando un tratamiento más agresivo para los casos que presenten progresión de la enfermedad. No obstante, este tipo de pacientes deberían ser cuidadosamente controlado periódicamente, para detectar posibles cambios clínicos o hematológicos.

P75

Trombocitopenia Inmune Primaria en menores de tres meses.

Veber E., D'Álroi K., Viso M., Basile C., Posada D., Moreno K., Casanovas A., Galimberti G., Elena G.

Unidad Hematología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: La Trombocitopenia inmune es una de las enfermedades hematológicas más comunes de la infancia con una incidencia de 4 a 5 casos cada 100000 niños. Habitualmente en el inicio presenta hemorragias súbitas, pero con pronóstico favorable.

Objetivo: Conocer y comunicar la incidencia, causas, evolución y tratamiento de TPI en pacientes menores de 3 meses en un servicio de hematología pediátrico.

Población: Niños con diagnóstico de púrpura Trombocitopenica inmune, ingresados a nuestro servicio entre enero de 2011 a Junio de 2014.

Material y método: Se realizó un estudio, retrospectivo, transversal, observacional. Se evaluaron 106 pacientes, con edad menor a tres meses, con diagnóstico de TPI desde Enero/2011 hasta Junio/2014.

Resultados: 23 pacientes fueron menores de 3 meses (21%), con una media de 16000 plaquetas (1000-66000). El diagnóstico se realizó por clínica y hemograma. En 6 pacientes (26%) se realizó punción de médula ósea (PAMO). En relación a la etiología, cinco pacientes (22%), recibieron vacunas a virus vivo y 5 (22%) presentaron infecciones: 2 infecciones de vías aéreas superiores, 2 infecciones por citomegalovirus y 1 por parvovirus. El 74% recibió tratamiento: gammaglobulina en 12 pacientes (52%), corticoides en un paciente (4%), gammaglobulina y corticoides en 5 pacientes (22%) y ningún tratamiento en 5 pacientes (22%). La respuesta completa se alcanzó entre 1 a 19 días, con media de 5 días. 18 pacientes lograron respuesta completa (78%), 4 (18%) respuesta parcial con el primer tratamiento y luego completa con segundo tratamiento y uno (4%) con respuesta nula con el primer tratamiento y completa posterior al segundo tratamiento.

Conclusiones: El diagnóstico de TPI se realiza con el interrogatorio, examen físico y hemograma, no siendo necesaria la PAMO, en trombocitopenia aislada. Se debe investigar la presencia de infecciones o vacunación a virus vivo previa. Generalmente el recuento plaquetario menor a 20000 se acompaña de sangrado húmedo (mucoso) y justifica la necesidad de tratamiento. Clásicamente se utilizan gammaglobulina o corticoides. En este estudio se observó la rápida respuesta al tratamiento, con recuperación completa en todos los pacientes, confirmando el buen pronóstico en este grupo etario.

P76

Insuficiencia renal aguda obstructiva en paciente con riñón único.

Pitaro L., Castro MN., De Lillo L., González A., Orellano M.

CEM5 Hospital General de Niños Pedro Elizalde.

Introducción: Se define a la insuficiencia renal aguda (IRA) como deterioro rápido y progresivo de la función renal en horas o días, siendo

la base del diagnóstico los niveles de creatinina plasmática y el filtrado glomerular. La etiología puede ser pre-renal, renal, post-renal o mixta. La IRA post-renal, es usualmente un problema de tipo obstructivo que puede ocurrir en diferentes niveles: uretral, vesical o ureteral. Si la obstrucción al flujo urinario persiste, se eleva la presión intratubular, reduciendo el filtrado glomerular y produciendo oliguria persistente.

Objetivo: Describir un caso de IRA post-renal, destacando la importancia del tratamiento descompresivo de urgencia.

Caso clínico: Paciente de 3 años, previamente sano, según referencia materna, que presenta 15 días previos a la consulta, infección del tracto urinario por *E. Coli*, cumpliendo 7 días de tratamiento con cefalexina. Consulta por oligoanuria de 72 hs de evolución, edema bipalpebral y de miembros inferiores. Se realiza laboratorio que informa uremia de 391 mg/dl y creatinemia de 11,5 mg/dl, bicarbonato plasmático de 11 y una Kalemia de 6 meq/l. La ecografía evidencia un riñón derecho aumentado de tamaño con dilatación pielocalicial y riñón izquierdo ausente. Se asume como IRA obstructiva y se le practica pielostomía percutánea de urgencia. Durante la internación se realiza un control estricto de ingresos y egresos, ya que ha pasado por una intensa fase poliúrica. Se constata por las pruebas de laboratorio que la función renal va mejorando lentamente. La ecografía de control al quinto día postoperatorio, informa ausencia de dilatación. Se realiza centellograma renal con DTPA que evidencia perfusión renal derecha normal, no se identificó perfusión renal izquierda, con dilatación pielocalicial derecha proximal y buena respuesta a la furosemida. El estudio contrastado realizado por nefrostomía evidencia buen pasaje hacia uréter y vejiga, impresiona riñón mal rotado. Luego de clampeo intermitente de la sonda de pielostomía y ritmo diurético adecuado por uretra, el paciente egresa con clampeo permanente y seguimiento por urología.

Conclusión: La IRA obstructiva es una urgencia urológica que debe ser resuelta inmediatamente para prevenir el daño renal permanente.

P77

Hidrocefalia aguda como forma de presentación de Meningoencefalitis Tuberculosa.

Cazorla B., Pitaro L., Castro, MN., De Lillo L., Mazzeo C., García Fretes N., González N.

CEM 5 Hospital General de Niños Pedro Elizalde.

Introducción: La hidrocefalia es el aumento del líquido cefalorraquídeo (LCR), que se produce como consecuencia de una alteración en la circulación, ya sea por aumento de la secreción, por obstrucción o disminución de la absorción. Según el tiempo de evolución se clasifica en aguda, subaguda o crónica. Como causas de hidrocefalia aguda es posible mencionar por orden de frecuencia a la hidrocefalia post hemorrágica, hemorragia subaracnoidea y meningitis. Dentro de las hidrocefalias secundarias a meningitis se encuentra la de origen tuberculoso (TB), siendo una forma grave, que causa obliteración de los espacios subaracnoideos o granulaciones aracnoideas como consecuencia del proceso inflamatorio difuso. Los signos y síntomas que se encuentran más frecuentemente son fiebre, cefalea, alteraciones en la conducta, afectación de los pares craneales y deterioro progresivo de la conciencia hasta llegar al coma. Además de las manifestaciones clínicas las características del LCR constituyen un elemento fundamental en el proceso diagnóstico.

Objetivo: Describir una forma de presentación grave e inusual de una enfermedad prevalente.

Caso clínico: Paciente de 1 año, previamente sano que consulta a guardia por presentar alteración de la conducta y mala actitud alimentaria de 96 hs. de evolución. Presenta convulsiones tónico clónico generalizadas, por lo que recibe lorazepam 0.1 mg/kg/dosis y por mala respuesta se impregna con difenilhidantoina. Se realiza TC de cerebro que evidencia importante dilatación ventricular por lo que el neurocirujano de guardia le coloca una válvula de DVP. El LCR era límpido, incoloro, con glucorraquia de 49 mg/dl (glucemia de 118), 35 elementos monomorfonucleares, proteinorraquia no se informa por muestra escasa. En sala se interpreta como meningoencefalitis e hidrocefalia aguda, se medica con aciclovir y ceftriaxona a dosis meníngeas, más dexametasona 0.6 mg/kg/día y se decide repunzar. Se obtiene LCR incoloro, con 4.18 gr/l de proteínas, glucorraquia de 29 mg/dl (glucemia 190), cloruro de 18 mg/dl, láctico 5.8. Con este LCR se decide

agregar tratamiento antituberculoso. Luego se confirma PCR positiva para *Micobacteria* TB.

Conclusión: Ante un paciente con hidrocefalia aguda se debe realizar tratamiento de urgencia para disminuir la presión intracraneal y evaluar las posibles causas, pensando en TB para instaurar el tratamiento adecuado. Es fundamental un interrogatorio exhaustivo en búsqueda de datos epidemiológicos y posibles focos.

P78

Hipercalcemia Maligna como forma de inicio de Leucemia Aguda.

Sosa C., Atach R., Bacigalupo G., Balestracci A., Bruneto O., Camerano M., Lavergne M., Noriega G., Santarcangelo S., Elena G.
CEM6 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: En las patologías oncológicas, las alteraciones metabólicas agudas pueden poner en riesgo la vida del paciente, siendo la Hipercalcemia Maligna (HCM) una de las complicaciones más graves. Se produce fundamentalmente por la producción aberrante de PTHrP (Péptido relacionada con la Hormona Paratiroidea, PTH like).

Objetivo: Alertar al pediatra sobre la existencia de la asociación entre alteraciones metabólicas poco frecuentes como la HCM y cáncer.

Caso Clínico: Paciente de 8 años de edad, comienza 15 días previos a la internación con dolor óseo, descenso de peso y fiebre. Se realiza hemograma constatándose bicitopenia, se realiza punción aspiración de médula ósea diagnosticándose Leucemia Linfoblástica Aguda. Al examen físico se encuentra febril, agudamente enfermo. Los estudios de laboratorio muestran bicitopenia e hipercalcemia aislada (14,52 mg/dl), sin alteraciones electrocardiográficas ni otras manifestaciones clínicas, que se normaliza rápidamente con el tratamiento de su enfermedad de base. La resorción ósea es llevada a cabo por los osteoclastos, regulada por factores humorales sistémicos como la PTH, 1,25(OH)-vitamina D, y a nivel local por los osteoblastos y linfocitos T, que estimulan la expresión del ligando del factor activador nuclear (RANKL) de la célula estromal del hueso, que se une al receptor RANK presente en el osteoclasto, produciendo su activación. El PTHrP liberado por las células tumorales presenta homología estructural con la PTH, por lo que puede unirse al receptor RANKL, provocando la activación de los osteoclastos que destruyen la matriz ósea con liberación de enormes cantidades de calcio. La HCM resuelve al tratar la enfermedad de base, requiriendo generalmente solo medidas de sostén clínico, como hiperhidratación y diuréticos, y en ocasiones tratamiento específico (calcitonina, bifosfonatos, hemodiálisis).

Conclusión: Entre las complicaciones metabólicas presentes en pacientes con cáncer, la incidencia de hipercalcemia maligna es del 1,3% en adultos siendo aún menor en pacientes pediátricos. La importancia del diagnóstico etiológico precoz de este trastorno por parte del pediatra radica en la urgencia en la instauración del tratamiento de la enfermedad de base e incluso la detección de una enfermedad neoplásica subyacente, ya que de ello depende considerablemente el descenso en la morbimortalidad.

P79

Neurocisticercosis. Presentación de un caso.

Tantera S., Glasman M.
Consultorios Externos Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: La neurocisticercosis (NC) es la enfermedad parasitaria más frecuente del sistema nervioso central. Es endémica en países en vías de desarrollo. Es poco frecuente en niños, representando el 2-3% de los casos.

Objetivo: Describir las formas de presentación clínica más frecuentes en pediatría.

Caso Clínico: Niño de 11 años previamente sano, oriundo de Bolivia. Comienza con cefalea, vómitos alimenticios y mareos ocasionales durante una semana, sin registros febriles, evoluciona presentando cuadro confusional y alteración del sensorio, motivo por el cual ingresa a la guardia del Hospital Elizalde. Se realizan laboratorios: GB 12400 (Neutrofilos 88%), Hb 13mg/dl, plaquetas 322000, EAB-Ionograma, Coagulograma, función renal y función hepática normales. Se realiza TAC de cerebro que evidencia imagen hipodensa en región parietal

izquierda. Se interconsulta con Neurología y Neurocirugía quienes solicitan EEG: normal y RMN con contraste y espectroscopia: se observa lesión focal heterogénea con halo grueso periférico, realce anular posterior al contraste en región posterior de circunvolución temporal superior de lóbulo izquierdo. Edema perilesional. Se realiza Fondo de ojo: normal. Se interconsulta con Infectología quienes solicitan serologías: toxoplasmosis, HIV, Chagas y cisticercosis las cuales resultan negativas, Rx de Torax normal y PPD negativa. Parasitológico de materia fecal normal. Con sospecha de NC se indica Difenilhidantoína 5mg/kg/día, Dexametasona 0.6mg/kg/día y Albendazol 15mg/kg/día. Evoluciona con recuperación neurológica completa, cumple 30 días de tratamiento antiparasitario y egresa con seguimiento por servicios de Neurología e Infectología.

Conclusión: La NC se mantiene como un serio problema de salud pública en Latinoamérica. Debemos recordar que es una infección prevenible y reforzar las medidas higienico-dietéticas para disminuir su frecuencia.

P80

Síndrome de Activación Macrofágica, a propósito de un caso.

Beaudoin L., Rodríguez Villegas M., Calleri B., De Lillo L., Mazzeo C.
CEM5 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: El Síndrome Hemofagocítico o Síndrome de Activación Macrofágica (SAM) es una enfermedad potencialmente mortal. Se caracteriza por un proceso inflamatorio descontrolado de fisiopatología aún no bien definida. Responde a causas genéticas o puede ser secundario a otras enfermedades. Muchas veces su diagnóstico se demora debido a que su presentación semeja otras condiciones graves como la sepsis, falla hepática o enfermedades malignas.

Objetivo: Describir un caso clínico de una enfermedad de diagnóstico dificultoso y elevada mortalidad.

Caso Clínico: Niña de 23 meses, previamente sana, que presenta fiebre elevada de 7 días de evolución. Consulta al inicio del cuadro y se indica tratamiento sintomático. A las 48hs. se agrega decaimiento y mala actitud alimentaria, se diagnostica otitis media aguda y conjuntivitis, se indican amoxicilina 80 mg/kg/día y gotas oftálmicas. Al día siguiente se agregan Petequias de distribución generalizada, constatándose un recuento plaquetario de 100.000/mm³. Comienza con compromiso del estado general, somnolencia, con mucosas semihúmedas, edema bipalpebral y en miembros inferiores, rash maculopapular suave en cara, tronco y miembros, queilitis, eritema peribucal, adenopatías generalizadas con una de mayor tamaño a nivel submaxilar izquierda, hepato-esplenomegalia y oligoanuria. Presenta caída del recuento plaquetario (68.000/mm³) y anemia. Se interna con diagnóstico de sepsis y sospecha de enfermedad de Kawasaki.

Al ingreso se expande con solución fisiológica, se toman hemocultivos, se indica ceftriaxona 80mg/kg y se inicia pasaje de Gamaglobulina 2 gr/kg/día. Durante las primeras 48hs. se mantiene clínicamente estable, en regular estado general, persistiendo la fiebre y los edemas, mejorando su diuresis y sin rescate microbiológico. El laboratorio informa hipertrigliceridemia e hipofibrinogenemia. Con sospecha de SAM Hematología realiza punción aspiración de médula ósea, evidenciando fenómenos de hemofagocitosis. Inicia tratamiento con dexametasona EV 10mg/m²/día. Con buena evolución clínica y de laboratorio al octavo día se rota medicación a vía oral permitiendo la extenuación de la paciente.

Conclusión: El SAM es una enfermedad poco frecuente pero con elevada mortalidad. Incluirlo entre los diagnósticos diferenciales de niños con síndromes febriles y visceromegalias permitirá arribar a un diagnóstico precoz con gran repercusión en el pronóstico de estos pacientes.

P81

Una enfermedad metabólica poco frecuente. A propósito de un caso.

Tittarelli F., Maioli L., More N., García Quispe N., Calleri B., Gonzalez AM., De Lillo L.
CEM5 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: Los errores congénitos del metabolismo son enfermedades poco frecuentes, producidas por trastornos genéticos. Si bien se requiere la intervención del especialista para confirmar el diagnós-

tico, es el pediatra quien debe sospechar el trastorno ya que el diagnóstico y tratamiento precoz previenen graves secuelas.

Objetivo: Describir el caso clínico de un paciente con un error congénito del metabolismo.

Caso Clínico: Niño de 59 días de vida con fenotipo peculiar y mal progreso de peso que ingresa al hospital por presentar deposiciones melánicas de 24hs. de evolución. Como antecedente, fue internado a los 30 días de vida por episodio similar, acompañado de hipoglucemia y anemia que requirió transfusión de glóbulos rojos, interpretándose el cuadro como posible alergia a la proteína de leche de vaca (APLV). Al ingreso se realiza laboratorios destacándose acidosis metabólica con ácido láctico normal y glucemia de 45 mg/dl. Al examen físico presenta un peso 4kg (p3), palidez generalizada, hipotonía a predominio de miembros inferiores, soplo sistólico 2/6 y deposición melánica escasa. Con sospecha de enfermedad metabólica se suspende aporte por vía oral, se coloca hidratación parenteral con flujo de glucosa a 6mg/kg/min e inhibidores de la bomba de protones. La evolución favorablemente en internación, comenzando la alimentación con hidrolizado proteico a las 24hs. de internación. Es evaluado por servicio de alergia que realiza test para APLV que resulta negativo. Se realiza videoendoscopia digestiva alta que revela úlcera de 2 mm de diámetro en antro. Biopsia: *Helicobacter pylori*. Se recibe examen de orina de su primera internación con la presencia de ácidos orgánicos y cuerpos cetónicos (ninhidrina positiva). Se envían muestras de orina y sangre en papel de filtro a centro de referencia para el estudio de enfermedades metabólicas, realizando diagnóstico de enfermedad de la orina con olor a jarabe de arce por encontrarse valores elevados de leucina, valina e isoleucina plasmáticos y urinarios.

Conclusión: Los errores congénitos de metabolismo son enfermedades raras. El pediatra debe tener un alto índice de sospecha frente a estos casos y saber como actuar en las formas de presentación sobreaguda y aguda, además debe aprovechar estos momentos para la correcta toma de muestras para el diagnóstico.

P82

Linfangiectasia intestinal en el paciente pediátrico.

Brodsky ML., Besada ML., Franco, M., Menendez L.
CEM1 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: La linfangiectasia intestinal es una gastroenteropatía perdedora de proteínas. Su origen es un defecto en la formación o función de los vasos linfáticos del intestino, con pérdida de linfa y dificultad para la absorción de quilomicrones y vitaminas liposolubles. Puede ser congénito, primario o secundario. Se manifiesta con diarrea crónica, edema e hipoproteinemia. El diagnóstico se realiza antes de los 3 años de edad.

Objetivos: Descripción de un caso con evolución atípica en el Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Caso Clínico: Lactante de 8 meses de edad con antecedente de bajo peso y diarrea acuosa de 7 días de evolución. Al examen físico, regular estado general, peso y talla menor al percentilo 3. Con signos clínicos de deshidratación, sin edemas, ni signos de disfunción cardíaca. Los laboratorios informan leucocitosis con linfocitosis e hiperplaquetosis. Hipoproteinemia e hipalbuminemia, virológico de materia fecal y coprocultivo negativo. Se inicia aporte vía oral con sales OMS y por mala respuesta se decide rotar a hidratación parenteral. Permanece con pérdidas graves, requiriendo expansiones con solución fisiológica en reiteradas ocasiones. Presenta tres episodios de sepsis con rescate positivo. Se solicitan anticuerpos anti-transglutaminasa y clearance de alfa 1 antitripsina, ambos negativos. Se realiza biopsia intestinal que informa linfangiectasia intestinal. Se realizan estudios inmunológicos y se constata hipogammaglobulinemia severa. Se adecúa tratamiento con gammaglobulina EV, leche MONOGEN, aporte de triglicéridos de cadena media evidenciando buena evolución.

Conclusión: Si bien es una patología de baja incidencia debe ser tenida en cuenta todo paciente con desnutrición y diarrea crónica en quien se han descartado las patologías más prevalentes. En ellos debe realizarse videoendoscopia sin dilación e instaurar precozmente el tratamiento, considerando que el mismo consiste en adecuar la dieta restringiendo el aporte de ácidos grasos de cadena larga.

P83

Neumonía Estafilococcica.

Labanca V., Rodriguez Villegas M., Morales I., Torrents M., Tursakian R., Sosa R., Vacarezza SM., Flores E., Baldassarre L., Sobrado A., Chiappino R.

CEM2 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: La infección estafilocócica es una causa poco frecuente de neumonía en niños inmunocompetentes y tiende a presentarse como una enfermedad aguda y grave. Actualmente se constata un aumento de las neumonías adquiridas en la comunidad producidas por *Estafilococo Aureus* Met-Resistente (SAMR) en niños previamente sanos y sin factores de riesgo.

Objetivo: Describir una complicación en la evolución de una neumonía estafilococcica en un lactante.

Caso Clínico: Paciente de 3 meses sin antecedentes de relevancia comienza 72 horas previas a consulta con dificultad respiratoria y tos por lo que consulta por guardia y se decide su internación con diagnóstico de Neumonía Derecha. Al ingreso presenta requerimientos de oxígeno complementario y se medica con Ceftriaxona a 50 mg/kg/día. Presenta laboratorio al ingreso: GB 6400(0/58/0/0/32/6) HB 9 HTO 27.3 plaquetas 382.000; VSNF negativo. Al quinto día de internación con exacerbación de clínica respiratoria acompañado con franca hipoventilación en campo derecho. Se realiza Rx de tórax en la que se observa un neumatocele con nivel hidroaéreo a tensión que desplaza mediastino por lo que ingresa de urgencia a quirófano para drenaje y colocación de Tubo de avasamiento pleural (TAVP). Se recibe cultivo de líquido pleural positivo para SAMR, por lo que se rota el tratamiento a Clindamicina y Rifampicina, presentando 2 Hemocultivos. Luego de 12 días con TAVP, por buena evolución se retira el mismo con respuesta favorable. Luego de 14 días con dicho esquema antibiótico se rota a VO oral con TMS otorgando el egreso hospitalario por buena evolución clínica.

Conclusión: La neumonía estafilocócica es un cuadro grave que afecta principalmente a lactantes (el 70% de los casos se notifican en menores de un año). En fases más avanzadas de la enfermedad podemos apreciar las típicas cavidades aéreas, características pero no patognomónicas de esta enfermedad, conocidas como neumatoceles. Los mismos pueden presentar un nivel líquido por sobreinfección, por lo que se denominan pionesumatoceles. Además de instaurar un adecuado esquema antibiótico según sensibilidad del germen rescatado, otro aspecto importante del proceso terapéutico es el tratamiento quirúrgico de las complicaciones locales que produce esta enfermedad. Por ello, es fundamental realizar un drenaje de los empiemas, los neumotórax, y ocasionalmente, los neumatoceles, ya que pueden ocasionar trastornos respiratorios diversos e incluso ser causa de muerte.

P84

Síndrome de Guillain-Barré (SGB)

Baldassarre L., Labanca V., Rodriguez Villegas M., Morales I., Torrents M., Tursakian R., Sosa R., Vacarezza SM., Flores E., Sobrado A., Chiappino R.

CEM2 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: El Síndrome de Guillain-Barré (SGB) se define como una polirradiculoneuropatía arrefléxica aguda y se caracteriza por presentarse como debilidad simétrica rápidamente progresiva, de comienzo distal y avance proximal. Se acompaña con pérdida de ROT y puede acompañarse de afectación sensitiva. Este síndrome puede manifestarse de manera muy variante, siendo lo más característico su afectación simétrica.

Objetivo: Presentación de un caso de una patología infrecuente: síndrome de Guillain-Barré de afectación asimétrica.

Caso Clínico: Paciente de 1 año y 4 meses sin antecedentes de relevancia, que comienza 6 días previos a la consulta con impotencia funcional de MMII luego de TEC leve sin pérdida de conciencia. Al examen físico se constata paciente vigil, reactivo, afebril, con paresia de miembros inferiores a predominio derecho. Presenta ROT abolidos con sensibilidad conservada y movilidad articular conservada. Se valoran ambas caderas mediante RX y Ecografía sin encontrarse anomalías. Se realiza Tac de cerebro y PL (a 10 días del inicio de la clínica).

nica), ambos estudios dentro de límites normales. Se decide realizar PCR en LCR para enterovirus, herpes, adenovirus, varicela negativos. Hemograma, Hepatograma, Función renal y OC normal. CPK dentro de límites normales. Por persistir con dicha clínica se realiza RMN de columna con imagen hipointensa en T2 desde D2 a D7. Se interpreta como un hallazgo no pudiendo relacionarlo al cuadro clínico con la posibilidad de realizar estudios más específicos posteriormente. En día 14 de internación se realiza segunda punción lumbar en la que se constata disociación albumino citológica y se instaura tratamiento con gammaglobulina 2 g/kg con buena respuesta, con recuperación paulatina de la fuerza y motilidad en MMII.

Conclusión: El SGB se trata de patología poco frecuente en nuestro medio, y sus manifestaciones clínicas pueden ser muy diversas. Esto plantea dificultades importantes en la orientación clínica inicial. Es fundamental conocer las formas de presentación típica, las variantes y los diagnósticos diferenciales. En este caso en particular resulta llamativo la marcada asimetría presentada al ingreso y se plantea como discusión en que momento de la evolución clínica es el adecuado para realizar la punción lumbar.

P85

Ependimoma panmedular.

Besada ML, Brodsky ML, Franco MC., Menéndez L.
CME1 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: Los tumores espinales suponen una patología infrecuente y heterogénea en la infancia. Habitualmente el diagnóstico se realiza en forma tardía por la inespecificidad del cuadro clínico. Los síntomas iniciales suelen limitarse a dolor difuso de espalda o deformidades espinales meses antes de debutar con parálisis de miembros inferiores o trastornos esfinterianos. El ependimoma es un tumor neuroepitelial derivado de células con diferenciación ependimaria. En los niños más pequeños predomina la localización infratentorial. El comportamiento agresivo depende más de su localización y compresión de estructuras adyacentes que de su estirpe histológica.

Objetivos: Describir los signos del examen físico que permitieron alertar sobre patología neurológica y arribar al diagnóstico de ependimoma en un lactante.

Caso Clínico: Niña de 10 meses que ingresa a sala con diagnóstico de forunculosis diseminada para tratamiento antibiótico endovenoso. Al examen físico se evidencia llanto persistente, fascies dolorosa, retraso madurativo con imposibilidad de mantener sedestación, hipertonia de miembros inferiores, abdomen distendido que dificulta su evaluación, prominencia ósea a nivel de columna dorsolumbar y lesiones papulares diseminadas en tórax y abdomen. Se realiza tratamiento antibiótico y se solicita radiografía de columna dorsolumbar e interconsulta con Servicio de Neurocirugía quienes solicitan RNM de cerebro y columna en la que se evidencia lesión que se extiende desde bulbo raquídeo hasta filum terminal. Se programa laminectomía descompresiva y toma de biopsia llegando al diagnóstico de ependimoma panmedular por lo que se decide iniciar tratamiento quimioterápico adyuvante evidenciando mejoría de la clínica.

Conclusión: Si bien los tumores espinales representan una patología de baja prevalencia es necesario conocer los posibles signos clínicos que nos permiten sospecharlos y solicitar los estudios de neuroimágenes. La presencia de prominencias óseas a nivel de la columna, la hipertonia de miembros inferiores y la distensión abdominal forman parte de algunos de los signos que la bibliografía menciona. Ante un paciente con estas manifestaciones es menester solicitar RNM que permita arribar al diagnóstico ya que el pronóstico dependerá localización y de la precocidad con la que se realice el mismo.

P86

Ataxia de Friedreich, a propósito de un caso.

Juszkiewicz Franze E., Pitaro L., Castro MN., De Lillo L.
CEM5 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: La ataxia se define como incoordinación motriz, con aumento de la base de sustentación y alteración en la marcha. En forma aguda es una urgencia neurológica. Responde a distintas causas: infecciosas, intoxicación, tumorales, traumatismos, vasculares, y en

los casos crónicos se debe pensar la causa hereditaria. Dentro de las mismas se destaca la ataxia de Friedreich (AF) que es un trastorno autosómico recesivo, por una anomalía del gen frataxina (FXN), localizado en el cromosoma 9, por repetición de tripletes y con fenómeno anticipatorio. Es una enfermedad neurodegenerativa de los tractos posterior y lateral de la médula espinal y el cerebelo. Se presenta en la infancia inicialmente con pie cavo bilateral y dedos en garra; luego evoluciona con ataxia cerebelosa progresiva. Otros síntomas son: alteraciones visuales, hipoacusia, nistagmus, disartria, escoliosis (75% de los casos). A largo plazo desarrollan cardiopatía que lleva a insuficiencia cardíaca siendo la principal causa de muerte; y diabetes.

Objetivo: Describir una causa poco habitual de un síntoma frecuente.

Caso Clínico: Paciente de 13 años de edad que consulta en Adolescencia por trastorno de la marcha de 5 meses de evolución, agregándose en los últimos días dolor en miembros inferiores. Al examen físico se observa pie cavo bilateral, escoliosis, inestabilidad de la marcha y disartria. Se descarta intoxicación aguda, con screening negativo para drogas de abuso y fármacos. Se evalúa como un trastorno de la marcha crónico y se realizan interconsultas con neurología con TAC y RMN de cerebro normal, examen neurológico compatible con AF; genética para estudio molecular, oftalmología con agudeza visual y Fo normal; traumatología que informa escoliosis leve, cardiología sin patología. La paciente se egresa con control por adolescencia y resultado molecular pendiente.

Conclusión: La ataxia de Friedreich es una enfermedad neurodegenerativa de baja prevalencia, autosómica recesiva, de inicio precoz. Se debe sospechar en todo paciente con antecedentes familiares, que inicia con trastorno de la marcha y alteraciones de la coordinación sin otra causa evidente.

P87

Sepsis grave por Salmonella Enteritidis en paciente inmunocompetente. A propósito de un caso.

Medina MC., Gonzales I., Armengol M., Taboada M., De Lillo L., García Fretes N.

CEM5 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: La bibliografía muestra que la mayoría de los pacientes con sepsis por *Salmonella Enteritidis* (SE) padecían alguna enfermedad de base y son en general menores de un año. Los síntomas más comunes de infección por SE son la fiebre elevada, diarrea y vómitos. Las manifestaciones extraintestinales incluyen artritis, osteomielitis, infección del tracto urinario y neumonía. Puede producir sepsis grave y progresar a colapso hemodinámico, injuria pulmonar, CID y muerte. Las alteraciones de laboratorio que se observan son leucocitosis, leucopenia, trombocitopenia, deterioro de la función renal, alteraciones del hepatograma y de la coagulación. Los serogrupos más frecuentemente aislados son salmonella D9 y B4-5.

Objetivo: Presentar un caso de sepsis grave por SE en un paciente previamente sano e inmunocompetente, evento poco común en pediatría.

Caso Clínico: Niño de 5 años 10 meses, que consulta a guardia por presentar fiebre y diarrea de 4 días de evolución. Se constata mal estado general, mialgias, dolor abdominal intenso, disartria, deshidratación grave, gingivorragia, mucositis. Se expande con solución fisiológica, se toman hemocultivos y se medica con ceftriaxona 80 mg/kg/día. El hemograma informa GB: 18400, Hb: 12.9, Hto: 35.6%, Plaquetas: 43000/mm³; acidosis metabólica (bicarbonato de 15 -11 de EB), ionograma: 122/3,3/97 meq/l, urea 165, creat:1.2, BT: 2,64, BD: 2,63, GOT: 1312 GPT: 428, CPK: 113, Quick: 58%, KPTT: 46 seg. La ecografía abdominal observa riñón único y el resto normal. Por el gran compromiso del sensorio se realiza TC cerebral normal. Se interna con diagnóstico de sepsis grave a confirmar etiología. Solicitamos urocultivo, virológico y coprocultivo de materia fecal, serologías para leptospirosis, dengue, fiebre amarilla, H IV, Hepatitis A, B, C, EB, CMV. Examen cardiológico con buena función ventricular; estudio inmunológico normal. Se realizó tratamiento de soporte y antibióticoterapia empírica a la espera de resultados de laboratorio. El paciente evoluciona adecuadamente sin interurrencias, cumplió 10 días de tratamiento antibiótico. El diagnóstico definitivo se realizó con el aislamiento en sangre y materia fecal de SE grupo A.

Conclusión: Considerar a la SE ante un paciente con sepsis a foco enteral, independientemente de su edad y estado inmunitario, siendo fundamental el inicio inmediato de antibióticoterapia empírica de amplio espectro junto al tratamiento de sostén para mejorar la evolución y pronóstico.

P88

Infecciones asociadas a catéteres implantables. Experiencia de un centro.

Kannemann A., Cabero N., Viso M., Cosentini M., Santidrian V., Posada D., Moreno K., Basile C., Casanovas A., Rohr R., Ramos F., Gonzalez A., Vitali F., Martinez G., D'Alói K., Veber S., Elena G.

Unidad Hematología Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: Las infecciones asociadas a catéteres son una causa importante de morbimortalidad en pacientes hemato-oncológicos. Estos pacientes están expuestos a padecer complicaciones infectológicas. Se define como infección asociada a catéter al cuadro clínico de fiebre, sin otro foco aparente de infección, en el que se aísla el mismo microorganismo en hemocultivos simultáneos cuantitativos, en las muestras extraídas a través del catéter respecto de las obtenidas por venopunción, o una diferencia de más de 120 minutos en el tiempo de detección entre el hemocultivo extraído por el catéter y por una vena periférica.

Objetivos: Determinar los gérmenes predominantes en las infecciones asociadas a catéteres implantables. Población.

Pacientes con patología hemato-oncológica del Servicio de Hemato-Oncología con catéteres implantables desde 12/09 hasta 09/14.

Material y Métodos: Trabajo descriptivo, transversal y retrospectivo, con análisis de historias clínicas.

Resultados: Se evaluaron 171 pacientes que requirieron la colocación de catéter implantable, de los cuales 74 (43%) presentaron infección asociada a catéter. De éstos, 39 (52,7%) presentaron infección en una sola oportunidad, y el resto presentaron más de 1 episodio. Se registraron 117 episodios de infecciones asociadas a catéteres. En 52 pacientes (%) fue necesario retirar el catéter implantable.

Conclusiones: Los gérmenes más frecuentemente aislados fueron los cocos Gram positivos (43%), siendo el *Staphylococcus coagulasa* (-) el microorganismo que con mayor frecuencia causó infección de los catéteres implantables. Le siguieron en frecuencia los bacilos Gram negativos, y en último lugar se encuentran las infecciones micóticas, siendo la *Candida spp* el hongo más frecuentemente hallado. Estos datos coinciden con la literatura internacional. Este tipo de infecciones prolongan la internación de los ptes y la mortalidad atribuible a las bacteriemias asociadas a catéteres implantables oscila entre el 12 al 25%. La aplicación de medidas de prevención ha demostrado disminuir la tasa de este tipo de infecciones, la morbimortalidad asociada a las mismas y el costo hospitalario, de ahí la importancia de implementar estrategias tendientes a reducir su incidencia.

P89

Vivencia de la familia de un niño que regresa a la casa como dependiente de tecnología (DT) luego de una internación prolongada.

Santos S., Codermatz M., Rufach D., Debaisi G., Diaz Noblega MF., Crisostomo C.

Unidad Terapia Intensiva Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: El desarrollo actual de la terapia intensiva permite la sobrevivencia de niños con enfermedades graves, un número cada vez mayor de estos pacientes egresan DT. Es deseable evaluar desde la perspectiva familiar cómo viven los padres esa etapa de continuidad de los cuidados de sus hijos al regresar a sus hogares, la integración de los niños en el medio familiar luego de una internación prolongada y el egreso con una condición clínica de mayor complejidad a la previa a la enfermedad que motivó su ingreso.

Objetivo: Evaluar las dificultades al alta de las familias de pacientes devenidos en niños DT luego de una internación prolongada en la Unidad de Cuidados Intermedios (UCIM). Evaluar la percepción familiar de los logros y limitaciones de un niño durante su estadía en la casa luego de una internación prolongada en UCIM.

Población: Se incluyeron los niños internados desde 01/01/11 que permanecieron >30 días en UCIM del Hospital Elizalde y egresaron como DT antes del 01/01/14. Se excluyeron aquellos que ingresaron con DT previa.

Material y Métodos: Diseño observacional, corte transversal mediante una encuesta de opinión semiestructurada con respuestas abiertas. La entrevista fue realizada por un entrevistador independiente. La encuesta fue confeccionada para evaluar diversos aspectos: ámbito del cuidado del cuidado del niño, profesional y no profesional en su domicilio; percepción actual de los padres de la salud de los niños en relación al egreso; vivencia familiar frente al cuidado de un niño con DT; devolución de la experiencia familiar a los profesionales del área y a pares. Las encuestas fueron analizadas en forma cegada, mediante un análisis cuali-cuantitativo del contenido.

Resultados: El 46% carece de profesionales en su cuidado domiciliario. El 54% tiene enfermería, pero solo el 33% es enfermería de 24hs. El 18% tiene médico, Kinesiólogo y enfermero. Condiciones actuales del niño según la familia: Todos consideran que el niño está mejor que cuando egresó. Si bien algunos padres describen mayor autonomía que al egreso, la mayoría persiste con la misma DT. Correspondencia de la situación al volver a casa con las expectativas y los temores: "Se acostumbró bien" "Salió todo bien" "Aprendí a diferenciar su respiración cuando se desconecta el oxígeno." -¿Se modificó al regreso a casa con el niño la vida de relación familiar? "Si, todos estaban pendientes de ella" "Todo gira alrededor de ella" "Se cambiaron los cuidados". En aquellos niños de tipo ampliada y participativas si bien cuando describen los hechos se advierten cambios, la percepción de los padres es que no hubo cambios. -¿Cuál es la vivencia de la familia al tener un niño DT en relación al resto de la familia y al entorno? "La vida gira en torno al niño" "Estamos pendientes de que no se golpee ni tenga fiebre" "Al salir del hospital se lo recibió en la casa con una comida para reunir toda la familia" -¿En que cambió la situación vivencial y de relación del niño al regresar a casa? "Quiere hacer todo junto, todo lo que no hizo antes" "Parece que nunca se fue de casa" "Esta re-contenta" "Al principio extrañó y luego se fue adaptando a la casa" -¿Qué le aconsejaría a otros padres que estén por pasar la misma situación que su familia. previo al alta? "Tener mucha paciencia y fe por el tiempo que lleva irse" "Paciencia, en la internación tenés ayuda y contención de los profesionales y en la casa estás sola" "Que estén seguros de sí mismo, que se adapten a su hijo".

Conclusión: Los niños que permanecieron largo tiempo en una UCIM y que devienen en DT reciben al regresar a sus hogares un menor nivel de atención de salud en relación al esperado y solicitado por el equipo tratante de UCIM. No obstante los padres sienten que los niños están mejor.

P90

Grado de satisfacción de las familias de los niños egresados de un área de cuidados intermedios (UCIM).

Santos S., Codermatz M., Rufach D., Debaisi G., Diaz Noblega MF., Crisostomo C.

Unidad Terapia Intensiva Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: La atención actual en la Terapia Intensiva ha cambiado de la concepción de cuidados basados en el paciente al de cuidados centrados en la familia. Las familias tienen un rol más activo en el cuidado del niño y su percepción sobre la atención brindada por el equipo de salud es considerada al momento de evaluar la calidad de atención.

Objetivo: Estimar el grado de satisfacción de las familias de niños con internación prolongada en relación a la calidad de atención recibida en el Área de Cuidados Intermedios del Hospital Elizalde.

Población: Se incluyeron las familias de los niños internados desde el 1/01/11 que permanecieron >30 días y egresaron antes del 1/01/14.

Material y métodos: Estudio observacional, analítico de corte transversal mediante la encuesta de opinión estructurada Picker's Pediatric Acute Care a las familias. Se seleccionó la población mediante la búsqueda en los registros de internación. Se estableció un contacto telefónico para concretar la entrevista, que fue realizada por un entrevistador independiente. La encuesta contiene 37 preguntas en 8 dominios. A cada respuesta se le otorga un puntaje, cuya suma permitió calcular la satisfacción total y por dominios.

Resultados: Se entrevistaron 11 pacientes. La validez de construcción, contenido y consistencia interna fueron adecuados (α de Cronbach) 0,74. El puntaje de satisfacción general fue 84% (IC95% 75.2-92.9). Los dominios Impresión General e Información y Comunicación muestran aspectos por mejorar. El 100% recomendaría la UCIM a familiares y amigos, el 100% consideró que los médicos escuchaban sus comentarios y sugerencias.

Conclusiones: Evaluamos mediante una encuesta piloto la satisfacción en una población pediátrica que egresa luego de una internación prolongada en UCIM. La construcción de la confianza en el equipo de salud involucrado con los cuidados y seguimiento del paciente en internaciones prolongadas y la organización e información vinculados al egreso se valoran como importantes. Las variables asociadas con alto grado de satisfacción destacan el elevado y casi idéntico valor adjudicado tanto a la disponibilidad y accesibilidad como a la información y comunicación. Los cuidados centrados en la familia durante la internación pueden contribuir a una mayor satisfacción, en especial la política de permanencia de visitas que surge como un aspecto a mejorar. Consideramos posible y conveniente la adaptación transcultural del cuestionario.

P91

Patología prevalente en CEM6: estudio comparativo entre 2011-2013.

Noriega G., Sosa C., Atach R., Camerano M., Bacialupo G., Lavergne M., Santarcangelo S.

CEM6 Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

Introducción: Existen numerosos estudios que identifican patologías frecuentes en diferentes hospitales públicos, se analizará la prevalencia en sala de internación polivalente con orientación onco-hematológica en el Hospital Elizalde.

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

Material y Métodos: Estudio retrospectivo, observacional, descriptivo y analítico.

Resultados: Se analizó la base de datos de 1.252 internaciones en el período entre Enero 2012 y Diciembre 2013. 59% correspondió a patología onco-hematológica, 41% patología benigna. Patología benigna, se registraron 174 internaciones (33%) de causa hematológica y 340 internaciones (66%) de causa no hematológica. La patología benigna hematológica más frecuente fue Trombocitopenia Primaria Inmune (35%), dentro de las causas benignas no hematológicas la más prevalente fue la patología respiratoria (29%), incluyendo síndrome

bronquiolítico y neumonía. Pacientes onco-hematológicos, 28% de las internaciones correspondieron a tumores sólidos (N:200) y 72% a tumores líquidos (N:538), con un promedio de 6,2 días internación. La edad media fue de 8,2 años con un leve predominio del sexo masculino. Los tumores líquidos más frecuentes fueron Leucemia Linfoblástica Aguda (LLA) (444 internaciones) y Leucemia Mieloide Aguda (LMA) (60 internaciones), dentro de los tumores sólidos predominaron el Rbdomiosarcoma (35 internaciones) y Sarcoma de Ewing (27 internaciones). El promedio de re-internaciones fue de 8,5 por paciente siendo el principal motivo el pasaje de quimioterapia y neutropenia febril, como complicación del tratamiento. En el período registrado hubo 65 nuevos diagnósticos oncológicos correspondiendo el 13,8% a tumores sólidos (n:9) y el 86,2% restante a tumores líquidos (N:56), se diagnosticó LLA tipo B en 42 pacientes. Se evidenciaron 5 fallecimientos durante el período de 2012, y 8 durante el 2013.

Conclusión: En nuestro estudio comparativo con estadísticas realizadas en CEM 6 período 2011, se observa un incremento en n° de internaciones, siendo de 478 en 2011, 582 en 2012 y 670 en 2013. En lo que respecta a la patología benigna, hubo un incremento en el n° de internaciones, con descenso en el % de internaciones de patología benigna no hematológica durante el 2013. Si bien hubo un menor porcentaje de internaciones de pacientes oncohematológicos (67,8% en 2011 vs. 59% en 2012-13), los n° absolutos reflejan que se internaron más pacientes que en años anteriores. Podemos concluir que hubo un incremento significativo (28,6%) de internaciones en el CEM 6 entre el 2011 y 2013, a expensas de patología benigna, principalmente de causa hematológica, como también pero en menor medida, de pacientes oncohematológicos. No se observan cambios estadísticos significativos en lo que respecta al promedio de días de internación, promedio de re-internaciones, edad y sexo. Si bien el n° de nuevos diagnósticos oncohematológicos fue similar entre el 2011 y 2013, el porcentaje de tumores líquidos en 2013 fue francamente superior con respecto al 2011 (86,2% vs. 50,61% respectivamente). Es de destacar que en el período 2012-2013 fallecieron 13 pacientes, 9 de ellos fallecieron en UTI, la mayoría en recaída de su enfermedad onco-hematológica de base, mientras que los 4 pacientes que fallecieron en sala se encontraban en cuidados paliativos de fin de la vida. Con los datos obtenidos hasta el momento, podemos reflejar el aumento de internaciones de pacientes con patología oncohematológica en nuestro hospital que a su vez requieren múltiples re-internaciones para continuar su tratamiento y resolución de sus complicaciones. Consideramos que identificar la patología prevalente es de gran utilidad para la toma de decisiones y para definir las intervenciones necesarias en la mejora del proceso de atención optimizando así los recursos disponibles.