



HOSPITAL GENERAL DE NIÑOS PEDRO DE ELIZALDE



PROGRAMA DE TUTORIAS
2001-2002

RESUMENES MONOGRÁFICOS

ENURESIS NOCTURNA

Autores: Herb, S. Villalba, C. Tutor: Grifo, S.

El control inadecuado de la micción, y en particular de la enuresis nocturna, es frecuente en niños, con una alta prevalencia en los niños de 5 años (15 a 20 %), siendo ésta mayor en familias de escasos recursos socioeconómicos, numerosas y con bajo nivel educativo.

Existen muchos factores que pueden explicarla: genéticos, alteraciones del sueño, poliuria, factores urodinámicos, factores psicológicos y retraso del desarrollo, siendo considerado este último el más importante según la experiencia de diversos autores, lo cual sería demostrado por la resolución espontánea de la enuresis nocturna primaria.

En general la enuresis nocturna se puede valorar y tratar sin recurrir a procedimientos complejos. Un interrogatorio exhaustivo y un examen físico cuidadoso descartan la mayor parte de las causas orgánicas. En cuanto a los exámenes complementarios, si la evaluación clínica del paciente se halla dentro de parámetros normales, más allá del examen de orina y urocultivo, la indicación de evaluaciones adicionales es controvertida.

Existe gran variedad terapéutica: terapia motivacional, psicoterapia, hipnoterapia, tratamiento conductal y farmacológico. Las alarmas de condicionamiento son eficaces y tienen una tasa baja de recidivas, pero se requiere del compromiso de la familia y el niño. La desmopresina es eficaz pero se acompaña de tasas de recidiva mayores, lo que avala su utilización en tratamientos intermitentes en situaciones especiales o combinados para lograr una mayor eficacia. Las drogas anticolinérgicas son útiles en el tratamiento de la enuresis diurna, pero su rol en la enuresis nocturna con síntomas diurnos aún no está claro. La imipramina no es tan utilizada por temor a los efectos adversos que ocasiona a pesar de ser más económica. Los tratamientos hipnóticos requieren mayor investigación.

Existen muchos trabajos que analizan la eficacia de cada una de las modalidades terapéuticas. Con ninguno de estos tratamientos se puede asegurar el éxito, pero finalmente todos los niños que sufren de enuresis nocturna curan espontáneamente con el crecimiento.

HIPERCOLESTEROLEMIA EN LA EDAD PEDIATRICA

Autores: Anoni Bastanzo M. Tutor: Andrés M. M,

La hipercolesterolemia ha sido identificada como el factor de riesgo más importante en el desarrollo de enfermedad cardiovascular, siendo ésta la principal causa de muerte en países desarrollados. La relación entre hipercolesterolemia y aterosclerosis ha sido demostrada en diversos trabajos, demostrándose claramente el comienzo de ésta entidad en la infancia.

Siguiendo las recomendaciones específicas para el screening de hipercolesterolemia en niños y adolescentes, e identificando factores de riesgo es posible establecer los principales trastornos del metabolismo lipídico.

Una vez establecido el diagnóstico, teniendo en cuenta antecedentes familiares, identificar estilo de alimentación previa y otros factores que también tienen agregación familiar, debe indicarse un tratamiento que se basará fundamentalmente en un plan de alimentación, posibilitando la reducción del colesterol, el manteniendo la nutrición y un crecimiento adecuado. También se deberá hacer hincapié en identificar a aquellos niños o adolescentes que requieran tratamiento farmacológico.

MANIFESTACIONES CLINICAS Y DIAGNOSTICO PRECOZ DE LA ESCLEROSIS TUBEROSA.

Autor: Hayipandelli, L. Tutor: Gonzalez, A.

La ESCLEROSIS TUBEROSA o ENF. DE BOURNEVILLE es una enfermedad de baja frecuencia, con características clínicas que la identifican como angiofibromas, retraso mental y epilepsia, que puede manifestarse con signos clínicos, o a través de exámenes complementarios, desde la vida fetal.

Se presentan dos variantes clínicas de acuerdo al tipo de cromosoma afectado (9 ó 16).

En la mayoría de los casos se observa la forma familiar aunque también hay formas esporádicas.

La sospecha clínica nos obliga a realizar exámenes complementarios complejos como: TAC, RMN , Ecografías, que confirmarán el diagnóstico.

Las complicaciones aparecerán cuanto más tardío se inicie el tratamiento , principalmente anticonvulsivante.

La evolución de la enfermedad es lenta y progresiva, dependiendo de la afectación neurológica.

El tratamiento básicamente sirve para frenar el deterioro neurológico .A nivel de las lesiones dermatológicas se implementan terapias de tipo estético.

Los últimos avances con respecto a ésta patología se han basado en estudios genéticos para diagnóstico precoz y consejo genético para futuras generaciones.

CLINICA Y VALORACIÓN DEL DOLOR EN LA NIÑEZ

Autores: Chioconi S, Nogueira G. Tutor: Ibarra L.

El dolor es una experiencia sensorial y emocional desagradable asociada con daño tisular actual o potencial o, descrito en términos de dicho daño. El dolor es en parte una emoción.

El dolor puede definirse por sus mecanismos neurofisiológicos (tipos de dolor), su cronología (agudo o crónico), intensidad y sus aspectos temporales, es decir su forma de presentación.

El dolor agudo es el síntoma de la enfermedad, es autolimitado, provocado por: estimulación nociva, lesión tisular, funcionamiento anormal de las estructuras somáticas o viscerales. Las respuestas emocionales, psicológicas y autonómicas son secundarias. En el dolor crónico, el dolor mismo es la enfermedad, persiste mas allá del curso habitual de la enfermedad, provocado por: un proceso patológico crónico que lleva a la disfunción del SNP o SNC, factores psicológicos o aprendidos; las respuestas autonómicas y neuroendocrinas pueden estar ausentes, puede aparecer un estado vegetativo y nunca tiene función biológica.

La **medición de dolor** en los niños ha progresado mucho en los últimos años. La valoración del dolor es el acto de reunir información acerca del dolor con el objetivo de encaminar las acciones hacia el alivio del síntoma. La misma se obtiene de dos maneras:

1) *Información estructurada*: por medio de la comunicación verbal, a través de la historia clínica y de pruebas psicométrica: A) entrevista B) autoevaluación y evaluación por terceros C) observación de las conductas D) medición de los parámetros fisiológicos.

2) *información no estructurada* por medio de la comunicación no verbal. Es una manera más informal y menos focalizada que engloba al temperamento, la actividad, la irritabilidad, la agitación.

Los métodos de autoevaluación sirven para unificar criterios entre el paciente, el médico y los integrantes del equipo de salud. Los distintos modelos de autoevaluación que miden intensidad, calidad y localización del dolor son: entrevistas, diarios, test proyectivos, esquemas corporales y escalas (que son las mas fáciles de adaptar a la edad pediátrica). Los tipos de escalas con los que se cuentan son: 1) para escolares: escala numérica, escala descriptiva, escala visual-análoga visual, escala visual análoga-vertical 2) para preescolares y escolares: escala gráfica de las caras, escala colorimétrica de Eland, escala de fichas de póker.

En lo referente a la percepción del dolor y calidad de vida tenemos por un lado que en pacientes con cáncer sin dolor tienen mejor calidad de vida que aquellos con dolor. Por lo tanto no solo se debe valorar la percepción del dolor en el niño sino también en las persona que esta al cuidado del mismo.

El dolor entonces pasa a ser un más que un síntoma de la enfermedad y el desafío del pediatra de hoy en día es poder valorarlo, adecuándose al mundo del niño para poder tratarlo.

ROL DE ENFERMERIA EN EL TRATAMIENTO DEL SUH.

Autores: Gomez M, Gomez C, Meza E. Tutor: Parada

El SUH es una patología caracterizada por: IRA, plaquetopenia, anemia hemolítica, a lo que puede agregarse en algunos pacientes el compromiso del SNC y la HTA.

Es la causa más frecuente de IRA en nuestro país.

Afecta por igual a ambos sexos. Las edades situadas entre lactantes del segundo semestre y a preescolares son las más afectadas, con un predominio en las estaciones de primavera y verano.

Argentina tiene una incidencia de 7 pacientes por cada 100000 habitantes, siendo ésta, la más alta en el ámbito mundial.

En el 90 % de los casos de los niños que presentan SUH asociado a un cuadro diarreico, hay alguna evidencia de toxina producida por E. Coli, siendo el serotipo 0157:H7 el más frecuente.

El cuadro clínico está dominado por manifestaciones gastrointestinales (diarrea sanguinolenta, vómitos, dolor abdominal), manifestaciones hematológicas (anemia, somnolencia, convulsiones), alteraciones pancreáticas y cardiovasculares.

La anatomía patológica de esta enfermedad es básicamente de soporte, principalmente del cuadro de IRA, utilizándose la diálisis peritoneal en algunos casos y de manejo de las complicaciones.

La mortalidad del SUH es actualmente muy baja /2%9 y alrededor del 20% de los niños quedan con algún tipo de secuelas.

Los cuidados de enfermería se basan en:

- Remarcar la importancia de la prevención, como aspecto fundamental a trabajar.

Una vez instalada la enfermedad, el rol de enfermería se dirigirá a abarcar 4 aspectos fundamentales:

- Colaborar con el médico en todos los procedimientos.
- Controles de enfermería del tratamiento y complicaciones.
- Contención del paciente.
- Contención del entorno familiar.

SCREENING NEONATAL: FIBROSIS QUISTICA DEL PANCREAS

Autor: Rucci G. Tutor: Eliceo M.

El screening neonatal consiste en la búsqueda de trastornos congénitos a través de técnicas de laboratorio estandarizadas sobre una muestra biológica del neonato. El elemento buscado es un analito que se encuentra alterado en calidad y/o en cantidad según el tipo de enfermedad y se lo denomina marcador. La importancia de este screening radica en la detección precoz de alteraciones y la toma de medidas adecuadas con el fin de evitar el progreso de la enfermedad y la probable aparición de daños irreversibles. A veces es importante que las medidas preventivas se tomen previo a la aparición de síntomas, ya que éstos pueden manifestarse en un estadio avanzado de la enfermedad. En otros casos los síntomas son importantes para ayudar al diagnóstico. Los trastornos congénitos más frecuentes que consisten en fallas metabólicas son: hipotiroidismo, galactosemia, fenilcetonuria, y fibrosis quística. Los 3 primeros cumplen una serie de requisitos como para ser incluidos dentro de un Programa de Screening Neonatal, mientras que la fibrosis quística no cumple con la totalidad de dichos requisitos.

La fibrosis quística es una enfermedad hereditaria autosómica recesiva en la que está afectado el canal que permite la entrada de Cl a las células epiteliales, por lo que van a estar alteradas las secreciones de las glándulas exócrinas resultando éstas en una viscosidad aumentada. Principalmente estarán afectados los conductos pancreáticos, las vías pulmonares y el contenido de sudor (electrolitos elevados). Como método de screening está propuesto el dosaje de IRT en sangre, considerándose positivo si se encuentra elevado por encima de un valor de corte predeterminado.

Para el diagnóstico existen varios métodos más sensibles y específicos que el de screening: prueba del sudor, análisis de mutaciones del ADN y diferencia de potencial de membrana nasal. En el sudor se mide la concentración de Cl, si está elevado se considera positiva la prueba, pero es el método menos específico. Aquellas personas que padecen la enfermedad presentan un mínimo de 2 mutaciones sobre el gen CFTR responsable de la proteína reguladora del canal de Cl. Los individuos portadores presentan 1 sola mutación, siendo éstas detectables a través de técnicas de biología molecular. También es una herramienta importante para el diagnóstico prenatal. El problema es que no todas las mutaciones están identificadas. El aumento en la diferencia de potencial de membrana nasal constituye el método ideal para confirmar formas atípicas de la enfermedad, por su elevada sensibilidad y especificidad. El inconveniente es su complejidad y costo.

Las complicaciones que requieren tratamiento son las infecciones respiratorias y la insuficiencia pancreática, pero no hay forma de frenar el progreso de la enfermedad. En realidad el tratamiento tiende a mejorar la calidad de vida del paciente, aunque no se sabe si podría prolongarle el tiempo de vida.

ODONTOPEDIATRIA

Autores: García M, Picchi F. **Tutor:** Nakab A.

La siguiente es una síntesis de los puntos más relevantes de éste trabajo monográfico:

Desarrollo Normal: Los dientes primarios se forman en las criptas dentarias de los maxilares en desarrollo, y los permanentes les seguirán en la erupción con una cronología determinada.

En general, los dientes mandibulares erupcionan antes que los maxilares.

Alteraciones del desarrollo: Pueden referirse al tamaño, número, calidad de las estructuras dentarias, y momento de erupción de los dientes.

Patología Oral Pediátrica: Las patologías que con mayor frecuencia afectan los tejidos blandos de la cavidad bucal son la ulceración aftosa recidivante, los tumores gingivales localizados, los papilomas y el mucocele. Las patologías infecciosas más frecuentes son la candidiasis, herpes virus y la infección odontógena. Dentro de las alteraciones de origen sistémico se encuentra el uso de anticonvulsivos.

Traumatismos: Las diferentes lesiones implicadas en un traumatismo incluyen: luxación, subluxación, contusión, fractura, avulsión e intrusión. El abordaje terapéutico es distinto según se trate de la dentición primaria y la permanente.

Uso del Chupete: Si bien no existen pruebas contundentes para favorecer o rechazar su uso, se aconseja la no implementación antes que la lactancia materna esté bien consolidada, restringirlo a partir de los 18 meses y suprimirlo alrededor de los 2 años.

Caries Dentales: Se trata de la patología más común de la infancia, no autolimitada ni susceptible a la antibioticoterapia, por ello es sumamente importante la pesquisa en la consulta pediátrica.

Oclusión: Una correcta oclusión depende fundamentalmente del tratamiento oportuno de los dientes primarios cariados, la preservación por medio de terapia pulpar y el mantenimiento del espacio después de la extracción prematura o la exfoliación de una pieza dentaria.

DIAGNOSTICO DE FIBROSIS QUISTICA

Autores: Borrajo C, Marquez M. Tutor: Potaznik J.

El diagnóstico de Fibrosis Quística en la mayoría de los pacientes se realiza por los hallazgos clínicos junto con el test del sudor positivo, mediante la iontoforesis con pilocarpina, donde el 98 % de los pacientes tienen niveles de cloro y sodio en el sudor por encima de 70 y 60 mmol/l respectivamente. En lugares alejados de los centros de atención médica donde el test del sudor no puede realizarse, se puede apelar al parche de cloro o test patch. No debemos olvidarnos de otras técnicas orientativas, como las pruebas de malabsorción, y entre ellas las que la sugieren y las que la confirman, demostrando pérdida de grasa por materia fecal o déficit de quimotripsina en el duodeno. No obstante en un reducido número de pacientes pueden ser necesarios otros métodos más sofisticados para confirmar el diagnóstico, ya que se han descrito mutaciones que cursan con test del sudor normal.

No existe correlación entre el nivel de cloro y la gravedad de presentación clínica y estos valores elevados se mantienen toda la vida. No hay actualmente un estudio que descarte por completo el diagnóstico de Fibrosis Quística. Por lo tanto en aquellos pocos pacientes con datos sugestivos de enfermedad pero con los estudios específicos negativos o borderline , solo la cuidadosa observación y valoración clínica será la que guíe al médico en la toma de decisiones.

En aproximadamente el 2% de los pacientes , hay un fenotipo atípico caracterizado por enfermedad pulmonar crónica , suficiencia pancreática y concentraciones de cloruros en sudor normales o con valores limítrofes. Además hay pacientes con presentaciones monosintomáticos, en quienes predomina una manifestación clínica única, como por ejemplo, anomalías en los electrolitos, pancreatitis, enfermedad hepática, sinusitis o azoospermia obstructiva. En tales casos , la demostración de una mutación del gen de la fibrosis quística ó un transporte iónico transepitelial anormal confirmarán el diagnóstico. Por lo tanto no debemos desestimar dichas manifestaciones al momento de orientar el mismo.

Otros elementos que se deben considerar son : la detección neonatal por medición del tripsinógeno reactivo, evitando así una demora en el diagnóstico, y en caso de requerir información en el periodo neonatal.

El análisis genético es útil para certificar el tipo de mutación que da idea de la severidad y para la caracterización que se necesitará para aplicar la terapia génica. Mediante ésta, se procede a insertar los genes normales de la FQ en adenovirus o vectores parecidos, para introducir posteriormente en los pulmones de los pacientes esperando que dicho virus inserte el gen normal en las células epiteliales de la vía aérea logrando así la normal función de los canales de cloro. Surgen dificultades de la terapia génica, pero ésta podría finalmente aportar la cura de esta enfermedad, que sigue por lo general un curso letal.

ENFERMEDAD CELIACA

Autor: Aspiroz S. Tutor: Strasnoy I.

La enfermedad celíaca es una enteropatía del intestino delgado mediada inmunológicamente. Se caracteriza por una intolerancia permanente al gluten, proteína contenida en el trigo, centeno, cebada y avena, y se manifiesta en individuos predispuestos genéticamente.

Esta intolerancia al gluten determina una atrofia de las vellosidades intestinales generando un síndrome de malabsorción.

La prevalencia de enfermedad celíaca en familiares de primer grado es del 10%.

Los pacientes presentan un cuadro clínico heterogéneo, observándose formas clínicas típicas y no típicas, con manifestaciones extradigestivas y enfermedades asociadas.

Mediante la realización de pruebas serológicas se pueden detectar pacientes que presentan pocas manifestaciones clínicas o ninguna. La sensibilidad y especificidad de estas pruebas demuestran que la prevalencia es mayor de lo que previamente se suponía.

El diagnóstico de certeza se realiza mediante la biopsia endoscópica de yeyuno donde se demuestra la atrofia de las vellosidades intestinales.

El tratamiento consiste en una dieta libre de gluten que debe mantenerse durante toda la vida. La falta de cumplimiento de este régimen incrementa el riesgo de complicaciones neoplásicas y enfermedades autoinmunes.

TRANSTORNOS DE ANSIEDAD EN NIÑOS Y ADOLESCENTES

Autores: Fernandez P, Yansenson D. Tutor: Angemi J.

La ansiedad incluye una variedad de respuestas afectivas, motoras o fisiológicas a percepciones no específicas de peligro por el organismo. Es un afecto o sentimiento de temor, malestar, aprensión, de que va a ocurrir en el futuro algún suceso perjudicial o terrible. La comprensión de los estados de ansiedad en los niños exige el conocimiento de cuatro conceptos subyacentes:

- (1) la estructura del carácter y los determinantes de las distorsiones del carácter
- (2) las interacciones y complicaciones de la interacción entre el niño y sus padres
- (3) los estresores y traumas del período infantil
- (4) el entorno social global del niño, incluyendo familiares, amigos, situación educativa y actividades recreativas.

DIABETES TIPO II EN NIÑOS Y ADOLESCENTES

Autores: Jimenez V, Major M. Tutor: Ferraro M.

La Diabetes Mellitus tipo 2 es una enfermedad heterogénea caracterizada por hiperglucemia causada por una combinación de insulinoresistencia periférica, disminución de la secreción de insulina por las células beta del páncreas y aumento de la producción hepática de la glucosa.

Se presenta más frecuentemente en niños obesos, de determinados grupos étnicos con historia familiar de Diabetes mellitus tipo 2. La edad de inicio habitual es a partir de los 10 años y en la mayoría de los casos con signos clínicos de insulinoresistencia.

Las características clínicas pueden presentarse inicialmente con gran similitud a las de diabetes mellitus tipo 1 pero con menor severidad y sin signos serológicos de autoinmunidad. Cabe destacar que llegar al diagnóstico de diabetes mellitus tipo 2 muchas veces no es posible hasta meses después del inicio de la enfermedad cuando los requerimientos de insulina disminuyen más allá de una "luna de miel" y se desarrolla un cuadro que no necesita insulina para su control.

Las medidas terapéuticas se basan en la dieta y el ejercicio. De no obtenerse resultados favorables podrían utilizarse drogas hipoglucemiantes orales usadas en adultos. Estas drogas no están actualmente aprobadas por la FDA para su uso en niños y adolescentes, sin embargo la droga utilizada más frecuentemente es la metformina. Finalmente si persiste la hiperglucemia se añadirá la insulina.

NEUMONIA POR P. CARINI: NUEVOS ENFOQUES EN DIAGNOSTICO, TRATAMIENTO Y PROFILAXIS EN NIÑOS HIV

Autores: Armamdo R, Mansilla A. Tutor: Aguilar D.

La neumonía por PCP es la mayor infección oportunista en niños con HIV y puede ser manifestación inicial del SIDA. Puede ser devastadora en aquellos niños menores de un año que no reciben el tratamiento adecuado.

Se presenta con una tétrada clínica de tos, fiebre, taquipnea y disnea más la presencia de hipoxemia y aumento de LDH

El diagnóstico se realiza en base a la clínica, radiología y debe confirmarse con la visualización del microorganismo por Inmunofluorencia o tinciones especiales de muestras obtenidas por esputo inducido, BAL, o biopsia de pulmón.

El tratamiento debe ser con Trimetoprima-Sulfametoxazol que es la droga de elección recomendada para el tratamiento inicial siendo muy eficaz si se implementa en forma precoz.

La PCP puede ser eficazmente prevenida con quimioprofilaxis teniendo en cuenta no solamente el recuento de CD4 sino también la edad del paciente, lo que permitió la disminución en la incidencia y recaídas luego de l primer episodio, y la mortalidad en los niños más pequeños.

LA LEPRA

Autores: Coarasa A, Muzzolini M. Tutor: Giordano F.

Se cree que la lepra comienza con las primeras civilizaciones ya que en documentos que datan de 1500 años A.C. se habla de una enfermedad que presenta ulceraciones y trastornos de la sensibilidad en la India.

La lepra, también conocida como enfermedad de Hansen, es una enfermedad infecciosa producida por el **Mycobacterium Leprae**, bacilo acidoalcohol resistente que se transmite por secreciones nasales y posiblemente por bacilos que se eliminan por la piel.

Afecta primordialmente al sistema nervioso periférico, la piel y la mucosa de la vía aérea superior. Es una enfermedad de amplia distribución en el mundo, teniendo características **endémicas en nuestro país**, principalmente en el noreste.

Se considera la edad de mayor contagio entre los 15 y 25 años, siendo excepcional en lactantes y muy rara antes de los 3 años.

Nos planteamos como objetivos conocer la epidemiología, etiología y fisiopatología de la lepra y sus diferentes formas clínicas, destacar aquellas de exclusiva presentación en la infancia, enfatizar la importancia de conocer las formas de control de contactos, el diagnóstico precoz para evitar las complicaciones - secuelas y actualizar los tratamientos utilizados. La tasa de prevalencia actual es de 1,5 / 10.000 habitantes para todo el país considerando solamente los que tienen lepra activa. En Argentina es una enfermedad de notificación obligatoria lo que permite conocer la realidad sanitaria para elaborar programas de promoción, protección y recuperación de la salud.

Existen la **lepra tuberculoide**, la **lepra lepromatosa**, la **lepra indeterminada** -que es bastante frecuente en la infancia- y la **lepra borderline** que es rara en pediatría. Las complicaciones más severas son las deformidades, la amiloidosis, el compromiso ocular y la disfunción testicular.

El diagnóstico de la lepra se basa en tres elementos fundamentales que son la clínica, la histopatología y la baciloscopia, aunque pueden no presentarse simultáneamente y hacerse diagnóstico con uno solo de ellos. El tratamiento se realiza con dos o mas drogas para evitar la resistencia; siendo muy efectivo, con buena tolerancia y sin complicaciones importantes.

La **prevención de esta enfermedad en los países donde existe**, se basa en la educación de la población a través de campañas y una adecuada instrucción profesional que oriente a detectar rápido los nuevos casos contagiantes a través del catastro de los contactos, prevención de incapacidades y si las hubiere la obligación de la rehabilitación y recuperación física y social del enfermo por parte del Estado.

TRATAMIENTO DEL ASPECTO RESPIRATORIO EN FIBROSIS QUISTICA

Autores: Etcheverría M, Peña S. Tutor: Ferrario C.

La fibrosis quística (FQ) es una enfermedad autosómica recesiva causada por mutaciones en el gen localizado en el brazo largo del cromosoma 7 que codifica la proteína reguladora de la conductancia transmembrana (CFTR). En realidad se considera una patología también de la edad adulta por la mayor supervivencia y el incremento de los diagnósticos en esta edad. Se caracteriza por una gran variabilidad tanto en la clínica como en las mutaciones genéticas, y aunque pueden afectarse diferentes órganos, la enfermedad pulmonar es la principal causa de morbilidad y mortalidad.

El tratamiento de un paciente con Fibrosis Quística es complejo y variado dadas las características polifacéticas de la enfermedad. Los tratamientos no son curativos, y en general, deben continuarse de por vida.

El objetivo básico del tratamiento consiste en prevenir y/o controlar la progresión de la enfermedad para evitar o disminuir el daño pulmonar irreversible, marcador principal del pronóstico de la enfermedad.

Las medidas preventivas son un pilar fundamental en el tratamiento de dicha enfermedad, y consisten en: Administrar todas las inmunizaciones (vacunación del calendario oficial más antigripal, antihaemophilus, anti-hepatitis A y B), evitar las infecciones cruzadas, control ambiental, educación del paciente y su familia, evaluación clínica periódica.

Junto al tratamiento de la infección pulmonar crónica y los aspectos nutricionales de la enfermedad, la kinesioterapia respiratoria, es un pilar fundamental en la supervivencia lograda actualmente en fibrosis quística. La instrucción de la familia por un kinesiólogo experimentado debe hacerse en el hospital mediante un curso de enseñanza, luego de confirmado el diagnóstico.

Debido a la producción de un mucus espeso, estos pacientes sufren infecciones pulmonares recurrentes y crónicas. Esto ocurre generalmente en el primer año de vida.

Los antibióticos han mejorado la sobrevida de los pacientes con FQ, aunque su rol es limitado: su utilización irracional es perjudicial. Deben asociarse siempre a una vigorosa kinesioterapia respiratoria que asegure la depuración de la vía respiratoria.

En general, se acepta el siguiente esquema antimicrobiano inicial (hasta conocer bacteriología):

En pacientes menores de dos años se indicará una cefalosporina de 1ª generación,

En pacientes mayores de dos años se indicará ceftazidima + aminoglucosido.

Se solicitará cultivos idóneos que informen la sensibilidad de todos los antibióticos posibles, aunque no siempre las pruebas de sensibilidad in vitro reflejan la respuesta del paciente in vivo.

Cuando se halle *Staphylococcus Aureus* en el tracto respiratorio deberá tenderse a su erradicación. En los primeros años de la vida es el patógeno predominante; a través de este invasor primario, la *P. Aeruginosa* ve facilitada su entrada y posterior colonización. Ésta última produce la infección pulmonar crónica mas severa y permanente en estos pacientes, que habitualmente se asocia a un continuo y progresivo deterioro de la función pulmonar.

El tratamiento de la infección por *P. Aeruginosa* es controvertido y considerado a menudo un "Fracaso bacteriológico". Un esquema habitual es una cefalosporina de tercera generación asociada a una aminoglucósido.

Se están realizando estudios para prevenir dicha infección. Existe una vacuna con polisacárido – toxina A conjugada que parecería ser segura e inmunogénica en pacientes que todavía no están infectados. La inmunidad pasiva también podría ser beneficiosa en pacientes ya infectados.

Hay estudios controlados que demostraron eficacia con altas dosis de Tobramicina en nebulización con mejoría de la función pulmonar y disminución de la densidad de Pseudomonas en el esputo de pacientes, sin que se hallan detectado casos de ototoxicidad o nefrotoxicidad.

El tratamiento se realiza por 14 días o tanto tiempo como el requerido para que el paciente retome su estado clínico previo, lo cual puede valorarse por los síntomas, peso, función pulmonar y producción de esputo.

La fibrosis quística es una enfermedad ideal para la terapia génica, debido a un único defecto génico (la mutación del regulador transmembranoso (CFTR)).

Tras el aislamiento y la caracterización del gen CFTR quedó claro que la conductancia del cloruro estimulada por el AMPc dependía del CFTR y que esta función estaba ausente en células epiteliales con mutación de dicho gen.

Se cree que logrando una función del CFTR del 10% del nivel normal, sería suficiente para evitar el daño pulmonar progresivo y una pequeña proporción de células en el epitelio necesitan expresar CFTR para una completa corrección del transporte de cloro en el epitelio.

Los virus adenoasociados son propuestos, ya que podrían usarse formas del virus salvaje no patogénicas con una inserción mas eficiente. Se han documentado expresiones eficientes en células in vitro e in vivo. La experiencia en humanos es reciente. La utilización de vectores liposomales permite un mayor margen de seguridad.

Actualmente no se sabe con seguridad si la transferencia génica sea suficiente para detener toda la cascada patogénica.

Otras técnicas, aun en etapa de investigación son la activación del CFTR mutante y la manipulación del transporte de electrolitos.

La supervivencia a mejorado espectacularmente en los últimos 30 años, como resultado del diagnóstico precoz, mejor conocimiento de la fisiopatología, formación de equipos multidisciplinarios y tratamiento adecuado. Existen líneas actuales de investigación que permitirán en un futuro mejorar la supervivencia y la calidad de vida de éstos pacientes.

HANTAVIRUS

Autores: Carro A, Mónaco A. Tutor: Sosa R.

Hantavirus es un agente viral zoonótico de distribución mundial, responsable de cuadros de fiebre hemorrágica con síndrome renal (FRS) y de síndrome pulmonar en el viejo mundo (Asia, Europa), con predominio de la sintomatología hemorrágico-renal. Es en 1993 cuando se presenta en EE.UU el primer caso de hantavirus asociado a síndrome pulmonar con una tasa de mortalidad del 50 %. En 1995 se reconocen los primeros brotes en Chile y Argentina, con manifestaciones tanto pulmonares como renales.

En todos los casos los roedores eran los vectores responsables de la transmisión de la enfermedad, exceptuando casos aislados registrados en el sur de nuestro país, donde se propone la transmisión de persona a persona. Se asocia la aparición de los casos a una alteración de los ecosistemas, que generó un aumento del contacto entre los roedores y el hombre.

Dentro de los casos registrados en nuestro país, se ha observado un incremento de los mismos en la Provincia de Buenos Aires, llegando a ser unas de las provincias con mayor incidencia, presentando el área circundante a la ciudad de la Plata el 31 % del total de casos. Aproximadamente el 22 % de los mismos correspondieron a niños y adolescentes, entre los que no se pudo definir la naturaleza de la exposición.

Fisiopatológicamente se asocia a esta enfermedad a afectación de los vasos sanguíneos con grados variables de permeabilidad capilar generalizada y edema, siendo poco claro cómo se relaciona éste fenómeno con la distribución preferencial del virus (ya sea pulmonar o renal) y los mediadores inmunológicos y químicos de la permeabilidad capilar,

Del relevamiento de casos registrados en la Argentina, se observó la coexistencia de diferentes patrones de enfermedad: síndromes febriles inespecíficos, Síndrome pulmonar por Hantavirus, Fiebre hemorrágica con síndrome renal, fiebre hemorrágica con compromiso neurológico. Estos pueden tener diferentes modalidades de presentación, de gravedad creciente, destacándose la presencia de una gran serie de casos leves y asintomáticos en el centro de nuestro país, lo que diferenciaría al virus andes, característico de esta región, de otros virus del nuevo mundo.

Los casos sospechosos deben ser denunciados, por medio de una ficha epidemiológica, al Ministerio de salud y Acción social de la Nación, obteniéndose su confirmación por estudios de laboratorio.

Debido a las dudas que aún persiste sobre la fisiopatogenia del hantavirus aun no se ha logrado la erradicación del mismo, siendo el tratamiento únicamente sintomático. Es por ello que las medidas epidemiológicas resultan un arma clave para el control de la enfermedad.

AUTISMO

Autores: Escandar G, Novoa V. Tutor: Pawluk V.

El autismo representa una patología creciente en nuestro país, quizá, porque se han mejorado los tests de evaluación y diagnóstico, pero lo cierto es que todo pediatra debería al menos conocer las principales características de esta enfermedad, ya que un diagnóstico precoz, se correlaciona definitivamente con un mejor pronóstico.

Hemos remarcado en este trabajo, las distintas formas de estudio y tratamiento, poniendo más énfasis en las nuevas corrientes que nos llevan a pensar, hoy en día, en un origen multifactorial. Los estudios más recientes certifican de alguna manera que muchas cosas del comportamiento autista estarían vinculados con la dieta, estado inmunológico, antecedentes de enfermedades pasadas, alergias, etc.

Básicamente, proponemos nuevos enfoques terapéuticos, relacionados con la alimentación del niño desde sus etapas más tempranas, la presencia de componentes tipo "opioides" en la sangre y labilidad en las barreras de defensa de estos niños, como el intestino delgado y colon, etc.

HASTA EL FIN

Autores: Bazán S, Freitas N. Tutor: Fernandez Sasso D.

Los cuidados paliativos se definen como la atención completa de pacientes cuya enfermedad no responde al tratamiento curativo. Su principal objetivo es lograr el confort y calidad de vida de los enfermos en etapa terminal.

Es de fundamental importancia conseguir una comunicación adecuada tanto con el niño como con sus familiares y ayudarlos a ambos a atravesar las diferentes etapas que se presentarán luego de conocer el diagnóstico de la enfermedad. Esta comunicación no debe terminar en el momento del fallecimiento, sino que debe permanecer durante todo el período del duelo.

Esta situación generará ansiedad no sólo en el personal médico sino también en el grupo de enfermeros, quienes además de sufrir por sus limitaciones más de una vez sentirán una gran impotencia por no saber cuál es la mejor forma de acompañar al niño cuando desde el punto de vista de la medicina curativa parece no haber nada más por hacer.

ENDOCARDITIS INFECCIOSA

Autores: Cutri A, Neira M. Tutor: De Lillo L.

Los criterios diagnósticos publicados en 1982 no utilizaban los hallazgos ecocardiográficos en las definiciones de casos, a pesar de los importantes adelantos en la tecnología ecocardiográfica. Además, el aislamiento de un patógeno "típico" de Endocarditis Infecciosa en los hemocultivos no era considerado dentro de los criterios clínicos de Von Reym. Por lo tanto, muchos casos eran clasificados como "no definidos". Con el perfeccionamiento de la metodología, el reconocimiento del papel central de la ecocardiografía en la evaluación de la sospecha de Endocarditis Infecciosa, la posterior elaboración de los criterios de Duke y la aparición de la ecocardiografía transesofágica se logró diagnosticar aquellos casos "no definidos".

Aunque puede ser necesario el perfeccionamiento con en uso mas amplio, los criterios actuales son mas flexibles, reflejan la práctica clínica actual en forma mas realista, arrojan una proporción mayor de casos definidos y serían mas útiles para una clasificación mas precisa de la Endocarditis Infecciosa, para estudios epidemiológicos y como criterios iniciales para los ensayos clínicos.

ALTE: ENFOQUE DIAGNOSTICO

Autores: Aberastury M, Manjarin M. Tutor: Checcacci E.

El objetivo de nuestro trabajo es establecer un enfoque diagnóstico de los paciente con ALTE.

Durante el desarrollo del trabajo, definimos ALTE describiendo sus características principales. Luego detallamos las patologías a las que más frecuentemente se asocia este, como así también aclaramos que queda un grupo de pacientes, en los que no se logra arribar a un diagnóstico etiológico, "Apnea de la Infancia".

A continuación describimos dos etapas diagnósticas, la primera, en donde luego de un exhaustivo interrogatorio y examen físico, se solicita una rutina de estudios complementarios estandarizada. Esta etapa también abarca otro grupo de métodos diagnóstico, los cuales quedan a considerar por el profesional, de acuerdo a la presentación clínica y antecedentes de cada paciente.

Una segunda etapa reúne una serie de estudios de mayor complejidad, ya sea para confirmar la primera etapa diagnóstica o continuar la búsqueda de patología asociada.

Si una vez concluido el algoritmo diagnóstico no se ha encontrado causa alguna que justifique el ALTE, se realizará el diagnóstico de apnea de la infancia o ALTE idiopático.

FIEBRE Y PETEQUIAS

Autores: Jastrebow M, Leis M. Tutor: Maidana F.

El niño con fiebre y petequias siempre presenta un dilema para el médico pediatra. Esto es debido a que esta signosintomatología, puede estar asociada tanto a enfermedades bacterianas invasivas graves como a infecciones, bacterianas y virales, no invasivas.

Para poder discernir entre un caso y el otro se elaboraron distintos criterios para incluir al paciente dentro de un grupo de alto o bajo riesgo. Estos son:

Parámetros	Alto Riesgo	Bajo Riesgo
Tiempo de evolución del cuadro	< 24 Hs.	> 48 Hs.
Estado general	Malo.	Bueno.
Petequias		
Cantidad	Generalizadas.	No generalizadas.
Ubicación	Debajo de línea intermamilar. Miembro inferiores.	Por encima de línea intermamilar.
Características	Palpables y visibles. Tendencia a confluir.	Visibles no palpables.
Modificaciones	Se modifican con el transcurso de las horas.	No se modifican.
Laboratorio		
Leucocitos	< 5.000 cel/mm ³ o mas de 15.0000 ce/mm ³	entre 5.000 cel/mm ³ y 15.000 cel/mm ³
PCR	> 3	< 3
TP	> 13,5 seg.	<13,5 seg.
KPTT	> 30 seg.	< 30 seg.
Fibrinógeno	< 200 mg/dl.	> 200 mg/dl.
LCR	> 9 cel/mm ³ .	< 9 cel/mm ³ .

Cuadro N° 2.

De acuerdo a la bibliografía consultada, los pacientes incluidos dentro del grupo de alto riesgo desarrollaron enfermedad bacteriana invasiva. Los principales agentes etiológicos fueron *Neisseria meningitidis* y *Haemophilus Influenzae tipo b*.

Los niños incluidos en el grupo de bajo desarrollaron enfermedades bacterianas no invasivas o infecciones virales. Dentro de los agentes etiológicos los más comunes fueron *Streptococcus pyogenes* y virus respiratorios.

Las actitudes tomadas frente a un niño con fiebre y petequias incluyeron tanto la anamnesis y el examen físico, como los distintos exámenes complementarios. Los exámenes de laboratorio se realizaron en niños tanto de alto como de bajo riesgo para obtener así el material necesario para la elaboración de los resultados.

MANIFESTACIONES SEVERAS DE LAS FARMACODERMIAS

Autores: Massimo, I., Bujan, M. Shwatsberg, T. Tutor: Miguel Yohena.

Las farmacodermias son un grupo de entidades con relevante manifestación cutánea, que se producen de forma no intencional como resultado del uso con fines diagnósticos y/o terapéuticos de una droga.

Son innumerables los fármacos que pueden producirlas, pero los más frecuentemente asociados a estos cuadros son los antibióticos, anticonvulsivantes, antiinflamatorios no esteroides y antineoplásicos.

Estas drogas, actúan disparando tanto mecanismos inmunológicos como no inmunológicos, que actuando sobre los distintos tejidos efectores, producen las manifestaciones clínicas.

Dentro del grupo de las farmacodermias existen dos entidades que sobresalen netamente, por su severidad, que son la ectodermosis erosiva pluriorificial o síndrome de Steven Johnson y la necrolisis epidérmica tóxica o síndrome de Lyell, ambos con un patrón clínico e histológico común, la lisis cutánea y la necrosis epidérmica respectivamente.

Se entiende por lisis epidérmica, la aparición de ampollas y el desprendimiento de la piel en colgajos y la necrosis histológica se reconoce por la muerte celular de todas las capas epidérmicas.

Siguiendo a Roujeau y colaboradores, se propone como síndrome de Stevens Johnson a los cuadros que presentan sólo un 10% de superficie corporal comprometida y síndrome de Lyell cuando la afectación es del 30% o más, quedando la denominación de síndrome de superposición para los cuadros con lisis epidérmica entre estos dos extremos.

En todos estos cuadros, la característica clínica fundamental es la afectación sistémica, con importante repercusión en el estado general.

La formación de ampollas y el desprendimiento de la piel en colgajos, se corresponde con un sustrato histológico que es el clivaje a nivel de la unión dermoepidérmica.

Respecto a la terapéutica, si bien no existe uniformidad de criterio entre las distintas escuelas, la piedra angular del mismo es la identificación e inmediato retiro de la droga sospechosa, el mantenimiento del equilibrio hidrosalino y térmico y el control de las infecciones.

ADOLESCENCIA Y CUERPO: IMPLICANCIAS EN EL DESENCADENAMIENTO DE LA PSICOSIS.

Autores: Castro M, Navas C. Tutor:

La adolescencia puede ser definida desde tres perspectivas:

Simbólica: Hay una reedición del complejo de castración del cual dependerá la salida identificatoria, al igual que la posición sexual que pueda asumir el púber.

Imaginaria: Es un momento de duelos en donde las identificaciones están en primer plano. Debe caer algo de las identificaciones infantiles lo que es vivido como un duelo debido al abandono de los padres de la infancia.

Real: Es el momento de irrupción de un goce que deberá poder encontrar algún anclaje en el cuerpo de un otro exogámico.

Es necesario pensar el cuerpo en sus tres dimensiones: como organismo, como cuerpo pulsional y como imagen. Esta imagen, el cuerpo unificado, no viene dado de entrada sino que se construye.

No se puede hablar de adolescencia sin tener en cuenta los cambios puberales, la necesidad de asumir una nueva imagen y cómo la avalancha pulsional pueda encontrar algún dique según los recursos con los que cuente el adolescente.

La falla a nivel simbólico en la psicosis repercute sobre la estructura imaginaria disolviéndola, por lo que el psicótico no podrá velar la fragmentación propia del cuerpo en su dimensión pulsional con la ilusión de una imagen unificada.

El desencadenamiento de la psicosis es pensado en psicoanálisis como el llamado al significante del nombre del padre, forcluido en la estructura, con el consecuente derrumbe de todo el edificio imaginario. Por la falta de la operación que coordina el goce al falo, el fenómeno psicótico implica la irrupción de un goce sin medida que invade al sujeto.

¿Cómo hace el psicótico sin el recurso al nombre del padre, para vérselas con la irrupción de goce que irrumpe con la pubertad?

DEPRESION EN NIÑOS Y ADOLESCENTES

Autores: Ariza P , Dillon B. Tutor: Moreno M.

Consideramos de suma importancia desarrollar este tema, haciendo hincapié en el diagnóstico precoz debido al gran aumento de la incidencia del trastorno depresivo mayor en nuestra sociedad.

Los niños afectados por este trastorno presentan un deterioro considerable en su desempeño académico y social, y por lo tanto de su calidad de vida. Es de suma importancia que los adultos, y sobre todo los médicos, estemos capacitados para interpretar signos y síntomas de posible depresión y así derivarlos al especialista, porque los niños no saben ni entienden lo que les está pasando, y por lo tanto no pueden pedir ayuda. Una vez que se sienten interpretados y entendidos, los niños sienten un gran alivio, incluso hasta el 30% de los niños mejoran con la simple evaluación o con una intervención mínima.

Debido a que la depresión sin un diagnóstico precoz y un tratamiento implementado a tiempo evoluciona hacia la cronicidad, creemos importante dar a conocer las primeras manifestaciones y factores de riesgo, promocionando así la salud mental de los niños, nuestros adultos del mañana.

ANOREXIA Y ADOLESCENCIA

Autores: Amabile S, Popowski N. Tutor: Valmayor A.

El trabajo consiste en articular los conceptos de anorexia y adolescencia, a partir de un rastreo bibliográfico que incluye distintas posiciones, entre ellas, el psicoanálisis y así lograr aproximarnos a una problemática que nos convoca habitualmente en la clínica con adolescentes.

La anorexia nerviosa es considerada en la actualidad un síndrome complejo, que se instala en diferentes tipos de patologías mentales, cuyas raíces se basan en alteraciones psicológicas, pero sus manifestaciones se evidencian a través de graves trastornos orgánicos.

Dada la complejidad del cuadro, y la necesidad de un abordaje terapéutico interdisciplinario, aun se continua discutiendo su etiopatogenia, y su modalidad de abordaje; y a conducido a un conocimiento múltiple pero fraccionado del síndrome.

Exponemos las características que plantea la psiquiatría para el diagnóstico del cuadro, dado por el rechazo a mantener el peso corporal, miedo a ganar peso y alteración de la percepción del peso y silueta.

Así también desde el psicoanálisis existen distintas posiciones. Destacaremos el momento de la pubertad y adolescencia como período propicio para el desencadenamiento de dicha patología.

Entendemos a la anorexia como un síntoma de deseo, mas precisamente se presenta como paradigma de la alteración de la función alimentaria por el atravesamiento del deseo. Intentamos pensar la posición frente al deseo en la anorexia que no es sin tener en cuenta la relación al otro, relación que se caracteriza por el rechazo. En este punto intentamos responder a la pregunta ¿ qué sostiene la anorexia con su rechazo ?, una posible respuesta a la que arribamos es que con su acto logra salvaguardar su deseo.