ACTA PEDIATRICA COSTARRICENSE

ORGANO OFICIAL DE LA ASOCIACION COSTARRICENSE DE PEDIATRIA

VOLUMEN 5 NUMERO 1 DICIEMBRE 1991

ASOCIACION COSTARRICENSE DE PEDIATRIA

ACTA PEDIATRICA COSTARRICENSE

Dr. Rodolfo Hernández Gómez
Director

CONSEJO EDITORIAL
Dr. Oscar Porras M.
Dra. Carla Odio P.
Dr. Elías Jiménez F.
Dr. Aristides Baltodano A.
Dr. Manuel Soto Q.

Sr. Pedro Parra Sanhueza
Editor

DIRECTIVA ASOCIACION COSTARRICENSE DE PEDIATRIA

Dr. Manuel Soto Q.	Presidente
Dra. Mª de los Angeles Umaña S.	Secretaria
Dr. Efraín Artavia L.	Tesorero
Dr. Ramón Rivera B.	Vocal 1
Dr. Rafael Gutiérrez A.	Vocal 2
Dra. Olga Arguedas Arquedas	Fiscal

ACOPE miembro de:

- ASOCIACION INTERNACIONAL PEDIATRICA
- ASOCIACION LATINOAMERICANA PEDIATRICA
- FEDERACION CENTROAMERICANA DE ASOCIACIONES PEDIATRICAS.

IX CONGRESO NACIONAL DE PEDIATRIA

III CONGRESO NACIONAL DE NEONATOLOGIA

I JORNADA HISPANOAMERICANA Y DEL CARIBE DE HEMATO-HONCOLOGIA PEDIATRIA

I CONGRESO DE ASOCIACION DE AYUDA AL NIÑO CON CANCER

DICIEMBRE 2, 3, 4, 5, 6 1991

CELEBRACION DE 40 AÑOS DE ACOPE

Señores invitados especiales:

Colegas Miembros de ACOPE:

Señores y señoras presentes:

La Junta Directiva de la Asociación Costarricense de Pediatría ha considerado de suma importancia celebrar los 40 años de fundada nuestra Asociación, no como una celebración más, sino como la culminación de 40 años de trabajo un grupo. Trabajo de un grupo de médicos atendiendo y defendiendo a los niños de Costa Rica, Centroamérica y el resto del mundo, ya que de nuestros asociados han salido exitosas e importantes observaciones científicas con un amplio reconocimiento mundial.

El 15 de noviembre de 1951 el Dr. Loría Cortés, primer secretario de nuestra Asociación le envía una carta al Dr. Guido Fanconi Secretario de la Asociación Internacional de Pediatría y le comunica que la Asociación Costarricense de Pediatría fue establecida oficialmente el día 17 de octubre de 1951 y le solicita el ingreso a esta Sociedad Mundial. Refiere el Dr. Loría que 22 pediatras han ingresado como miembros activos de la sociedad.

Es muy grato decir que algunos de estos miembros fundadores se encuentran en este auditorio. La primera Junta Directiva fue integrada por el Dr. Carlos Sáenz Herrera como Presidente, el Dr. Rodrigo Loría Cortés como Secretario y como Tesorero el Dr. Manuel Enrique Calvo Badía. Función que desempeño en una forma estricta puesto que en el primer libro de actas hay telegramas constantes del Dr. Calvo recordándoles al Dr. Arias, etc. que la cuota mensual de 5 colones ya estaba al cobro.

Desde un inicio la ACOPE se distinguió por su preocupación por los problemas que aquejaban a nuestros niños, porque las fórmulas lácteas que se introducían en el mercado fueran las óptimas, existiendo una relación muy estrecha con las autoridades sanitarias y un alto sentido de crítica hacia los planteamientos que se planteaban en el campo de la salud.

Durante estos 40 años de funcionamiento de nuestra Asociación hemos actuado con la Única consigna de mejorar la situación de la niñez costarricense. En el campo de la educación médica la ACOPE ha tenido un papel muy importante pues durante muchos años hemos organizado cursos de educación contínua a nivel regional, desde el año 1952 en que organizó el Primer Congreso Centroamericano de Pediatría en nuestro país, se han realizado 8 Congresos Nacionales de Pediatría, 4 Congresos Centroamericanos y se les ha dado apoyo aun sin número de actividades científicas.

Durante todos estos años hemos visto como las Juntas Directivas de la Asociación han venido planteando en una forma muy seria las necesidades de pediatras en nuestro país, la mejor forma de prepararlos y el sitio correcto para ubicarlos. En años anteriores luchamos porque el código de venta de los productos lácteos fuera una realidad, y desde principios de este año venimos luchando por un nuevo y moderno esquema de inmunizaciones, principalmente en lo que respecta a la revacunación contra el sarampión impulsado por un alto sentido de responsabilidad y respaldo científico, muy alejados de la discusión politiquera o personalista criticando a los ineptos y reconociendo a los que si han mostrado sentido común. Recientemente en Asunción, Paraguay, Costa Rica fue elegida como sede para el próximo Congreso Latinoamericano y Panamericano de Pediatría en agosto de 1994, y esperamos contar con 1500 pediatras, ya desde el Congreso Latinoamericano de Pediatría celebrado en Acapulco, México en 1978, la ACOPE ha solicitado esta sede. Para tan importante evento, nos preparamos con un alto sentido de responsabilidad y deseos de embarcarnos en esta empresa, y luego demostrar a los delegados de Latinoamerica, España, Portugal e Italia nuestras virtudes como país deseoso de paz, cargado de bellezas naturales y lo principal el espíritu amable y hospitalario de todos los costarricenses, nuestra petición fue aplaudida en forma unánime.

Creo que merecen una felicitación todos aquellos miembros de la Junta Directiva de ACOPE y todos aquellos miembros activos que durante todos estos años han trabajado de una manera desinteresada para que nuestra organización continúe vigente y sea uno de los grupos líderes a nivel de la medicina nacional y con amplio reconocimiento internacional.

Me precederán en la palabra el Dr. Arguedas, uno de los miembros fundadores de nuestra Asociación y un pediatra con una trayectoria brillante, posteriormente el Dr. Edgar Mohs, Director General del Hospital Nacional de Niños y miembro activo de nuestra Asociación, amplio conocedor de la evolución de la pediatría nacional nos dar una charla sobre el tema.

Quisiera para finalizar agradecer la presencia de todas las personas que nos acompañan en este acto pues esto refleja ciertos interés por la ACOPE, sus pensamientos, lineamientos y nos inyectan valor a aquellos pediatras interesados en continuar activos en la Asociación y un mayor compromiso hacia la niñez costarricense pues en realidad nuestro único interés es que todos los niños de Costa Rica sean sanos y felices.

Muchas Gracias.

Dr. Manuel E. Soto Quirós

Presidente

Asociación Costarricense de Pediatría

40 ANIVERSARIO DE ACOPE

17 DE OCTUBRE DE 1991

Estimados Colegas y Amigos:

En nombre de mis compañeros de la Asociación Costarricense de pediatría y en el mío propio, deseo agradecer a la Junta Directiva de ACOPE, la invitación que se nos ha formulado para asistir a esta Asamblea que conmemora los 40 años de fundada. A propósito de este Aniversario, quiero decir que la idea de crear una sociedad médica que reuniera a todos los pediatras del país se generó en la mente y luminosa del Dr. Carlos Sáenz Herrera.

recuerdo que allá por los inicios de la década de los 50's, fuimos invitados todos los médicos que practicábamos pediatría y Puericultura en el país, a reunirnos en el salón del Consejo técnico del Hospital San Juan de Dios para aprobar la creación en forma oficial de una Asociación Pediátrica. La convocatoria la hacía el Jefe de la Sección de pediatría del Hospital San Juan de Dios, Dr. Carlos Sáenz Herrera. Entre los argumentos y razones que se Dieron, todas ellas válidos, se puntualizó en forma especial la necesidad de contar con un organismo que representara nuestros intereses, nuestras necesidades, nuestras ambiciones como grupo bien diferenciado, dentro y fuera del país. La fundación de ACOPE se realizó esa noche, y condujo muy pronto, entre otras cosas, a la iniciación de Congresos Nacionales e Internacionales de pediatría.

Precisamente, un año después de creada nuestra Asociación, inauguramos el I Congreso Centroamericano de pediatría, cuya sede fue nuestro país y que tuvo un éxito extraordinario.

Por añadidura, la fundación y establecimiento de nuestra Asociación, dio lugar a la formación de sociedades Pediátricas similares en Centro América y a otros Congresos Centroamericanos. debo aclarar que Guatemala ya contaba con una Asociación Pediátrica presidida por el Maestro Cofiño. El Dr. Cofiño era muy conocido entre otras cosas por haber descrito la técnica de la punción de la yugular interna.

Estas inquietudes y otras más, tales como la formación de médicos pediatras mucho antes que la cátedra de pediatría de la Universidad de Costa Rica iniciara esta labro; la creación de un hogar para el cuidado del niño enfermo y la atención del niño sano que paulatinamente cuajaron en el país, fueron producto del pensamiento creativo y humanista del Dr. Carlos Sáenz. desde luego que para llevar a cabo todos estos proyectos, el Dr. Sáenz contó con el apoyo y colaboración de muchas personas colegas, funcionarios públicos, entidades

privadas, grupos de apoyo que merece citarse en forma especial (tales como el grupo de esposas de médicos pediatras) etc., etc. Me parece pertinente decir que para alcanzar sus objetivos, el Dr. Sáenz Herrera hacía uso de sus innatas características personales un

temperamento balaceado pleno de liderato, una especial capacidad para escoger a sus colaboradores más cercanos, unidos a su proverbial bondad y preocupación por la niñez costarricense.

recordamos con especial gusto los paseos a su finca de la Nubes de Coronado y en los que casi toda la familia pediátrica participaba y que también se aprovechaban para elegir la Directiva de la Asociación, y en esas actividades no podía faltas nuestro deporte favorito, el football. En las mejengas que se armaban en su finca fui gratamente sorprendido por la habilidad y destreza con que Carlitos Sáenz jugaba el football. Vieran que cabezazos se echaba y cómo Disfrutaba de este deporte.

Otro hecho anecdótico es el siguiente: (TRANSFERENCIA) Quince años después de fundada la Asociación, en julio de 1905, se realizó una reunión en el Hotel Costa Rica para hacer entrega de títulos a los miembros fundadores y esto se aprovechó para agasajar al Dr. Sáenz por sus múltiples realizaciones en el campo de la pediatría. Se le obsequió un hermoso cuadro copia de una pintura de Cliente titulado "Cristo y los Niños".

obsérvese al entonces presidente de la Asociación, Dr. Edgar Cordero Carvajal y a la Secretaria Dra. Fresia Videla de Céspedes, muy jóvenes por cierto, entregando el obsequio. A propósito de esta pintura me cuenta el Dr. Manuel Enrique Calvo Badía, que había sido requerido pro el Dr. Sáenz para que diseñara un emblema para nuestra Asociación. Lo cierto es que ya fuera por su buen gusto por la pintura, ya fuera por su profundo sentimiento religioso, el Dr. Calvo sacó del centro del mismo de la pintura, lo que sería el emblema de nuestra Asociación.

Oigamos textualmente como el Dr. Calvo Badía explica el proceso que culminó con el expresivo y bello emblema.

Estimado Dr. Sáenz

"Me permito presentar a usted el emblema tal como lo concebí al admirar el hermoso cuadro de Clementz titulado Jesús y los Niños. Enmarcado por un escudo de tipo francés y en la parte superior del mismo está el nombre de nuestro grupo ASOCIACION COSTARRICENSE DE PEDIATRIA; inmediatamente debajo y dentro de un círculo vemos una mano en ademán de proteger a un niño que yace confiado sobre el Dorso, y bordeando su parte inferior leemos la frase "SINITE PARVULOS VENTRE ADME". Estas palabras "DEJAD QUE LOS NIÑOS VENGAN A MI", pronunciadas hace poco más de 19 siglos, queremos respetuosamente tomarlas como lema de nuestra Asociación. Esperando que el emblema sea del agrado de todos los miembros de la Junta Directiva se suscribe de usted con la mayor consideración, atento servidor y colega".

Dr. Manuel E. Calvo Badía

Bueno, pues, muchas gracias.

Dr. Jorge Arguedas Soto

Miembro fundador de ACOPE.

RESUMENES DE

TRABAJOS LIBRES

PREVALENCIA Y DURACION DE LA LACTANCIA NATURAL

EN COSTA RICA DURANTE 1990

Dra. Ana Morice.
Instituto Costarricense de Investigación y Enseñanza en Nutrición y Salud (INCIENSA).

Este documento reporta la prevalencia de lactancia natural, mixta y artificial en Costa Rica, durante el año 1990. La población en estudio estuvo constituida por los niños menores de un año, que fueron identificados en las viviendas seleccionadas en la Encuesta Nacional de Hogares mediante una muestra representativa de todo el país El total de niños fue de 820, que al emplear un factor de expansión se estimó en 60.766. El 93.9% de los niños recibieron leche materna durante los tres primeros días de vida. Sin embargo, a la edad de un mes, un 10.2% habían sido destetados, un 14.7% estaban con lactancia mixta y solo un 75.1% se mantenían con lactancia exclusiva. A los cuatro meses de edad, el 35.0% tenían una alimentación mixta y un 30.2% de los niños estaban destetados. Se encontraron diferencias regionales con respecto a la edad de introducción de suplementos alimentarios: en la Región Chorotega se inicia la alimentación y se desteta al niño más tardíamente en la Pacífico Central se introducen los suplementos alimentarios a edades más tempranas y en la Región Central se desteta al niño más precozmente. Con respecto a la ubicación urbano-rural, en las regiones urbana y rural concentrada las edades de introducción de suplementos alimentarios y de destete son menores, mientras que en la rural dispersa se mantiene la lactancia natural exclusiva por períodos mayores. Se encontró un coeficiente de correlación de r = 0.68 (0.62 - 0.74) entre edad de introducción de alimentos y edad de destete. El 85.6% de los niños que recibieron suplementos alimentarios antes del mes de edad en 1990, fueron destetados durante los tres primeros meses de vida, por lo cual las estrategias de fomento de la lactancia natural deben desarrollar acciones que promueven la introducción de suplementos hasta los cuatro o seis meses de edad, ya que a pesar de que los porcentajes de iniciación de la lactancia son altos, aún continúa siendo corta la duración de la lactancia natural exclusiva.

TENDENCIAS DE LA LACTANCIA NATURAL EN COSTA RICA

Dra. Ana Morice T.
Instituto Costarricense de Investigación y Enseñanza en Nutrición y Salud (INCIENSA). Tres Ríos, Costa Rica.

En este trabajo se analizan las tendencias seculares de las prácticas de lactancia en Costa Rica, empleando como fuente de información las Encuestas Nacionales de Nutrición de 1975 a 1982 y los datos de las Encuestas Nacionales de Hogares de 1985 y 1990. El 93.9% de los niños recibieron leche materna en 1990, cifra que muestra un incremento en la proporción de niños amamantados al nacer durante los últimos años, pues en 1975, ese valor era de 85.3%, desciende a 77.4% en 1978 y se eleva progresivamente desde el año 1982, de un 89% a un 92.1% en 1985.
Durante el período 1975-1990, la prevalencia de lactancia natural exclusiva a los 3 meses también ha aumentado, pues de un 16.7% pasa a un 47.9%. A los seis meses de edad, esa proporción también refleja un incremento, pues de 11.2% en 1975, sube a un 21.7% en 1990. Este incremento ha sido tanto en el área urbana como en la rural, pero la brecha que se observaba entre ambas regiones en el año 1982 se ha ido reduciendo, ya que la ganancia porcentual ha sido mayor en la urbana. Los resultados de este trabajo muestran que, aunque la incidencia de lactancia natural al nacer ha ido en aumento, la introducción de suplementos alimentarios, a pesar de que se ha retardado, aún se inicia a edades tempranas, lo cual favorece el destete precoz, con el consiguiente riesgo para el niño a sufrir infecciones y deficiencias nutricionales.

FACTORES DETERMINANTES DE LA LACTANCIA NATURAL EN COSTA RICA

Dra. Ana Morice T.
Instituto Costarricense de Investigación y Enseñanza en Nutrición y Salud (INCIENSA). Tres Ríos, Costa Rica.

Este estudio pretende determinar la influencia que algunos factores socio-demográficos maternos y familiares, ejercen sobre las prácticas de lactancia natural en Costa Rica, con el propósito de analizar posibles estrategias de promoción acordes con la realidad nacional. Para la recolección de los datos se utilizó la infraestructura y metodología de la Encuesta Nacional de Hogares, realizada en 1990, empleando una muestra representativa de todos los hogares del país Se Obtuvo información sobre la incidencia y duración de la lactancia para todos los niños menores de un año, así como de algunas características socio-demográficas

de la madre y variables de tipo familiar. Para el análisis de los factores de riesgo de: no ser amamantado, recibir suplementos alimentarios a edades tempranas (de 3 meses) y ser destetado antes de los 3 meses de edad, asociado a las características maternas y familiares se cálculo el Riesgo Relativo (RR). Los RR se ajustaron por dos condiciones: nivel de escolaridad materna e ingreso económico familiar, empleando un análisis estratificado. El riesgo de no amamantar al niño cuando la madre pertenecía al estrato más bajo de escolaridad alcanzó un RR de 5.74 (4.95 - 6.66) si la madre residía en la zona urbana, un RR de 8.92 (7.26-10.95) si era una mujer soltera, un RR de 1.98 (1.66-2.37) si era una mujer con empleo y un RR de 1.73 (1.69-1.77) si la madre era la jefe del hogar. Las madres con edades superiores a los 35 años mostraron un RR de 2.81 (2.50-3.16), que se mantuvo elevado después del ajuste. En los niveles de escolaridad más altos, el empleo no constituyó un factor de riesgo, independientemente del nivel de educación; mientras que el ser casada, favorece el inicio del proceso de amamantamiento. El ajuste por ingreso económico familiar también muestra que el riesgo de destetar tempranamente al niño cuando la madre trabaja y percibe salarios muy bajos (15.000) es de 1.52 (1.66-2.37) Estos resultados señalan que los grupos más postergados son los de mayor riesgo de no recibir los beneficios de la leche materna, por lo cual, las estrategias de promoción de la lactancia natural deben dirigir, de manera prioritaria, sus esfuerzos hacia ellos.

INTERVENCION NUTRICIONAL EN NIÑOS CON FENILCETONURIA Y ENFERMEDAD DE LA ORINA CON OLOR A JARABE DE ARCE

Lic. Zulema Jiménez, Dra. Lila Umaña
INCIENSA, Costa Rica

La fenilcetonuria (FC y la Enfermedad de la Orina con olor a jarabe de arce (EOJA), son dos defectos en el metabolismo de los amino cidos cuyo tratamiento es básicamente dietético. El mal manejo o la detección tardía de estas patologías pueden provocar daños serios en el desarrollo intelectual del niño. El presente proyecto, tuvo como objetivo evaluar el efecto de la intervención nutricional sobre el peso, la talla y los niveles de amino cidos sanguíneos de niños con FC o EOJA. La población blanco estuvo constituida por todos aquellos niños con estas patologías detectados por el Programa de Tamizaje Neontal a partir de julio de 1989 (FC = 1, EOJA = 3), con controles periódicos en la consulta de Enfermedades Metabólicas del Hospital Nacional de Niños y buen control dietético. Se estudiaron 3 niños con EOJA y 1 con FC. Se les calcularon dietas con niveles de calorías que oscilaron entre 120 y 180 Kcal/kg peso/d2a, de 2 a 2.5 g Prot/kg peso/d2a y con aportes de grasa entre 35 y 45% del volumen calórico total. para el aporte de los amino cidos involucrados, se utilizaron las recomendaciones de la Academia Americana de Pediatría. El estandar de peso y talla empleado fue el del NCHS y para el análisis sanguíneo se utilizó la prueba de Guthrie. Los resultados obtenidos, muestran que el estado nutricional de los niños se mantuvo con relaciones de P/T > 90% y de

T/E > 95% salvo en uno de los casos de EOJA donde la relación T/E oscila entre el 89 y el 90%. Para mantener los niveles sanguíneos dentro de los niveles aceptables (Guthrie > 2mg/dl y ó 12 mg/dl) los casos de EOJA requirieron prescripciones diarias de leucina entre: 81 y 90 mg/kg de peso para el primer caso, de 62 a 85 mg/kg de peso el segundo y de 88 a 130 mg/kg de peso para el tercero. Mientras que el caso de FC necesitó aportes de fenilalanina de 35 a 40 mg/kg de peso al día Estos resultados demuestran que los niños con estas patologías pueden tener una evolución antropomérica normal si son tratados adecuadamente y a la vez que su manejo nutricional debe realizarse en forma individual pues como se observa los requerimientos de los aminoácidos involucrados pueden varias sustancialmente de un niño a otro.

USO DE FACTOR SURFACTANTE EXOGENO EN EL TRATAMIENTO DEL SINDROME DE INSUFICIENCIA RESPIRATORIA DEL RECIEN NACIDO,
Primera experiencia en Costa Rica

Participantes

Dr. Alberto Sáenz Pacheco
Dr. Aristides Baltodano
Dr. Luis E. Pinto Pinto
Dra. Seidy Robles f.
Dra. Mariana Vargas V.

Resumen

La membrana hialina continúa siendo la principal causa de mobi-mortalidad en el recién nacido de pretérmino. A pesar de los avances tecnológicos de los últimos años se logró disminuir la mortalidad pero no así la morbilidad. Al sobrevivir estos recién nacidos se notó un aumento en la incidencia de toxicidad por oxígeno (ej. fibroplasia retrolental y D.B.P.) así como H.I.C. y E.A.N.

Desde hace 5 años se están realizando en el mundo estudios clínicos con el uso del factor surfactante exógeno natural y sintético. Estos estudios han demostrado que dosis repetidas de FS han logrado disminuir la mortalidad y la morbilidad de estos recién nacidos con SIR. Los estudios actuales están dirigidos a determinar si el tratamiento profiláctico es más efectivo que el tardía así como las dosis que deben ser administradas.

El presente estudio es parte de un estudio multicéntrico colaborativo dirigido por la Universidad de Oxford orientado a contestar las interrogantes anteriormente citadas y en el cual se ha utilizado el producto exógeno artificial Exosurf. Se presentan las experiencias en los primeros 65 casos evaluados y tratados hasta el 31 de octubre en el Hospital Nacional de Niños, Dr. Carlos Sáenz Herrera.

HISTIOCITOSIS A CELULAS DE LANGERHANS: ANALISIS DE 52 CASOS

Dres. E. Quesada Calvo; J. M. Carrillo; a. Carranza P;
Haroldo Arrieta G.; Sergio Benavidez F.
Hospital Nacional de Niños, San José, Costa Rica

Las histiocitosis X se conocen actualmente como Histiocitosis a células de langerhans, al demostrarse con microscopía electrónica estas células, con los gránulos de Birbeck en su interior, como componente de la lesión.

Los hallazgos histopatológicos demuestran una forma granulomatosa o proliferativa con presencia de células Hx, células gigantes, linfocitos, neutrofilos, eosinofilos, macrofagos con pigmento y células plasmáticas, con o sin focos de necrosis.

La forma generalizada de peor pronóstico, depende básicamente de la edad del paciente y del número de disfunción de órganos o sistemas comprometidos.

La Poliquimioterapia utilizada con otros neoplasmas infantiles se recomienda como tratamiento a fin de mejorar el porcentaje de remisión y sobrevida libre de enfermedad.

Cincuenta casos de la enfermedad multifoca se analizaron en el Hospital de Niños y dos en el Hospital México 9 en cincuenta y cinco especímenes): 26 biopsias fueron de tipo granulomatoso y 29 proliferativo, correspondiente 22 a piel, 21 al tejido óseo 12 al ganglio linfático y una al pulmón. Se demostró en el 100% de los casos la presencia de células Hx, en el 97% eosinófilos, en el 98% células gigantes y en el 83% macrofagos con pigmento. En seis de los pacientes estudiados se efectuaron estudios ultraestructurales encontrándose gránulos de Birbeck (gránulos langerhans).

Cincuenta niños, menores de 12 años, en un período de 11 años (1980-1991), recibieron un mismo protocolo a base de vinblastina, epirubicina y prednisona, como terapia de inducción de remisión y methotrexate a altas dosis, con rescate con factor citrovorum, como consolidación. Como mantenimiento se usó methotrexate y ciclofosfamida via oral por un año.

Todos los casos se agruparon clínicamente según el sistema de puntuación de Lahey-Lucaya y se dividieron en dos grupos: menores y mayores de 2 años; analizándose en cada uno de ellos disfunción hepática, pulmonar, o de médula ósea. Se correlacionó disfunción orgánica versus edad y/o scores lahey-Lucaya mayores de cinco. Se analizó además el porcentaje de remisión clínica total, remisión clínica parcial y ausencia de respuesta en relación a la edad y disfunciones orgánicas así como la sobrevida libre de enfermedad y sobrevida total.

FALLA PARA PROGRESAR EN EL CANTON DE LA UNION:

PREVALENCIA Y FACTORES INTERVINIENTES

ANTECEDENTES CLINICOS Y NUTRICIONALES ASOCIADOS A LA F.P.P.

Lics. Lorena López, Zulema Jiménez, Dra. Ana Morice.
INCIENSA, Costa Rica.

La F.P.P. es un síndrome que se presenta en la infancia, caracterizado por el retardo en el crecimiento físico y el desarrollo sicomotor.

La investigación se realizó en el Cantón de la Unión (Tres Ríos); la población de estudio (26 niños) fue seleccionada de los niños inscritos en la Consulta del Centro de Salud de dicha Comunidad.

El objetivo de la misma fue identificar los factores clínicos y nutricionales asociados a la F.P.P. en niños de edad preescolar.

La metodología se dividió en dos etapas; primeramente un análisis del expediente clínico y posteriormente una visita domiciliaria.

Dentro de los principales resultados obtenidos se encontró que las madres de niños con F.P.P. tuvieron mayor número de gestaciones, presentaron con mayor frecuencia complicaciones durante el embarazo. Los niños con F.P.P. presentaron bajo peso y talla al nacer.

Nutricionalmente se detectó deficiencias en el consumo de hierro, calorías y proteínas.
El estudio permitió demostrar que las complicaciones durante el parto son causales de F.P.P.
Así mismo la introducción de alimentos a temprana edad afecta el desarrollo del niño.

La dieta presenta deficiencia calórica, lo cual no permite al niño utilizar las proteínas para la formación de tejidos.

FALLA PARA PROGRESAR EN EL CANTON DE LA UNION:

PREVALENCIA Y FACTORES INTERVINIENTES

ANTECEDENTES SOCIOECONOMICOS ASOCIADOS A LA F.P.P.

Lics. Lorena López, Zulema Jiménez, Dra. Ana Morice.
INCIENSA, Costa Rica.

El presente estudio se llevó a cabo en el Centro de Salud del Cantón de la Unión. Para ello se utilizó una muestra de 36 niños casos y controles de los cuales 23 eran niños y 13 eran niñas, los cuales presentaban F.P.P. El objetivo de la investigación fue el identificar las condiciones socio-económicas en que se desarrollan los niños con F.P.P.

Los datos fueron obtenidos por medio de un cuestionario que se completó en visita domiciliaria. Dentro de los resultados obtenidos, se vio que las familias con casos de F.P.P. eran más numerosas, la edad de ambos progenitores fue mayor, la mayoría no poseían vivienda, un alto porcentaje de los jefes de familia estaban desempleados y el 50% de estas familias se encontraban en pobreza extrema. El presente estudio viene a confirmar lo expuesto anteriormente en otras investigaciones, donde relaciona la F.P.P. con problemas económicos y sociales. Así mismo permite establecer que la F.P.P. Es un problema de salud pública ya que la prevalencia de este problema es nuestro país es semejante a la encontrada en países desarrollados.

ANORMALIDADES EN CRECIMIENTO Y DESARROLLO EN NEONATOS <1500 G.

Dra. Zulma Campos M.

El propósito de este estudio fue examinar en forma descriptiva prospectiva las consecuencias de la prematuridad en niños (n) egresados de la Unidad de Cuidado Intensivo Neonatal del Hospital Nacional de Niños de abril de 1987 a junio de 1988. Se reclutaron 29 n cuyo peso x fue 1237 gr. y estancia x 51 días. Fueron evaluados a los 3-9-15-24 y 36 meses de edad. Se establecieron planes remediales tempranos para los que presentaron problemas Nutricionales, Neurosensoriales o en Desarrollo Psicomotor.

Crecimiento mostró	**normal***	**<5topercentil***
Peso, talla y perímetro cefálico	13 (44%)	2 (6.8%)
Peso	20 (68%)	9 (31%)
Talla	20 (68%)	9 (31%)
Perímetro cefálico	24 (82%)	5 (17%)

*Patrón de referencia N C H S

Desarrollo Psicomotor (Revised Developmental Scr. Inventory)

	Normal*	retraso* leve*	moderado*
Todas las áreas	12 (41%)		
Motor grueso,fino y adaptivo	22 (75%)	6 (20%)	1 (3.4%)
Lenguaje	17 (58%)	10 (34%)	2 (6.8%)

*Normal: coeficiente 86-100%, retraso leve 52-70%, moderado 36-51% Parálisis Cerebral Infantil a 3 años de edad 4(13%)

	Leve*	moderado*	severo*
Paraparesia	2 (6.8%)	0	0
Diplegia	1 (3.4%)	1 (3.4%	0
Cuadriparexia	0	0	0

*Leve edad motora > 12 meses, moderado 5-12 meses.
Otras secuelas descritas son Hidrocefalia con DVP 1 n, Artícula pobremente 3 n, Miopía 1 n, Estrabismo 1 n. En 10 n se sopecha algún grado de sordera (probablemente leve). 7 n Están libres de toda secuela. Estos datos sugieren que a pesar de que las secuelas presentadas no son severas, sí son frecuentes, y justifica la necesidad de seguimiento en estos niños.

NIVELES DEL RUIDO EN LA UNIDAD DE CUIDADOS INTENSIVOS

NEONATALES

Drs. Guillermo Venegas, Carlos E. Castro, Zulma Campos, MSc. Rosario Alfaro.
Servicio Neonatología, Hospital Nacional de Niños, Escuela de Ciencias Ambientales, Universidad Nacional de Heredia.

Se midió el nivel de ruido en el Servicio de Neonatología del Hospital Nacional de Niños "Dr. Carlos Sáenz Herrera" en el mes de mayo de 1991, durante 15 días consecutivos y en los tres turnos.

En el área de Cuidados Intensivos e Intermedios el nivel de ruido osciló entre 100 y 107 decibeles. En el área de Cuidados Generales fue de 100 a 109 decibeles.

Los resultados obtenidos en todos los casos sobrepasan los límites sugeridos para un área calificada como "zona de salud".

Se divulgaron los resultados entre todo el personal y se practicó audiometría a todos. Se tomaron medidas a corto plazo como, disminuir el volúmen del timbre de los teléfonos, acudir de inmediato a las alarmas, evitar el uso de radios y de conversaciones fuertes o innecesarias. Se establecen medidas a largo plazo, se mantendrá campaña permanente y se medir de nuevo los niveles de ruido en el mes de octubre.

PROYECTO DE ATENCION INTEGRAL AL NIÑOS DISCAPACITADO

PAIND

"Una alternativa para alcanzar lo imposible"

Enf. Mario William Acosta, Dra. Ana Cecilia Ureña
Nicoya, Guanacaste, Costa Rica.

En el cantón de Nicoya, provincia de Guanacaste, se desarrolla el Proyecto de Atención Integral al Niño Discapacitado (PAIND). Que es un proyecto centrado en la coordinación inter-institucional, con participación de la comunidad, para el planteamiento y ejecución de acciones de costo apropiado relacionadas con la prevención de las deficiencias y la detección y atención oportuna de las discapacidades.

Objetivos del Proyecto

1. Lograr la participación de la comunidad
2. Aumentar cobertura de atención
3. Aprovechar los recursos existentes.
4. Prevenir las deficiencias en los niños
5. Atender oportunamente al niño de alto riesgo y con discapacidad
6. Propiciar nuevos programas de atención
7. Promover la integración de los niños discapacitados en los servicios para la infancia existentes en la comunidad.

Estrategias

1. Formación de un equipo inter-institucional (MEP-MS-CCSS) con tres niveles de atención, Nivel Central con la administración general del proyecto, Nivel Regional con la planificación y ejecución de acciones, y un Nivel Local, compuesto por voluntarios de la comunidad .
2. Visitas domiciliarias (voluntarios y funcionarios de salud y educación.
3. Clínica de alto riesgo.
4. Clínicas abiertas.
5. Festival de los niños.
6. Pre-escolar no formal (ambientes educativos).
7. Educación especial no formal.
8. Referencia y contrareferencia.
9. Jornadas educativas.
10. Elaboración de material a bajo costo.

Población blanco

1. Todos los niños menores de 18 años.
2. Enfasis a los niños menores de 6 años y con necesidades especiales pos discapacidad.
3. Población rural dispersa.

Logros:

1. Consolidación de un equipo inter-institucional.
2. Clínica de alto riesgo.
3. 4 ambientes educativos no formales (pre-escolar) manejados por voluntarios.
4. Detección temprana de la discapacidad por funcionarios de salud, educación y voluntarios de la comunidad.
5. Consolidación de un sistema de referencia y contrareferencia en dos niveles de atención.

CAUSAS MAS FRECUENTES DE CONSULTA POR ICTERICIA EN EL SERVICIO DE NEONATOLOGIA DEL HOSPITAL NACIONAL DE NIÑOS

Drs. Rafael Edo. Víquez Idania Quirós
Servicio de Neonatología Hospital Nacional de Niños.

Se estudian 100 casos de niños que consultan por ictericia en el Servicio de Neonatología del Hospital Nacional de Niños. El 65% correspondió a ictericia por leche materna (60% temprana, tardía 40%). Se discuten algunas variables (horario de alimentación, técnica de asoleo, lactancia mixta, etc.). En relación a defectos en la técnica de alimentación al pecho en los neonatos que presentaron este tipo de ictericia de manera temprana. La ictericia fisiológica ocupó el 2do. grupo como causa más frecuente de consulta.

PANCREATITIS EN NIÑOS

Alexandra Pérez (1), Oscar Porras (1-2)
(1) Departamento de Medicina, Hospital Nacional de Niños "Dr.Carlos Sáenz Herrera".
(2) INCIENSA, Ministerio de Salud.

Pancreatitis es una patología poco frecuente en la edad pediátrica.
En este estudio de casos se revisaron los expedientes de niños de 0 a 18 años de edad egresados del Hospital Nacional de Niños de Costa Rica con el diagnóstico de Pancreatitis en un período de 23 años de 1968 a 1991.

Se consideraron elegibles los casos con dolor abdominal de 8 ó menos días de evolución, amilasemia y/o amilasuria elevadas para el método utilizado, o diagnóstico quirúrgico de inflamación pancreática.

Se recolectó información de 67 casos que cumplieron con la definición de Pancreatitis. Un niño presentó un pseudoquiste de páncreas' y otro pancreatitis crónica, el resto (65 casos) cumplió con los criterios de pancreatitis aguda.

No se demostraron diferencias por sexo (FÑM=0,9). La edad promedio fue de 8.7 años, con un rango de 2.7 a 12 años.

El grupo de edad de 5 a 9 años, contiene el 61.7% de los casos y el de 10-14 años el 31,8%; no se encontraron casos en menores de 1 año ni en mayores de 15 años, un 4,5% se detectó en el grupo de 1 a 4 años de edad. La frecuencia anual promedio fue de 3,9 casos con un rango entre 1 y 9 por año.

En un 43,3% no se definió etiología, el 34,3% se asociaron a parotiditis, un 5,9% se encontró con ascaridiasis masiva y un 7,5% con traumas cerrados de abdomen. Otras patologías asociadas fueron Leucemia, Diabetes Mellitus, quiste de Baker, bulbo duodenitis, fibrosis quística de páncreas' y quiste coledoco.

el diagnóstico se realizó pos-laparotomía en el 7,5% de los casos. Dos niños presentaron pancreatitis hemorrágica (3,0%).

EPIDEMIOLOGIA DEL ABUSO FISICO Y SEXUAL EN NIÑOS ATENDIDOS EN EL HOSPITAL NACIONAL DE NIÑOS (1989 -1990)

Lics. Iris Obando, Ana Isabel Ruíz
Trabajadoras Sociales y Especialistas en Salud Pública

Mediante el método de Serie de Casos, se revisaron 451 informes sociales de niños abusados en forma física y sexual atendidos en el Hospital Nacional de Niños 1988-1989 El propósito fue describir algunas variables demográficas y epidemiológicas que con mayor frecuencia se presentan tanto en el abusador como en el menor abusador y su familia.

Se encontró que en la familia es donde ocurre con mayor frecuencia el abuso tanto físico como sexual y son los padres y otros familiares las principales figuras abusadoras. El abuso se expresa diferente según sexo y edad del menor y en más del 50% de los niños este abuso ya era crónico al momento de ser estudiado.

Es evidente que el abuso en los niños es un problema de salud pública, por lo que se recomienda una mayor atención por parte de las instituciones pertinentes así como mejorar los sistemas de información y vigilancia e investigar analíticamente los factores de riesgo con el propósito de favorecer la intervención oportuna que evite este tipo de violencia.

ADENOPATIAS PERIFERICAS EN EL NIÑO

Drs. Ivette García, Max Barrantes, José Fco. Lobo, José C. Barrantes.
Servicio de Oncología Hospital Nacional de Niños "Dr. Carlos Sáenz Herrera".

Las adenopatías periféricas aumentadas de volumen en el niño son motivo frecuente de consulta en nuestro medio; el pediatra general hace la referencia al Servicio de Oncología para biopsia, por temor a dejar pasar un diagnóstico de malignidad.

Con el fin de hacer una evaluación objetiva del comportamiento de estos ganglios, para definir conductas generales en su manejo, se hizo un estudio prospectivo, en la consulta externa del Servicio de Oncología de los pacientes referidos con el diagnóstico de "adenopatía".

Se estudiaron 214 niños hasta 15 años de edad, de los cuales 79 (36.9%) se consideró que no ameritaban la consulta por tener ganglios de menos de 1.5 cm, consistencia blanda, no adheridos a planos superficiales o profundos, sin sintomatología sistémica.

Se clasificaron como ganglios inflamatorios 116 (54.2%) los que involucionaron en forma espontánea, después de un período de observación o de la aplicación de antibióticos.

Solo 19 pacientes (8.9%) ameritaron biopsia por persistencia o aumento de tamaño del ganglio o por sintomatología agregada (fiebre prolongada, pérdida de peso, conglomerado de ganglios, etc.).

En 10 de estas biopsias la histología fue de maligna: Enfermedad Hodgkin 6, Leucemia 2, Carcinoma de nasofaringe y Linfoma no Hodgkin 1 de cada uno, lo que representa un 4.7% del total de casos estudiados.

CAMBIO EN HABITOS ALIMENTARIOS DE NIÑOS CON FALLA PARA PROGRESAR (FPP)

Lic. Zulema Jiménez, Dra. Ana Morice
INCIENSA, Costa Rica.

La Falla para Progresar (FPP), es una patología que se presenta con mucha frecuencia entre la población infantil. Una parte muy importante del tratamiento de esta patología es un adecuado manejo nutricional, para esto, es de vital importancia contar con datos sobre los hábitos alimentarios que presentan estos niños.

El presente estudio tuvo como fin, evaluar los hábitos de alimentación que presentan niños con FPP antes y después de una intervención nutricional. La población blanco estuvo constituida por todos los niños con FPP referidos para tratamiento al INCIENSA, la muestra la formaron aquellos niños con P/T inicial menor del 90% (según NCHS), con m160s de tres controles en la consulta de FPP y cuyas madres llenaron el registro diarios de consumo de alimentos durante tres días antes (control 1, n=76) y después (control 2, n=42) del tratamiento. Los principales malos hábitos alimentarios detectados fueron un consumo frecuente de sopas y un alto consumo de leche. La intervención nutricional se orientó hacia la disminución de estos dos componentes y hacia el aumento en el consumo de harinas y otros alimentos energéticos en la forma de postres preparados a base de harinas y carbohidratos simples.

En general, se logró disminuir el consumo de sopas y leche pero esta reducción fue significativa solo para la primera ($p < 0.05$) mientras que se logró aumentar significativamente el consumo de postres y de pan (p 0.05). El identificar hábitos alimenticios fáciles de cambiar para mejorar la ingesta energética de niños con FPP es importante ya que, esta información se puede utilizar para apoyar los programas de recuperación de estos niños que son brindados por los Centros de Salud del Ministerio de Salud y por las Clínicas y Hospitales de la CCSS, con el fin de obtener mejores resultados.

PREVALENCIA DE HEMOGLOBINOPATIAS EN EL HOSPITAL NACIONAL DE NIÑOS

Drs. Luis A. Mora, Berta E. Valverde, Rafael Jiménez, Marta Navarrete, Juan Ml. Carrillo.
Laboratorio de Investigación y Servicio de Hematología, Hospital Nacional de Niños.

Las anemias hemolíticas por hemoglobinas anormales son un problema relativamente frecuente en Costa Rica, encontrándose que de los niños que ingresan al Hospital con anemia un 2% presentan esta patología.

Durante dos años se estudiaron 168 niños en el Servicio de Hematología del Hospital Nacional de Niños en busca de hemoglobinopatías.

En ellos se efectuó hemograma completo y electroforesis de hemoglobina, así como cuantificación de las hemoglobinas A2 y fetal. Cuando se consideró importante para el diagnóstico correcto se efectuaron otras determinaciones hematológicas.

En los niños estudiados se encontró que 22(13%) pacientes tenían beta talasemia tipo Hb A2 alta, 16(9.5%) fueron SS, 15 (9%) AS, 2(1%) SC, 2(1%) F-talasemia, 1(0.5%) beta talasemia intermedia y 1(0.5%) S-beta talasemia. Los 109(65%) restantes fueron normales.

Como se observa en el 20% de los casos se encontró el gene de la Hb S y en el 15% el de las talasemias, lo cual confirma que estos trastornos hereditarios de la hemoglobina son corrientes en nuestro medio.

DEFICIENCIA HEREDITARIA DE FACTOR VII ANALISIS DE UN NUEVO NUCLEO FAMILIAR

Drs. Rafael Jiménez, Juan Ml. Carrillo, Luis A. Mora, Berta E. Valverde.
Laboratorio de Investigación y Servicio de Hematología, Hospital Nacional de Niños.

La deficiencia hereditaria del factor VII de la coagulación sanguínea es, después de la carencia del factor IX, el más frecuente de los trastornos hemorrágicos debidos a factores vitamina K dependientes, reportándose en a literatura mundial cerca de 120 casos.
La transmisión hereditaria es autosómica recesiva, encontrándose un nivel de factor VII en los homocigotos cercano al 10% y oscilando entre 40% y 60% en los heterocigotos.
Las manifestaciones clínicas de sangrado son variables y no guardan relación con el nivel plasmático de factor VII, algunos pacientes no sangran aún después de traumatismos o cirugía y otros pueden presentar inclusive fenómenos trombóticos.
Se presenta un niño lactante con sangrado leve por deficiencia homocigota de factor VII, en cuyo estudio familiar se encuentra que sus padres, la abuela paterna y el abuelo materno, son heterocigotos para este factor.

TRASTORNOS PLAQUETARIOS FUNCIONALES EN NIÑOS

Drs. Rafael Jiménez. Berta E. Valverde, Luis A. Mora, Juan Ml. Carrillo, Marta Navarrete.
Laboratorio de Investigación y Servicio de Hematología, Hospital Nacional de Niños.

Los problemas hereditarios de sangrado pueden deberse a dos causas principales deficiencia de los factores plasmáticos de la coagulación o trastornos plaquetarios.
En el presente trabajo se analizaron 68 niños con diátesis hemorrágica persistente vistos en este Hospital desde 1987, en los que se descartaron previamente deficiencias de los factores de la coagulación.
A todos estos niños se les practicaron pruebas de función plaquetaria con un agregómetro, y tiempo de sangrado, cofactor de ristocetina, factor VIIIÑC y factor von Willebrand, si el caso lo ameritaba.
En 58 (85%) pacientes no fue posible clasificar el problema de sangrado, debido a que todas las pruebas fueron normales (52 niños) o porque las alteraciones encontradas eran mínimas (6 casos), pensándose que en estos pacientes la alteración pudiera deberse a problema vascular local o trauma mecánico.
En los 10 (15%) niños restantes se encontraron alteraciones marcadas de la función plaquetaria en 2 casos, clasificándolos como defecto plaquetario intrínseco severo, pues sus plaquetas no agregaban, y en los otros 8 niños se encontraron pruebas concluyentes para clasificarlos como enfermedad de von Willebrand.
En resumen, sólo en el 15% de los niños con diátesis hemorrágica y factores de la coagulación normales, se pudo establecer algún tipo de alteración plaquetaria funcional, 3% con un trastorno plaquetario intrínseco complejo y 12% con enfermedad de von Willebrand.

PREVALENCIA DE LA ENFERMEDAD DE VON WILLEBRAND EN COSTA RICA

Drs. Rafael Jiménez, Berta Valverde, María E. Zúñiga, Luis A. Mora.
Laboratorio de Investigación, Hospital Nacional de Niños.

La enfermedad de von Willebrand (EvW) es el problema hereditario de sangrado más frecuente que existe, pero su prevalencia es conocida sólo en pocos países, debido a los escasos trabajos que existen al respecto y por el diagnóstico deficiente que se hace de esta enfermedad en la mayoría de los centros de salud. Además se desconoce con certeza si este problema se asocia con algún grupo sanguíneo del sistema ABO como se ha reportado por varios investigadores.

Para conocer la prevalencia de la EvW y su relación con grupos sanguíneos del sistema ABO, se planeó un estudio poblacional en las escuelas cercanas a la ciudad capital, escogiéndose una muestra representativa, estratificada y completamente al azar.

Se estudiaron 538 niños entre 7 y 12 años de edad, a los que se les suministró inicialmente un cuestionario dirigido a descubrir problemas de diátesis hemorrágica en el niño y sus familiares, para que fuera contestado por sus padres. Posteriormente se realizaron el grupo sanguíneo ABO y el cofactor de ristocetina (co Ris) que fue la prueba que se usó para el tamizaje de la EvW.

En 531 (98.7%) niños el Co Ris fue normal y el cuestionario de sangrado negativo, considerándose este el grupo control. Ningún niño presentó Co Ris normal y cuestionario de sangrado positivo. Siete (1.3%) niños mostraron niveles de Co Ris inferiores al 33% que fue la cifra fijada para tamizar los niños con EvW, de estos 7 casos, 6 eran niñas y 1 varón ($p<0,05$), 4 eran del grupo sanguíneo O, 2 del grupo A y 1 del grupo AB, no encontrándose diferencias significativas con los grupos sanguíneos de la población general.

A los 7 niños con Co Ris bajo, se les realizaron las pruebas de laboratorio específicas para clasificar su tipo correctamente.

Este es el primer reporte de prevalencia de esta enfermedad en nuestro país, encontrándose una cifra semejante a la de otros sitios, con una frecuencia más alta en niñas.

CATETER VENOSO CENTRAL PERMANENTE. EXPERIENCIA EN HEMATOLOGIA PEDIATRICA

Drs. Teresa Marín Ma. Teresa Dueñas, Antonio Ortíz, Ma. Carmen Rodríguez, Joaquín Martínez, Jaime Zaldivar, Bárbara Marquez, Laura Espinoza, Juan Izquierdo.
Hematología pediatríca, enfermería Pediatríca y cirugía Pediatríca del Hospital General, Centro médico La Raza, Instituto Mexicano del Seguro Social, México D.F.

Se reporta la experiencia clínica obtenida en la colocación de Cateter Central Venoso Permanente en 59 niños con enfermedad hematológica, estudiados en el período comprendido entre febrero de 1987 a agosto de 1991. La edad estuvo comprendida entre 8 meses a 16 años; los diagnósticos fueron Leucemia Aguda en 43 casos, Linfoma No Hodgkin en 2, Anemia Aplástica en 6-3 de ellos en programa de Trasplante de Médula Osea, Tromboastenia de Glanzman en 2, Talasemia en 1, Aplasia Pura de Serie Roja en 2, Sarcoma Granulocítico Intracerebral en 2, Histiocitosis en 1 caso.

El tipo de dispositivo aplicado fue tipo Cook en 53, Hickman en 1, Quinton en 1, todos de dos ramas y en 1 caso Reservorio subcutáneo tipo Portha-Cath, de diámetro 5, 7 y 9 French.

El procedimiento de aplicación fue siempre en quirófano, bajo anestesia general, con técnica de tunelización y corrección previa de anormalidades de la coagulación.

Se efectuó programa de entrenamiento intenso en el manejo para los familiares y pacientes escolares y adolescentes, previamente al egreso para correcto control y funcionamiento extrahospitalario. Las indicaciones fueron diversas, dificultad de acceso venoso; quimioterapia potencialmente necrosante en pacientes con alto riesgo y requerimiento de quimioterapia por período prolongado; lactantes de difícil acceso venoso desde la etapa inicial de la enfermedad; nutrición parenteral total en casos de severa desnutrición en varios casos y ambulatorio en uno; dos casos en etapa terminal; en Tromboastenia por antecedentes de numerosas venodisecciones (8 a 20) y frecuentes estados de choque hemorrágico.

Las complicaciones fueron: colonización de catéter bacteriana y bacteremias, absceso de orificio de salida, trombosis intracateter no complicada, ruptura accidental, salida espontánea, recolocación de cateter, todos resueltos en forma habitual o con antibióticos específicos. En un caso de Leucemia Linfoblástica en recaída se produjo Celulitis extensa fulminante, choque séptico y muerte.

Concluimos que el CVCP es un recurso técnico de gran utilidad que abate el daño psicológico en el niño; la morbilidad infecciosa es controlable en ocasiones es indicación de retiro de CVCP, existe riesgo de mortalidad.

ESTUDIO CITOGENETICO Y CITOQUIMICO EN LEUCEMIA LINFOBLASTICA EN NIÑOS

Drs. Teresa Marín, Ma. Teresa Dueñas, Antonio Ortíz, Ma. Carmen Rodríguez, Guadalupe Cárdenas, Silvia E.J. Gabriel, Ema Reyna, Rosario Mejía, Joaquín Martínez, Laura Espinoza, Juan Izquierdo.
Genética, Laboratorio de Hematología Especial y Hematología Pediátrica del Hospital General C.M. Raza, Instituto Mexicano del Seguro Social, México D.F.

El objetivo fue conocer las alteraciones citogenéticas y citoquímicas para la catacterización de la Leucemia Linfoblástica Aguda (LLA), en 39 niños sin tratamiento previo en un período comprendido en junio 1989 a junio 1990. Se utilizó la clasificación del FAB, tinciones citoquímicas de PAS, Peroxidasa, Esterasa alfa nftil, Sud n, Fosfatasa Acida. El estudio citogenético empleó técnica de Bandeo en Médula Osea (MO) directo y cultivo de 24 hrs; en sangre periférica (SP) con y sin estimulación de fitohemaglutinina.

En la LLA-L1 se observó 57.8% de Hipodiploidia y 10.5% de translocaciones (psudodiploidias) con lo cual se requirió la modificación de pronóstico considerándose de alto riesgo.

En el grupo de LLA-L2 hubo 40% de hipodiplidias y 20.1% de pseudodiploidias, con el ajuste consecuente de terapia.

En el estudio observamos mayor número de hipodiplidias y translocaciones que lo reportan en la literatura médica. Los pacientes recibieron tratamiento intersivo y continuan en seguimiento.

La remisión se logró en todos los pacientes excepto en el que mostró positivo el Cromosoma Filadelfia, quien no logró remisión con terapia enérgica y tuvo menos de 6 meses de sobrevida. La correlación con sobrevida a largo plazo se presentar al concluir el protocolo quimioterápico. Se concluye en la importancia del estudio citogenético al momento del diagnóstico.

LEUCEMIAS EN COSTA RICA

Drs. Marta Navarrete, Francisco Lobo, Elías Jiménez, Efraín Quesada, Juan Mal. Carrillo, Rafael Jiménez.

Servicio OncoHematología, Hospital Nacional del Niños.

En 1979 y 1991 se trataron 500 pacientes con diagnóstico citológico o histológico de leucemia, 280 hombres y 220 mujeres, con edades entre recién nacido y 14 años (mediana = 60 meses)

Histológicamente 447 (89%) eran LLA, de los cuales 142 se clasificaron como de pronóstico favorable (FAV), 116 P. intermedio (INT) y 168 P. desfavorables (DESF) y 53 (11%) como LMA. Los pacientes con LLA fueron tratados con 5 protocolos secuenciales y 50 casos con LMA, con sólo un protocolo que se inició en 1983; los resultados se ven en el cuadro 1. Un total de 39 (8%) pacientes no presentaron respuesta (NO R) a la inducción (12 de LMA) y 21 (4.5%) fueron pérdidas de seguimiento (PS). 92% (461 casos) hicieron remisión completa (RC y de éstos, 193 (42%) presentaron recaída (REC). 160 (32%) pacientes han fallecido (FALL) y 307 (62%) se encuentran vivos.

Las curvas de sobrevida, por el método de tabla de vida, muestran que los pacientes tratados con el P-LLA84 y el P-LLA82 tienen mayores probabilidades de sobrevida (69% y 73%, respectivamente) que los del P-LLA87 (63%. Asimismo, el P-LLA79, que es el mayor tiempo de observación, tiene 53% de sobrevida a los 12 años. Los pacientes con LMA tienen una sobrevida de 26% a los 7 años.

CUADRO No. 1

PRO	#	FAV	DESF	INT	RC	No R	REC	FALL	VIV	PS
78	17				88%	12%	70%	65%	35%	0
79	123	47	27	49	95%	5%	51%	45%	52%	3%
82	42	11	13	18	100%	0	41%	26%	74%	0
84	133	46	34	44	93%	7%	38%	29%	66%	5%
87	135	39	96		93%	7%	23%	16%	76%	7%
LMA	50	0	50		76%	24%	40%	66%	32%	2%

CARACTERISTICAS SOCIALES DE LOS NIÑOS CON CANCER INFANTIL Y SUS FAMILIARES

Dr.. Lizbeth Hidalgo
Trabajo Social, Hospital Nacional de Niños

El cáncer infantil es una enfermedad crónica que involucra innumerables problemas físicos sociales, económicos y emocionales que alteran el funcionamiento de la dinámica familiar y desempeño de sus miembros.

En un estudio realizado en 1990 con 101 pacientes diagnosticados de 1988-1989 se obtiene un perfil característico de los grupos familiares.

Dentro de las características socio-demográficas más relevantes que presentan los estudiados se tiene que un 29.7% proceden de la provincia de San José, principalmente del cantón Central y Desamparados. El 19.8% residen en Alajuela y el 13.9% proviene de la provincia de Limón.

Con respecto al sexo, se presenta un mayor porcentaje de hombres (56.4%) que mujeres (43.6%). Los grupos etarios que prodominan son los menores de un año a la edad escolar en ambos sexos (57%).

Cabe destacar que el 61.5% de los pacientes con cáncer infantil provienen de zonas ubicadas fuera del área metropolitana, lo cual implica para estos grupos la inversión de recursos materiales y familiares que algunos no disponen. El estudio reveló que un 38.6% de los entrevistados presentaron severos problemas económicos durante el tratamiento del paciente.

Los grupos familiares se ven enfrentados no sólo a períodos de crisis a nivel individual o familiar, sino a la transformación de sus condiciones de vida al tener que emigrar a zonas cercanas o bien el abandono temporal del hogar. Un 22.8% de las familias reportaron alguna migración de su lugar de origen, debido a la periocidad del control y tratamiento del paciente. Esto a su vez involucra problemas de desintegración y reorganización familiar.

Dentro del estudio se planteó como tercera consecuencia, posterior al conocimiento del diagnóstico los problemas referidos a la funcionalidad familiar, un 23.8% de las familias reportaron problemas en la dinámica familiar, entre ellos: relaciones conflictivas, recargo de funciones parentales en alguno de los progenitores, principalmente en la madre.

Es indudable que la estabilidad familiar con la presencia de un hijo con cáncer infantil se desequilibra.

Es aquí donde la complejidad de la problemática, requiere atención integral o sicosocial, reforzando la capacidad en la familia y el niño de adaptarse a nuevas experiencias de vida.

EL RETINOBLASTOMA EN COSTA RICA

Drs. Francisco Lobo, Ivette García, Mariana Vargas, José C. Barrantes, Max Barrantes.*
Servicio de Oncología y Oftalmología, Hospital Nacional de Niños.

Entre 1970 y 1990 fueron tratados, en el Servicio de Oftalmología y de Oncología, 87 pacientes con retinoblastoma: 52 unilaterales y 29 bilaterales (50 del sexo masculino y 37 del femenino).

Las edades oscilaron desde recién nacidos hasta los 60 meses, con un 80% de los casos agrupados entre los 2 y 36 meses. El mayor porcentaje provenía de las regiones programáticas Central Norte (32) y Central Sur (30), un 13% de la Brunca, 11% de la Chorotega, 9% de la Huetar Atlántica y 5% de la Huetar Norte, lo que correspondía a 32% de la provincia de San José, 29% de Alajuela, 12% de Puntarenas y las restantes entre 8 a 9%. El ingreso quinquenal de casos ha venido ascendiendo de 17 entre el 70-74 y 75-79, 21 casos en el 80-84 y 33 entre el 85-90.

Diez pacientes tiene el apellido paterno repetido, tres en cuatro ocasiones: el apellido materno se repite en 12 pacientes y 3 veces en 3 pacientes. Los síntomas y signos fueron amaurosis 80%, estrabismo 34%, ceguera 33%, eritema conjuntival 23%, epífora 19%, aumento de volumen 18% y dolor 12%. Se efectuó enucleación unilateral en 72 y bilateral en 11. En 4 casos no hubo cirugía dos porque recibieron irradiación y 2 por mal estado general y gran volumen tumoral.

Los ojos resecados se clasificaron en estado I 27 ojos, E II 34, E III 28 y E IV en 7. Doce de los ojos con retina no enucleados recibieron crioterapia y fotocoagulación. veintidós pacientes recibieron radioterapia y quimioterapia, 14 recibieron sólo quimioterapia y 10 solo radioterapia.

Los criterios para recibir quimioterapia y/o radioterapia fueron infiltración del nervio óptico, estado III-IV y bilateralidad. La probabilidad de sobrevida a los 15 años de seguimiento es de 80% en los unilaterales, 32% en los bilaterales, 55% en los casos con infiltración de nervio y 44% en los pacientes tratados con quimioterapia y/o radioterapia. Con respecto al E el 100% de los pacientes con estado I sobreviven a los 15 años, el 33% de los EII, el 56 de los E III y solo el 14% de los E IV. Debe existir una mayor correlación entre los oftalmólogos y el servicio de Oncología y mayor entrenamiento en el pediatra general para detectar en forma temprana estos tumores de tal manera que además de la vida pueda salvarse el órgano.

EL NEUROBLASTOMA EN COSTA RICA: EXPERIENCIA CON 76 CASOS TRATADOS EN EL HOSPITAL NACIONAL DE NIÑOS

Drs. Francisco Lobo, Alfonso Carranza, Ivette García, Max Barrantes, Alvaro Camacho . Servicio Oncología y Patología, Hospital Nacional de Niños, Servicio de Radioterapia, Hospital San Juan de Dios.

Entre 1970 y 1988 se trataron, en el Hospital Nacional de Niños, 76 pacientes con neuroblastoma, 39 del sexo masculino y 37 del femenino, con edades entre 1 mes y 10 años. La localización fue retroperitoneal en 71%, mediastinal en 20%, en cabeza y cuello 4% y no conocida en 5%. 12% se encontraban en E I-II, 35% en E III, 50% en E IV y 3% en E IVS. 67% fallecieron y 33% sobreviven en remisión, con un seguimiento de 12 a 220 meses. Cincuenta casos se reclasificaron histológicamente según Shimada. La sobrevida se correlación con la edad, histología, E y tratamiento, para establecer los factores pronósticos en relación a la misma los niños menores de 24 meses tienen una sobrevida de 43%, estadísticamente superior a los mayores de edad que es de 8%. La clasificación de Shimada es útil para establecer el pronóstico en los casos con edades menores de 18 meses y tumores con ICM bajo (81% de sobrevida) e ICM alto (6%). Los pacientes en E I-II tienen una sobrevida de 74%, en E III de 38% y en E IV de 4%. En relación a la quimioterapia, la sobrevida a 10 años es de 14% en los 22 casos en E III y IV que recibieron dos drogas y 21% entre los 36 que recibieron tres drogas. Los pacientes, en quienes se resecó el tumor, completa o ampliamente, tienen una sobrevida de 70%, superior a la de los que se resecó parcialmente (6%). La edad, histología, estadía y amplitud de la cirugía son los factores pronósticos más importantes en este grupo de pacientes, en tanto que la quimioterapia, con dos o tres drogas, mostró resultados semejantes.

Palabras claves: neuroblastoma, pronóstico, histología, edad, estadía sobrevida.

RESULTADOS DEL TRATAMIENTO DEL LINFOMA DE HODGKIN EN EL NIÑO

EXPERIENCIA DE 12 AÑOS EN COSTA RICA

Drs. Francisco Lobo, Ivette García, José C. Barrantes, Max Barrantes.*
Hospital Nacional de Niños, Costa Rica.

Entre 1979 y 1990 fueron tratados, en el Servicio de Oncología del Hospital, 91 pacientes con diagnóstico histológico de linfoma de Hodgkin. Sesenta y siete eran del sexo masculino y 24 del femenino (R 2.7:1) con edades entre los 3 y 13 años (Media = 7 años). El tipo histológico fue CM en 38 (42%), en 36 (39%), PL en 9 (10%), DL en 6 (7%) y no clasificado en dos (2%). El estadio se estableció por medios clínicos sin laparatomía, y fue I en 55 (todos en ganglios periféricos), II en 10 (6 con localización mediastinal), IIIA en 4 (2 mediastinales), IIIB en 17 (8 en mediastino) y IV en 5 (3 con localización mediastinal).

A 45 pacientes (32 en EI, 8 en E II y 4 en EIIIA) se les administró CVPP (ciclofosfamida, vinblastina, prednisona, procarbarzina) cada 3 a 4 semanas por 6 ciclos (Rama B); otros 14 (12 en E I, 2 en E II) recibieron además cobaltoterapia a los ganglios afectados (30 a 35 Gy) después de los primeros 3 ciclos (Rama A). Diez pacientes, todos en E I y con primario en ganglios periféricos, fueron seleccionados, a partir de 1987, para recibir solo 3 ciclos de CVPP, con un refuerzo de C a los 8 días de cada ciclo (Rama D). Todos los pacientes en E IIIB y IV fueron tratados cada 4 semanas con CVPP alternando con BOE (bleomicina, oncovin, epirrubicina) hasta completar 12 ciclos (Rama M). El tiempo de observación es de 12 a 144 meses con una media de 67 meses. El grupo de la rama B tuvo 6 recaídas con una sobrevida del 100% y una remisión continua (RC) de 86%. Los pacientes incluidos en la rama A de tratamiento han tenido 4 recaídas con dos fallecidos, con una sobrevida de 80% y una RC de 71%. El 100% de los pacientes de la rama D se encuentran vivos y en RC. De los 10 pacientes que recayeron 3 tenían enfermedad mediastinal.

En la rama M ocurrieron 10 recaídas 4 de ellos con enfermedad mediastinal, (dos por abandono del tratamiento) con tres muertes, con una sobrevida de 77% y una RC de 55%.

Los resultados muestran que los pacientes en estadio clínico I IIIA tratados sólo con quimioterapia, tienen una sobrevida y una remisión contínua semejantes a las obtenidas con la aplicación de quimioterapia + radioterapia, sin los riesgos que implican una laparotomía con esplenectomía y también disminución de las posibles secuelas ocasionadas por la radioterapia.

HAMARTOMA MESENQUIMATICO HEPATICO EN NIÑOS

ASPECTOS CLINICOS, DE DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO

Drs. Silvia Santamaría, Francisco Lobo, Rosa Jiménes
Hospital Nacional de Niños.

Entre 1976 y 1988 fueron diagnosticados y tratados, en el Hospital Nacional de Niños, diez pacientes, 7 de sexo masculino y 3 del femenino con hamartomas hepáticos de origen mesenquimático. Las edades oscilaron desde recién nacidos hasta los 30 meses. El diagnóstico se estableció en base a los hallazgos clínicos, exámenes de gabinete y biopsia del tumor. El cuadro clínico al ingreso fue de "distensión" abdominal en 10, circulación colateral en 6 y fiebre e hiporexia en dos, respectivamente. Los exámenes de laboratorio no contribuyeron a establecer el diagnóstico. Las radiografías simples de abdomen, el pielograma, el gamagrama hepático y el ultrasonido, especialmente estos dos Dltimosm, son los exámenes de gabinete que más orientan al diagnóstico y localización.

En un caso se efectuó resección parcial sangrado y muerte tras operatoria; en 9 se enucleó el hamartoma con un sangrado controlable. El seguimiento longitudinal, a largo plazo, muestra una sobrevida sin secuelas funcionales con este tipo de cirugía.

Palabras claves hamartoma mesenquimático, hígado, diagnóstico, tratamiento.

CARCINOMA SUPRARRENAL EN NIÑOS: REPORTE DE LA CASUISTICA

Drs. Efraín Artavia, Carmina Fuscaldo, Luis Calzada y Yadira Estrada.
Servicio de Endocrinología, H.N.N.

Reportamos 10 paciente de Carcinoma Suprarrenal valorados en los Servicios de Oncología y Endocrinología del Hospital Nacional de Niños desde 1970. En caso en 1970 y 9 casos desde 1982. 8 niñas y 2 varones con edades de 9 meses a 14 años y 4 meses. Todos los pacientes fueron referidos por síntomas clínicos de actividad hormonal: 10 con signos progresivos de hiperandrogenismo, 4 de ellos con hipercortisolismo y 2 con hipertensión arterial por hiperaldosteronismo. El lapso entre los primeros síntomas y el diagnóstico fue menor de 6 meses en 8 casos y menos de 2 años en dos casos. Las manifestaciones clínicas más frecuentes fueron:Virilización y ganancia de peso y avance estatural entre + 1 y + 2 d.s. en todos los pacientes; Avance de la maduración ósea en 8 pacientes; masa abdominal palpable en 7; 4 con Síndrome de Cushing y; pubertad precoz, sangrado vaginal e hipertensión arterial en 2 pacientes. El estadío puberal fue I en 7 casos, II en 2 casos y V en un caso. La Ultrasonografía abdominal demostró la masa en los 9 casos en que se efectuó. El T.A.C. fue de gran utilidad para afinar la localización demostrada por la ultrasonografía. ambos estudios demostraron las metástasis abdominales (intra-cava y hepática y pancreáticas) en los pacientes que las presentaban. el P.I.V mostró desplazamiento del riñón homolateral en todos los casos. La radiografía de torax mostró metastasis en tres casos. Las gamagrafías hepáticas, y óseas se efectuaron en 5 casos y mostraron metástasis en dos de ellos. Sólo 4 casos presentaban metastasis al momento del diagnóstico. las determinaciones plasmáticas hormonales mostraron pérdida del ciclo circadiano de cortisol, cortisolemia basal 8:00 horas elevada y elevación de la 17 hidroxiprogesterona, Dehidroepiandrosterona y testosterona en todos los pacientes. Ninguno suprimió los niveles plasmáticos de andrógenos con las pruebas de frenaje con dexametasona: "minuto", supresión corta y larga. Se efectuó laparotomía en 9 casos, sólo no se efectuó en una niña con metástasis múltiples. En cuatro de ellos el tumor no fue resecable, en tres de ellos se habían demostrado metastasis previamente. Tres de ellos recibieron además cobalto y quimioterapia. Estos cinco casos fallecieron. A la fecha actual 5 pacientes vivos y sin evidencia de diseminación con 2, 4, 5, 6 y 9 años de sobrevida. dos de ellos recibieron cobalto y quimioterapia.

INCIDENCIA DE TUMORES DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL EN EL HOSPITAL NACIONAL DE NIÑOS

"Dr. Carlos Sáenz Herrera"

Barrantes M.; Lobo F.; García I.; Barrantes J.; Servicio de Oncología Pediátrica, Hospital Nacional de Niños, San José, Costa Rica

Se revisan los expedientes de 234 niños, con diagnóstico de tumor primario del Sistema Nervioso Central, admitidos entre 1971-91. De estos 86 se presentaron con el diagnóstico de astrocitonas, 44 con meduloblastomas, 32 ependimomas, 22 craneofaringiomas, 13 oligodendrogliomas, 6 germinomas, 6 palilomas de plexos coroideos, 3 glioblastomas multiformes, 4 teratomas, 3 gliomas, 2 hemangiopercicitomas, 2 neuroblastomas, 2 cordomas, 1 sarcoma, 1 meningioma, 1 disgerminoma y 5 de histología desconocida.

Se analizaron variables epidemilogícias, métodos diagnósticos, diversas modalidades de tratamiento, y sobrevida. La frecuencia de presentación promedio fue de 11,5 pacientes por años, hay un predominio de la incidencia en hombres (1.4:11), las edades oscilaron entre los 0 meses y 13 años al diagnóstico (la media fue de 5 años 9 meses), el 36% de los pacientes procede de la provincia de San José.

129 (30%) se localizaron en cerebelo y región supracelar. El diagnóstico clínico se pudo sospechar en el 95% de los casos y se confirmó con biopsia del tumor primario en un 89.3%. la resección total de la tumoración sólo fue posible en el 24.2% con una sobrevida del 60% en este grupo. Se le administró cobaltoterapia al 51.7% de los cuales el 47% sobrevive. Actualmente el 40% de los pacientes está vivo con un seguimiento de 3 a 98 meses.

Al momento de la revisión y la sobrevida promedio es de 22 meses.

TUMORES EN EL RECIEN NACIDO

Drs. José C. Barrantes, Ivette García, José Fco. Lobo, Max Barrantes
Servicio de Oncología, Hospital Nacional de Niños

A partir de 1970 se organizó en el Hospital de Niños el Servicio de Oncología. Desde entonces els tratamiento de los tumores malignos y algunos tumores benignos ha estado a cargo de este grupo.

Este trabajo presenta una revisión de las características clínicas y la evolución de todos los casos de tumores que se presentaron en la etapa neonatal y que fueron vistos en este hospital hasta octubre de 1991.

Se identificaron 30 pacientes con estas condiciones, 14 niños fueron tratatos por Teratoma sacrococcigeo el cual se constituyó por elementos maduros en todos los casos. Cuatro pacientes tuvieron tumores hepáticos, 2 fueron hemangiomas cavernosos y 2 presentaron hamartomas mesenquimales; en 3 niños el diagnóstico fue neuroblastoma y el 2 se encontró un teratoma cervical; teratoma testicular, teratoma en la pared posterior del abdomen, neurofibrosarcoma en el miembro inferior, quiste folicular de ovario, sarcoma de tejidos blandos, lipoblastomatosis y una hemangiomatosis visceral y cutanea se presentaron en 1 paciente cada uno respectivamente. Los tumores malignos se presentan con poca frecuencia en el recién nacido como lo demuestra esta incidencia, pero se deben tener en cuenta ante la presencia de una masa en uno de estos pacientes. Lla ma la atención en este grupo la ausencia de algunos tumores que se pueden presentar en el neonato y que podría estar reflejando diagnósticos tardíos como sucede con retinoblastoma.

LESIONES CUTANEAS DE HISTIOCITOSIS X

Drs. Mario Sancho (1), Efraín Quesada (2)
(1) Unidad de Dermatología (2) Servicio Hemato-Oncología Hospital Nacional de Niños "Dr. Carlos Sáenz Herrera".

Histiocitosis X es un término genérico que interrelaciona tres desórdenes clínicos de etiología desconocida: Letterer-Siwe, Hand-Schuler- Christian y Granuloma eosinófilo los cuales están ligados sobre una base de datos comunes tanto histológicos, histoquímicos y ultraestructurales. Las lesiones consisten de un infiltrado granulomatoso de células similares a histiocitos con abundantes citoplasma eosinófilo que contienen gránulos que recuerdan los gránulos de Birbeck.

En este estudio se revisan los casos diagnosticados como Histiocitosis X en el Hospital Nacional de Niños de enero de 1978 a octubre de 1991. De un total de 52 casos, el 54.7% (29 pacientes) presentaron compromiso cutáneo tanto como sistémico, el 7.7% (4 pacientes) presentaron solo compromiso cutáneo y el resto, 92.3% (48 pacientes) solo tenían lesiones sistémicas.

Todos tenían biopsia compatible con Histiocitosis X, de las cuales 44.2% (23) eran biopsias de piel.

El 46% (24 pacientes) se presentaron con infiltración de piel (pápulas o nódulos), el 25% (13 pacientes) tuvieron lesiones similares a Dermatitis Seborreica, el 23% (12 pacientes) evidenciaron púrpura el 17% (9 pacientes) presentaron infiltración subcutánea y el 5.76% (3 pacientes) tuvieron otros signos cutáneos.

En los pacientes que tuvieron recaidas después de un protocolo de tratamiento, correspondiente a un 7.69% (4 pacientes), la forma clínica cutánea de presentación más frecuente fue lesiones similares a Dermatitis Seborreica.

Se investiga si alguna lesión cutánea tuvo valor pronóstico. El manejo de los casos fue hecho en base a los protocolos de tratamiento recomendados internacionalmente para esta enfermedad.

TRASPLANTE DE MEDULA OSEA EN NINOS REPORTE DE 12 CASOS

Oscar Porras (1-2), Anders Fasth (3), Olga Arguedas (1), Carla Odio (1), Aristides Baltodano (1), Luis González (2),
Ma Angeles Umaña, Silvia Urrutia, César Bonilla y Luis Del Valle.
(1) Equipo de Trasplante de Médula Osea, Hospital Nacional de Niños "Dr. Carlos Sáenz Herrera".
(2) INCIENSA, Ministerio de Salud.
(3) Departamento de Pediatría, Universidad de Goteborg, Suecia.

El trasplante de médula ósea (TMO) permite tratar patología congénita y adquirida de mal pronóstico. En Costa Rica se ha utilizado desde 1985 en el manejo de niños con immunodeficiencias primarias (IDP), anemia aplástica (AA) y osteopetrosis maligna (OST). En este estudio analizamos un grupo de 12 niños en los cuales se han realizado 13 TMO, formado por 10 varones y 2 niñas.

Se ha utilizado el protocolo de condicionamiento europeo, con Busulfan (BU) 16 mg/Kg + Ciclofosfamida (CY) 200 mg/Kg para donadores HLA-idénticos y CML-negativos. Para TMO incompatible se utilizó BU + CY + anticuerpos monoclonales iv (a-LFA1, CAMPATH 1G, a-CD2) y deplesión in vitro de linfocitos T con CAMPATH 1M. En los casos que no se uso deplesión de células T, se dio un curso corto de Metotrexate y Ciclosporina A.

La profilaxis contra infecciones se realizó con Ig iv, Aciclovir, TMP-S y Ketoconazol. El Andapsin se utilizó para mejorar los problemas de mucositis y el Uromitexan para prevenir los efectos adversos de la CY. G-CSF se utilizó en 2 casos para reducir el período de aplasia.

De los 12 niños trasplantados 3 fueron IDP, 5 OST, 3 AA y una niña con leucemia linfocítica. Cuatro niños tuvieron un TMO con HLA-idéntico y CML-negativo que se implantaron. Enfermedad injerto vs huesped (EIVH) se presento en tres de estos ninos y uno murió.

De las 8 TMO imcompatibles, cuatro pacientes murieron, uno de candidiasis y enfermedad venooclusiva hepática antes de la implantación. Ninguno presentó EIVH.

La mortalidad general por TMO es de 50%. Tres de los sobrevivientes tuvieron nefropatía secundaria al proce- dimiento.

INFECCION POR EL VIRUS DE LA INMUNODEFICIENCIA HUMANA (VIH) EN NIÑOS DE COSTA RICA

Oscar Porras (1,2), Olga Arguedas (1), Ma Carmen Jiménez (1), Adriano Arguedas (1), Idis Faingezicht (1).
(1) Clinica de SIDA Pediátrico, Hospital Nacional de Niños "Dr. Carlos Sáenz Herrera".
(2) INCIENSA, Ministerio de Salud

En 1985 se realizó una revisión del problema de los niños infectados por VIH en Costa Rica, a partir de la aparición del virus en el país con el objetivo de diseñar un abordaje multidisciplinario del paciente infectado con VIH en el grupo de edad de 0 a 18 anos.

El estudio de 1985 mostró que la población infectada por VIH en Costa Rica esta formada por niños con problemas congénitos de coagulación que se infectaron antes de que se implantaran los procedimientos de tamizaje. El grupo pediátrico estaba formado por 50 casos, 14 habían fallecido y el resto se distribuían en 19 niños con edades de 0 a 12 años, 10 con edad de 13 a 18 años y 7 casos infectados durante la edad pediatríca pero con edades mayores de 18 años al momento de la revisión. La mortalidad estuvo asociada en el episodio final con más frecuencia a una neumopatía procesos infecciosos de sistema nervioso central (toxoplasmosis, criptocococis), y enfermedad diarreica recurrente.

El análisis permitió< diseñar una consulta, para manejar los niños con un equipo de profesionales en inmunología infecto-logía y trabajo social. La población controlada a partir de 1985 esta formado por 15 casos, 4 niñas y 11 varones. El 67% se infectó por el uso de productos sanguíneos contaminados, un 27% son hijos de madres infectadas, y en un caso se puede identificar una posible transmisión posnatal. La edad promedio del grupo es de 7 años con un rango de 1,5 a 13 años. Seis casos se clasifican como P-2 (sintomáticos), y el resto se encuentran asintomáticos. El período posterior al diagnóstico fluctúa entre 0,2 a 7 años, los niños contaminados por productos sanguíneos tienen los períodos pos-diagnóstico más prolongados (4-7 años).

La mortalidad general del grupo ha sido del 20%, dos niños por transmisión perinatal y uno por contaminación con productos sanguíneos.

Una tercera parte del grupo se clasifica como adolescentes y requieren de un programa coordinado entre el hospital y la familia para abordar los temas de educación sexual y conocimiento de su enfermedad.

DERMATOMIOSITIS JUVENIL

Olga Arguedas (1), Oscar Porras (1-2), Ana Moya (1).
(1) Servicio Inmunología , Hospital Nacional de Niños "Dr. Carlos Sáenz Herrera".
(1-2) INCIENSA, Ministerio de Salud

Dermatomiositis (MDS) y polimiositis (PMS) son enfermedades autoinmunes (EAI) relacionadas de causa desconocida, caracterizadas por afección de piel y músculo con cambios inmunológicos, elevación de enzimas y hallazgos histológicos de proceso inflamatorio en músculo esquelético y piel.

En este estudio se revisa el diagnóstico, tratamiento, complicación y evaluación de los niños de 0-18 años con DMS y/o PMS en control por el Servicio de Inmunología del Hospital Nacional de Niños de 1985 a 1991. Doce casos complieron con los criterios de Boham y Peters (Medicine 56:225, 1977) para el diagnóstico de DMS/PMS. El 58% de los niños se muestran en el grupo de edad de 5-9 años y la relación por sexo (F:M) es de 1,4.

Todos se presentaron con debilidad muscular próxima y elevación de enzimas musculares. Un 92% tenía una biopsia compatible, el 75% exantema en heliotropo y un 33% una electromiografía compatible.

El 75% de los pacientes tuvieron síntomas previos al diagnóstico por un período de 0 a 3 meses, el 16% de 3 a 6 meses y un 8% de 6 a 12 meses.

Un 42% presentó una forma monocíclica el 25% policíclica y el 33% de actividad constante. Un 18,5% de los casos tuvieron serología contra Toxoplasma gondii (IgG e IgM) positiva. El 92% de los niños se manejó con prednisona y el 66% recibió fisioterapia.

Las complicaciones estuvieron dadas por enfermedad pulmonar obstructiva (25%), Calcinosis cutis (33%), cataratas subcapsulares (16%) e infección (16%).

El manejo de estos casos ha sido multidisciplinario, con fisioterapia temprana lo que ha permitido disminuir los casos de minusvalidez.

El grupo se compara con los pacientes manejados entre 1964 y 1984 en el mismo hospital.

ATAXIA TELANGIECTASIA

Oscar Porras (1,2), Olga Arguedas (1), Luis González (2), Elizabeth Sáenz (2).
(1) Servicio de Inmunología Hospital Nacional de Niños "Dr. Carlos Sáenz Herrera".
(2) INCIENSA, Ministerio de Salud.

Ataxia telangiectasia (AT) es un síndrome complejo producto del defecto de un gen autosómico recesivo, que se manifiesta por ataxia cerebelar progresiva, telangiectasias progresivas oculo cutáneo, apraxia de los movimientos oculares, coreoatetosis, una fascies característica y defecto de inmunidad humoral y celular.

En Costa Rica AT representa la inmunodeficiencia primaria más frecuente. Se han detectado 36 casos, 18 niñas (50%), con edad promedio al diagnóstico de 4,5 años (rango 1,6-11 años). En el 17% se identificó más de un caso y en el 13% se presentó consanguinidad entre los padres.

Todos los niños presentaron una estimulación blástica con mitógenos disminuida, pero una gran heterogeneidad en su inmunidad humoral con un 55% de defectos en la IgA, un 5% de agamma globulinemia, un 35% de deficiencia de subclases IgG (IgGs), un 10% mostró< la asociación de IgA + IgGs disminuidas.

La mortalidad general del grupo durante el período de observación de 6 años ha sido de 2,8%. Los niños con AT han presentado diferentes tipos de infecciones, 46% en el tracto respiratorio superior con otitis media y rinorrea mucopurulenta. El 17% de los cuadros infecciosos fueron episodios de piodermitis.

OSTEOPETROSIS EN NIÑOS

Ana Delia Zamora (1), Oscar Porras (1-2), Olga Arguedas (1).
(1) Servicio de Inmunología. Hospital Nacional de Niños "Dr. Carlos Sáenz Herrera"
(2) INCIENSA, Ministerio de Salud

Loría-Cortés y Col (J.Pediatric 91:43, 1977) reportaron 26 casos de osteopetrosis en niños costarricenses, demostrando que esta enfermedad caracterizada por la disfunción del osteoclasto tiene la incidencia más alta del mundo en Costa Rica.
En este estudio revisamos los casos de osteopetrosis de Costa Rica a partir de donde nuestro maestro y sus colaboradores lo dejaron, con el objetivo de definir las familias con esta patología y de tener información suficiente para estudios de tratamiento con transplante de médula ósea y citoquinas.

La revisión preliminar de los egresos por osteopetrosis (OST) muestra 17 casos en un período de 11 años, 7 niños (41%) y 10 varones (59%). La edad promedio de diagnóstico fue de 1,2 años con un rango de 1 mes a 6 años. En dos familias se presentó más de un caso con OST. El 35% de los casos están vivos, pero todos los niños diagnosticados antes de 1988 murieron. El tratamiento reciente de estos casos incluye 5 transplantes de médula ósea y 5 niños manejados con GM-CSF.

LUPUS ERITEMATOSO SISTEMICO (LES) EN LA EDAD PEDIATRICA

Oscar Porras (1-2), Rodolfo Hernández (1), Olga Arguedas (1).
(1) Clínica de LES, Hospital Nacional de Niños "Dr. Carlos Sáenz Herrera".
(2) INCIENSA, Ministerio de Salud

LES es una enfermedad autoinmune órgano inespecífica caracterizada por vasculitis de pequeños vasos sanguíneos e inflamación de tejido conectivo con manifestaciones clínicas episódicas y multisistémicas.

En este estudio de casos se utilizó información obtenida de los expedientes clínicos de los pacientes clasificados y manejados como LES por la Clínica de LES (CLES) del Hospital Nacional de Niños (H.N.N.).

La CLES es un programa de manejo multidisciplinario, que reune a profesionales de los Servicios de Inmunología y Nefrología del H.N.N., en un abordaje coordinado de los niños con LES, que unifica criterios de diagnóstico, tratamiento, pronóstico y permite un manejo individualizado del paciente.

De 1985 a 1991 la CLES ha manejado 27 casos que cumplen con los criterios de LES de la Asociación Americana de Reumatología (Tan EM y col. Arthritis Rheum 25:1271, 1982). El grupo tiene una tasa de sexo (F:M) de 6:1, con un 85,7% de niñas. La mortalidad en el período ha sido de un 21.4%. De acuerdo a la edad de diagnóstico el 52.4% se encuentran en el grupo de 10 a 14 años y un 42,9% en el de 5-9 años lo que coloca esta patología como entidad del escolar y el adolescente. La edad promedio es de 9,5 años con un rango de 4,4 a 12 años. Se diagnosticaron un promedio de 3 casos por año con un rango de 1 a 4. Enfermedad multisistémica es la forma de presentación clínica más frecuente (52,4%) y el 28,6% tienen algún compromiso hematológico. Eritema malar es el signo más frecuente en el examen físico de ingreso, seguido por artritis/artralgia, vasculitis de piel, fiebre, alopecia y úlceras de paladar. El 95% presentaron anticuerpos antinucleares positivos y el 90,5% a-DNA positivo. Una cuarta parte de los casos tuvieron una biopsia renal con cambios graves (WHO V).

METOTREXATE EN ARTRITIS CRONICA JUVENIL POLIARTICULAR

Oscar Porras (1-2), Olga Arguedas (1).
(1) Servicio de Inmunología, Hospital Nacional de Niños "Dr. Carlos Sáenz Herrera".
(2) INCIENSA, Ministerio de Salud

Metotrexate (MTX) ha sido recientemente redescubierto en el manejo de artritis. En este trabajo reportamos nuestra experiencia con el uso de MTX en niños de 0 a 18 años con Artritis Crónica Juvenil poliarticular (ACJpo).

El protocolo utilizado consiste en MTX 0,4 - 0,6 mg/kg/semana por V.O cada viernes y control con transaminasas (TS) al 3 día post-ingesta, TS cada semana por un mes y luego cada mes. La población tratada es de 17 niños, el 70,6% en el grupo de edad de 10 a 18 años y con una tasa de sexo FÑM=1,8. El 47,1% se diagnosticó en el grupo de edad de 0 a 5 años y el (21), en el de 6 a 10 años de edad. La edad promedio fue de 10,5 años con un rango entre 3 y 16 años y una edad promedio de diagnóstico de 6,6 años.

Un 90% de los casos son niños con enfermedad grave, minusvalia y tratamiento con varios medicamentos (100% con Prednisona).

Se evaluó un período de tratamiento de 6 meses, durante el cual no se presentaron reactivaciones, no se demostraron efectos adversos, se logró la suspensión de otros medicamentos, el manejo con monoterapia y se incrementó la capacidad funcional motora de los niños.

El uso de MTX representa una alternativa para el manejo del niño con ACJpo; es necesario evaluar, sin embargo el tratamiento a largo plazo y la frecuencia de complicaciones asociadas al uso crónico de MTX.

EPIDEMIOLOGIA DE ENFERMEDADES AUTOINMUNES PEDIATRICAS EN COSTA RICA RESULTADOS DEL ESTUDIO PILOTO

Olga Arguedas (1), Oscar Porras (1,2), Anders Fasth (3).
(1) Servicio de inmunología, Hospital Nacional de Niños " Dr. Carlos Sáenz Herrera"
(2) INCIENSA, Ministerio de Salud
(3) Departamento de Pediatría, Universidad de Gobeborg, Suecia.

Los estudios epidemiológicos en base a población abierta son el mejsor método para conocer la realidad de la incidencia y prevalencia de las enfermedades autoinmunes. Este es un estudio en base a población hospitalaria diseñado con el propósito de explorar el campo de las enfermedades autoinmunes en los niños de Costa Rica. La población estudiada está constituida por los casos enviados por médicos de todo el país a la consulta de inmunología del Hospital nacional de Niños con la sospecha de tener criterios diagnósticos para Artritis Crónica Juvenil, Dematomisitios Juvenil, Lupus Eritematoso Sistémico, Esclerodermia, u otros padecimientos reumáticos; durante los meses de enero a diciembre de 1989. fueron reclutados 297 pacientes, cuyos datos de historia clínica, examen físico, y laboratorio incluyendo factor reumatoideo y anticuoerpos antinucleares, fueron registrados en un cuestionario codificado y los datos procesados en el programa EPI-INFO 5.

Para la definición de los casos se utilizó, en artritis crónica juvenil (ACJ), los criterios de la Liga Europea contra Artritis y Reumatismo (EULAR y para las otras enfermedades reumáticas los criterios de la Asociación Americana de Reumatología (ARA).

Los resultados obtenidos mostraron una incidencia de enfermedades autoinmunes de 5,13 y de 4,5 para ACJ, ambas por cada 1000,000 habitantes menores de 16 años para 1989 fue de 154 casos activos (13,3). El 54% de los casos provenían de San José, probablemente por ser la zona con mayor densidad de población y donde se encuentra localizado el hospital. Dentro del grupo de las colegenosis, ACJ ocupó el primer lugar en frecuencia (52%), seguida por Dermatomiositis Juvenil (4%), Lupus eritematoso sistémico (1,7%), y esclerodermia (1,3%). Dentro del grupo de ACJ, 76% fueron formas pauciarticulares, curiosamente no se vio ninguna forma sistémica, probablemente porque estos casos son confundidos con fiebre reumática u otros padecimientos infecciosos.

La relación femenino/masculino mostró un radio de 3/2, similar a lo reportado en otros estudios; en cuanto a la distribución por edad el patrón fue similar al mostrados en otras publicaciones, excepto por el pico puberal de estas enfermedades descrito por otros, que no fue hallado en nuestro estudio, probablemente porque estos pacientes son valorados en hospitales de adultos.

Artritis como síntoma se presentó en el 60% de todos los casos, y en 41%de ellos asociada a fiebre; su hallazgo como signo al examen físico se presentó en el 35% de los casos.
Los anticuperpos antinucleares (ANA) fueron positivos en 13% de todos los casos de ACJ, distribuidos predominantemente en el grupo pauciarticular. El factor reumatoide fue positivo en 15% de todos los casos de ACJ, ligeramente más alto que lo reportado en la literatura que oscila alrededor del 9%. El hallazgo de iritis se presentó sólamente en dos casos, ambos del sexo femenino y con ANA positivos.

Los datos presentes, nos permitirán en el futuro establecer y comparar nuestros datos de incidencia y prevalencia de enfermedades autoinmunes en Costa Rica, determinados en base a población abierta, con las cifras obtenidas en otras latitudes del mundo y de acuerdo a ello diseñar programas de manejo, seguimiento y rehabilitación que permitan a este grupo de niños crónicamente enfermos una mejor calidad de vida.

FACTOR ESTIMULANTE DE LAS COLONIAS DE GRANULOCITOS Y MACROFAGOS (Rh GM-CSF) EN EL TRATAMIENTO DE OSTEOPETROSIS MALIGNA

Anders Fasth (1), Oscar Porras (2-3), Olga Arguedas (2), Juan Ml. Carrillo (2), Rosita Jiménez (2), Yalile Sancho (2), L.Claesson (1) y B. Ridell(1).
(1) Departamento de Pediatría Universidad de Goteborg, Suecia
(2) Departamento de Medicina, Hospital Nacional de Niños
(3) INCIENSA, Ministerio de Salud, Costa Rica.

Osteopetrosis maligna (OST) es una enfermedad autosómica recesiva en la que el osteoclasto no funciona. El resultado es una producción abundante de hueso que causa reducción del espacio medular y comprensión de los nervios craneales.

GM-CSF ha sido utilizado para tratar las neutropenias iatrogénicas y uno de sus efectos adversos es osteoperosis. En este estudio investigamos la capacidad de GM-CSF para inducir la actividad osteocl stica en niños con OST.
Los niños recibieron 2,5 ug/kg de GM-CSF (Sandoz - Schering - Plough) s.c. diariamente por tres meses.

Los estudios radiológicos del femur izquierdo no mostraron cambios significativos durante el tratamiento. Dos de los 5 niños tuvieron evidencia de aumento de la esclerosis. En todos los casos se redujo la fosfatasa alcalina sérica. El calcio y fósforo sérico no sufrieron cambios. La frecuencia de infección y de uso de productos sanguíneos no se correlacionó con el tratamiento. Un aumento significativo a más de 15000 leucocitos/mm3 se observó a partir del uso de GM-CSF, con un aumento más marcado de los eosinófilos. Los efectos adversos reportados fueron dolor óseo y eritema local ocasional.

ENFERMEDAD DE LYME EN COSTA RICA: REPORTE DEL PRIMER CASO

Rodrigo Martín (1), Bertil Kayser (2), Olga Arguedas (3), Mario Vargas (4) y Oscar Porras (3-5).

(1) Departamento de Consulta Externa, Hospital nacional de Niños " Dr. Carlos Sáenz Herrera"
(2) Departamento de Microbiología Médica, Universidad de Goteborg, Suecia.
(3) Servicio de Inmunología, Hospital Nacional de Niños "Dr. Carlos Sáenz Herrera"
(4) Facultad de Microbiología, Universidad de Costa rica
(5) INCIENSA, Ministerio de Salud, Costa Rica.

La enfermedad de Lyme (EL) se describió en una población diagnosticada erróneamente como Artritis Reumatoidea Juvenil en Old Lyme, Connecticut en 1977. Se caracteriza por su presentación en tres fases con manifestaciones en piel, neurológicas, cardíacas y de artritis episódica recurrente. Es producida por Borrelia burdorferi y diferentes especies de garrapatas actúan como vectores. Penicilina, eritromicina y tetraciclina han resultado efectivas en el tratamiento.

En este reporte se describe el primer caso reportado en Costa Rica, no se tienen publicaciones de otros casos en Latinoamérica. La enfermedad se dio en una niña de 7 años vecina de Escazú (San José, Costa Rica) sin antecedentes patológicos, que refirió un cuadro de 1 mes de evolución con fiebre y una lesión de piel localizada en cara anterior y lateral externa de muslo y pierna izquierda, formada por una pápula central, rodeada de eritema de progresión centrífuga, no pruriginosa, que no se asoció a otros síntomas o signos. Se trató con Penicilina y Eritromicina, con lo cual el cuadro cedió.

El estudio en el hogar permitió encontrar garrapatas en el ganado cercano a la casa y evidencia de excremento de murciélago en la casa, animal al cual se asocial garrapatas en Costa Rica.

El estudio del suero del paciente y su grupo familiar no mostró la Borrelia en el campo oscuro, pero si demostró títulos por ELISA de anticuerpo contra el componente flagelar diagnósticos en la paciente. El resto del grupo familiar tuvo pruebas de ELISA negativas.

UTILIDAD DE LOS ANDROGENOS SUPRARRENALES PLASMATICOS EN EL MANEJO DE LA HIPERPLASIA SUPRARRENAL CONGENITA POR DEFICIT DE 21 HIDROXILASA

Drs. Luis Diego Calzada, Efraín Artavia, Carmina Fuscaldo y Yadira Estrada. Servicio de Endocrinología, H.N.N.

La evaluación de un adecuado tratamiento de la Hiperplasia Suprarrenal Congénita por déficit de 21 Hidroxilasa (HSC) ha sido siempre asunto de gran preocupación para el clínico. Tradicionalmente se ha utilizado Pregnanetriol y 17 Cetosteroides urinarios de 24 horas., sin embargo, esta metodología es poco práctica y dificultuosa. La utilidad de la determinación plasmática de los niveles de 17 Hidroxiprogesterona (170HP) y los andrógenos suprarrenales como evaluación de la eficacia terapéutica es incierta y diferentes estudios muestran resultados contradictorios.

46 pacientes bajo tratamiento por HSC con Hidrocortisona (15-25 mg/m2 s.c./día) y 9 alfa Fludrocortisona (50-150 ug/día) fueron valorados repetidamente entre los 0.5 y 12.5 años de edad. Todos en estadío 1 de tanner. Se realizaron un total de 70 valoraciones trimestrales. Cada valoración consistió en la clasificación del paciente como sobre tratado (TX-S), adecuadamente tratado (TX-A) e insuficientemente tratado (TX-I), basado en criterios clínicos bien definidos, parámetros auxológicos y determinación del nivel plasmático de 170HP, Sulfato de Dehidroepiandroesterona (DHEAS) y testosterona (TESTO). Los resultados se valoraron por sexo, relacionando el grado de control con los niveles hormonales. La 170HP es altamente sensible para determina un mal control, ya que se encontraba sumamente elevada 29 de 30 niños TX-I (0.97) pero sumamente inespecífica ya que estaba también elevada en 7 de 27 TX-A y en 5 de 13 TX-S. La probabilidad de obtener un falso positivo era de 56%. Los niveles de DHEAS se encontraban ampliamente esparcidos, tanto en los TX-I como en TX-A y TX-S. Tanto su sensibilidad (0.53) como su especificidad (0.28) fueron bajas, y las probabilidades de obtener un falso positivo son altas (59%). La TESTO es el andrógeno suprarrenal más sensible para determinar un TX-I, ya que se encontró elevada en las 19 niñas TX-I (1.0) y 10 de 12 varones TX-I (0.84). También de muy alta especificidad ya que se encontró normal en las 11 niñas TX-A y las 4 niñas TXS y en 13 de los 15 varones TX-A y los 9 varones TX-S. La probabilidad de un falso positivo es de 15%. En conclusión la TESTO es el andrógeno suprarrenal más sensible y específico para distinguir un TX-I de un TX-A, especialmente en niñas y en varones impúberes. Ninguno de los tres andrógenos es capaz de distinguir un TX-A de un TX-S.

CRIPTORQUIDIA: EVALUACION PROSPECTIVA DEL ENFOQUE DIAGNOSTICO Y TERAPEUTICO. REPORTE PRELIMINAR

Drs. Mauricio Copete, Norma Ceciliano y Efraín Artavia.
Servicio de Cirugía y Endrocrinología, H.N.N.

La criptorquidia se presenta en un 0.8% de los varones de un año de edad y rara vez se resuelve espontáneamente después de esta edad. Conduce a graves secuelas a largo plazo tales como esterilidad y riesgo de malignización testitular. Los cambios histológicos qe conducen a estas secuelas se inician en etapas tan tempranas como el primer año de vida y son tanto más graves cuanto mayor el tiempo de evolución del testículo en una posición anómala. Estos cambios se producen no sólo en el testículo criptorquídico sino en el contralateral a pesar de su posición normal. Los estudios de fertilidad en base a espermogramas, biopsias y tasas de paternidad sugieren la normalización de las mismas, si el tratamiento se efectúa antes de los 18 meses de edad. La tasa de descenso reportada con el uso de Gonadotrofina Corionica (GC) varía enormemente. Eld mayor porcentaje de descenso en testículos escrotales altos y retráctiles (histología y fertilidad normal), y el menor porcentaje en testículos verdaderamente criptorquídicos. Así la verdadera utilidad del tratamiento hormonal radica en el diagnóstico diferencial entre estas dos condiciones.

Recibimos 147 referencias por criptorquídia durante 6 meses. La edad de los niños varió de 1.0 a 12.5 años. Sólo 29 (19.7%) niños fueron referidos durante el segundo año de edad, 41 (27.9%) durante el tercer año. 109 (74.1%) menores y 38 (25.9%) mayores de 7 años. El 91.8% de las referencias procedían de San José. De los 147 niños examinados 75 (51.0%) presentaban testículos normales: 30 (20.4%) niños escrotales bilaterales, 27 (18.7%) retráctiles bilaterales y 18 (12.1%) retráctil unilateral. 72 (49.0%) presentaban criptorquídia: 12 (8.2%) bilaterales y 60 (40.8%) unilaterales. 44 niños han recibido GC a la dosis de 1500 uds/ m2 sc/día x 9 dosis: En 5 niños con criptorquidia bilateral dos testículos en tercio inferior descendieron a escroto. En 39 niños con criptorquídia unilateral se obtuvieron 16 (41.0%) descensos, 13 de los cuales se encontraban en tercio inferior del canal inguinal y 3 en tercio superior. Un total de 31 (21.1%) niños han sido programados para orquidopexia.

En conclusión, en nuestro medio la referencia por criptorquidia se efectúa en forma inadecuada y tardía exponiendo a nuestros niños a graves secuelas a largo plazo. Recomendamos insistir sobre el tema en los programas de educación de pre y pos grado, así como de educación contínua.

PRUEBA DE ESFUERZO SENSIBILIZADO CON ESTROGENO COMO TAMIZAJE DE DEFICIT EN HORMONA DE CRECIMIENTO EN NIÑOS CON RETRASO ESTATURAL.

Dr. Luis Diego Calzada, Yadira Estrada, Efraín Artavia, Alan Bogantes y Carmina Fuscaldo.
Servicio de Endocrinología, Hospital Nacional de Niños.

La Prueba de Esfuerzo (PE) con determinación de Hormona de Crecimiento (HC) ha sido utislizada como método de selección de los niños con retraso estatutal (-2.0 d.s) y velocidad de crecimiento lenta que requieren exploración dinámica Hipotálamo Hipofisário. Siendo necesiario explorar aquellos niños que presenten un pico de HC pos PE inferior a 10.0 ng/ml., mediante dos Pruebas Farmacológicas (PF) diferentes (Hipoglicemia insulínica, L-Dopa, Glucagón, etc.). Previamente reportamos un 33% de Falsos Negativos (FN) mediante PE. (HC pos PE < 10.0 con HC en PF > 10.0 ng/ml). Un mayor pico de HC pos estímulo (PE o PF) ha sido reportado en niños puberales, lo que ha motivado la sensibilización mediante estrógenos y andrógenos previo a PE y PF tratando de aumentar la sensibilidad, especificidad y disminuir el porcentaje de FN.

Reportamos los resultados (X ± SEM, Rango) de HC (ng/ml) en la PE sensibilizada con etinil estradiol (PEEE) a la dosis de 100 ug/día los tres días previos en 96 niños (Sexo 1:1) prepuberales con retraso estatural con edades entres los 3 y los 12 años:

	Normales (N = 90)	Deficitarios (N = 6)
PEEE > 10.0 ng/ml	N = 82 20.3 ± 0.9 (*) (10.0 - 30.0)	N = 0 --- ---
PEEE < 10.0 ng/ml	N = 8 7.7 ± 0.5 (*) (5.7 - 9.6)	N = 6 1.2 ± 0.2 (*) (1.0 - 1.7)

(*): $p < 0.001$.

Lo que nos muestra una sensibilidad 0.91, especificidad 1.0 y una probabilidad de FN de 0.045 (4.5%).

En conclusión, recomendamos la PEEE para el estudio de niños con retraso estatural cuando la PE sea dudosa, sobre todo en niños cercanos al inicio de la pubertad con el fin de disminuir los FN, tomando en cuenta en su interpretación que estamos introduciendo un artefacto farmacológico para incrementar la respuesta de HC.

TSH SOBRE PAPEL FILTRO EN EL RECIEN NACIDO ENFERMO

Drs. Efraín Artavia, Patricia Allen y Sara Rodríguez. Programa de Tamizaje Neonatal de Errores Congénitos del Metabolismo, Scio Neonatología, Endocrinología e INCIENSA.

Determinación de TSH sobre papel filtro al 5-7 día de vida es una de las metodologías empleadas para el Tamizaje Neonatal (TN) del Hipotiroidismo Congénito (HC), ya que a esta edad el pico inicial (0:30 hras) de TSH ha disminuido y se mantiene estable en valores inferiores a 7 uU/ml. Sin embargo, varios factores pueden alterar la función del Eje Hipotálamo - Hipofisário en el RN. Los valores absolutos de TSH varíasn inversamente con la edad gestacional. La patología perinatal, hipoxia y el bajo peso pueden producir bloqueo del pico inicial de TSH o un pico de TSH tardío. Estas alteraciones pueden ser causa de falsos positivos/ negativos. El objetivo del presente estudio es conocer la evolución de la TSH en el RNP y RNT enfermo cn el fin de determinar el día óptimo para su determinación, así como preveer la probabilidad de un falso resultado. Se determinó TSH sobre papel filtro a 1, 4, 8, 15, 20 y 30 días de vida en: Grupo 1: 6RN diminutos con Edad Gestacional (EG) entre 27 y 29 sem. y peso entre 700 y 960 g. Grupo 2: 24 RNP con EG entre 28 y 36 sem. y pesos entre 1100 y 2600 g. Grupo 3: 7 RNT con Eg entre 37 y 40 sem. y pesos entre 2500 y 3880 g. Los grupos II y III presentaban patología perinatal grave. Resultados: promedio / 1 d.s.

DIA:	1	4	8	15	20	30
G-1: X	22.4	15.1 (*)	10.0	11.0	9.5	15.5
ds	8.2	5.7	5.0	7.5	4.9	6.3
G-2: X	18.0	9.3	7.7	7.8	9.7	8.5
ds	7.6	6.1	6.1	4.1	7.6	5.5
G-3: X	15.9	5.0 (*)	6.0	5.0	4.7	5.0
ds	7.9	1.7	3.8	3.3	1.9	1.9

Diferencias no significativas excepto (*), $p < 0.001$.

Los valores de TSH obtenidos se caracterizan por la amplia dispersión, evidenciada por la amplitud de las d.s.. Tanto el análisis de los valores individuales como los promedios anotados no sugieren bloqueo del pico inicial con respecto al RNT sano. Los diminutos mantienen valores de TSH discretamente elevados durante el primer mes de vida lo que podría dar lugar a falsos positivos. La TSH de los RNP y RNT enfermos se comporta de manera similar a los RNT sanos por lo que no debemos esperar valores falsos negativos o positivos.

SE JUSTIFICA UN PROGRAMA DE TAMIZAJE NEONATAL MASIVO PARA LA HIPERPLASIA SUPRARRENAL CONGENITA POR DEFICIT EN 21 HIDROXILASA EN COSTA RICA REVISION RETROSPECTIVA DE LA CASUISTICA DE 1981 a 1990

Drs. Efraín Artavia, Alberto López, Carmina Fuscaldo, Luis Diego Calzada y Yadira Estrada. Servicio de Endocrinología, Hospital Nacional de Niños.

La Hiperplasia Suprarrenal Congénita por déficit de 21 Hidroxilasa (HSC) es un error innato dela biosíntesis de los esteroides adrenales, e transmisión autosómica recesiva. Por métodos de diagnóstico convencional se reporta una prevalencia que varía de 1:490 a 1:4000 recién Nacidos vivor (RNV), con una relación de 2:1 niñas: niños. Se conocen dos subtipos de Perdedora de Sal (HSC-PS) y la Virilizante simple (HSC-VS), presentándose 66 y 33% respectivamente. Por métodos de tamizaje neonatal masivo la prevalencia se ha incrementado ± 40 - 50%, 1:282 a 1:20000 RNV, la relación por sexos ha sido de 1:1 como es de esperar en un trastorno autosomico resesivo. La HSC-PS se incrementó a un 75% y la prevalencia se reporta en 1:18850 y 1:57543 RNV para la HSC-VS y HSC-PS respectivamente. El diagnóstico temprano mediante tamizaje neonatal por determinación de 17 OH Progesterona al tercer día de vida, ha sido de beneficio en la prevención de la crisis de insuficiencia suprarrenal aguda (ISA) y en prevenir las secuelas del hiperandrogenismo.

Documentados 97 casos de HSC nacidos de 1981 a 1990: lo que resulta en promedio una prevalencia de 1:7853 RNV, con un rango de 1:4684 a 1:12965 RNV. 63 niñas y 34 varones (2:1). 83 (86.5%) casos de HSC-PS y 14 (13.5) de HSC-VS. 1:9178 y 1:54414 RNV para HSC-PS y 14 (13.5) de HSC-VS. 1:9178 y 1:54414 RNV para HSC-PS y HSC-VS respectivamente. la edad del diagnóstico varió enormemente. La HSC-VS (100% niñas) se sospechó por ambiguedad de genitales externos (AGE) entre las horas de nacida y los 22 meses. Solo en dos niñas el diagnóstico se efectuó antes de los 7 días y en 19 antes de los 15 días. 49 niñas HSC-PS se manifestaron principalmente por AGE e ISA, 13 de ellas se diagnosticaron antes de los 7 días de edad, 23 en la segunda semana de vida y 13 en mayores de 15 días. En cuatro de ellas la AGE (Prader III-V) fue notada posterior a la ISA. 18 (36.7%) de las niñas HSC-PS presentaron desequilibrio hidroelectrolítico grave e hipoperfusión tisular y otros criterios de gravedad, 13 niñas no presentaron alteraciones hemodinámicas. 18 niñas se manifestaron más bien por una incidiosa falla para progresar. De 34 varones HSC-PS 30 se manifestaron por ISA y sólo en 9 la macrogenitosomía fue el signo pivote del diagnóstico. Sólo 5 varones se diagnosticaron antes de los 15 días de edad, 18 durante la tercer semana de vida y el resto entre 1 y 7 semanas. 28 (82.3%) de ellos presentaron hipoperfusión tisular hasta alteraciones hemodinámicas graves, y solo dos de ellos no presentaron signos de gravedad. 4 niños se manifestaron por falla para progresar. En conclusión, nuestro reporte preliminar muestra una alta prevalencia de HSC en Costa rica. La relación por sexos de 2:1 sugiere un subdiagnóstico de un varón por cada tres pacientes afectados. En la distribución porcentual de los subtipos llama la atención el alto porcentaje de HSC-PS y la ausencia de varones con HSC-VS, sugiriendo un subdiagnóstico de este subtipo y un aparente incremento porcentual de las HSC-PS. De 97 niños con HSC, 81 (83.5%) se diagnosticaron después del sétimo días de edad y 39 (40.2%) presentaron ISA con alteración hidroelectrolítica y hemodinámica graves. Estos niños se beneficiarían grandemente con un diagnóstico temprano mediante tamizaje neonatal por determinación de 17 OH progesterena sobre papel filtro al tercer día de vida.

RESULTADO DEL TRATAMIENTO DEL DEFICIT COMPLETO EN HORMONA DE CRECIMIENTO

Drs. Yadira Estrada, Luis Diego Calzada, Carmina Fuscaldo y Efraín Artavia. Servicio de Endocrinología, Hospital Nacional de Niños.

Reportamos el resultado del tratamianto de 55 niños impúberes con déficit completo en Hormona de Crecimiento (HC) con hormona biosintética. Los criterios de selección fueron: Velocidad de crecimiento lenta y resputa negativa al estímulo de la reserva hipofisaria de HC mediante dos pruebas farmacológicas diferentes (Hipoglicemia insulínica, Clonidina, L-Dopa, etc.):

VELOCIDAD DE CRECIMIENTO, (cm. / año)

Dosis de Hormona	**Menores de 10 años**	**Mayores de 10 años**
0.7 u / Kg / sem. dividido 7 dosis	(N = 7) 15.3	(N= 1) 10.5
0.45 u / Kg. / sem. dividido 7 dosis	(N = 6) 11.6	(N = 19) 8.9
0.45 u / Kg. / sem. dividido 3 dosis	(N = 5) 7.0	(N = 18) 7.9

En conclusión, como ha sido reportado en la literatura se obtienen mejores resultados en los pacientes más jóvenes con mayor número de aplicaciones por semana.

PROGRAMA DE TAMIZAJE NEONATAL

Drs. Tatiana Casco, Lila Umaña, Efraín Artavia, Sarita Rodríguez, Rafael Trejos, Carlos de Céspedes. INCIENSA, Hospital Nacional de Niños.

Este programa comenzó en marzo de 1990 y tiene como objetivo principal evitar el retardo mental dado por Hipotiroidismo congénito, Fenilcetonuria y Enfermedad de la Orina del Jarabe de Arce. Lo anterior se puede lograr mediante las pruebas metabólicas realizadas a la población de recién nacidos de Costa Rica, entre los ocho y treinta días después del nacimiento. Se toma una muestra de sangre capilar en el talón del bebé y se recolecta en un papel de filtro S&S 903.

Posteriormente se realizan la prueba de Guthrie y la determinación de los niveles de TSH por el método de RIA. Hasta el mes de julio de 1991, se han recolectado 14061 muestras, diagnosticándose un caso de Enfermedad de Orina de Jarabe de Arce, un caso de Hipotiroidismo Congénito, dieciséis casos de Hiperfenilalaninemia y dos casos de Hiperleucinemia transitorias. El diagnóstico y tratamiento oportuno de estas enfermedades tiene un impacto de gran trascendencia para la salud pública, practicando una medicina preventiva a través de una medicina predictiva.

INFECCION DEL TRACTO URINARIO (ITU) SECUNDARIA A CATETERIZACION (CAT)

C.M. Odio, L. Ramírez y J. Guevara.
Hospital Nacional de Niños. San José, Costa Rica

Desde diciembre 1990 hasta abril 1991 reclutamos en un estudio prospectivo (aún en marcha) 50 pacientes que fueron sometidos a cateterización del TU. Se les realizó urianálisis y urocultivo en el momento de la cateterización, diariamente mientras cateterizados, a los 2- 3 días posteriores a la última cateterización y diariamente hasta su esterilización en aquellos con ITU.

ITU se definió como crecimiento de > 10 UFC/ml de un mismo microorganismo en orina obtenida por medio de aspiración suprapública, cateterización de entrada y salida, cateter contínuo en tracto urinario, o, por recolección en bolsa, previa limpieza de la región anatómica. 29 (58%) pts. fueron del sexo masculino. La edad promedio (rango) fue de 5 (1d-15 años) años. El tiempo promedio (rango) de la duración d ela cateterización fue de 3 (1-40) días. 7 (14%) pts. desarrollaron ITU y 4 (57%) presentaron sintomatología. La duración promedio de la cateterización en ptes con ITU fue de 8 días. En seis de los ptes con ITU la orina fue obtenida a través de catéter. Los patógenos causales fueron Proteus sp y C. albicans, 2 cada uno; E. cloacae, E. agglomerans y M. morganni, uno cada uno. Solo 4 (50%) de los pts con ITU tuvieron piuria.

El tiempo promedio (rango) en días de la cateterización en pts sin ITU fue 1 (1-4), versus 8 (1-40) en pts con ITU ($p < 0.05$). Nuestros resultados preliminares, muestran una incidencia de ITU del 14% en pts hospitalizados y que han sido cateterizados por > 24 hs. El riesgo de ITU aumenta significativamente a partir de las 72 hrs. de cateterización. Planeamos completar el estudio cuando un total de 100 pts hayan sido prospectivamente evaluados.

COMPROMISO DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL (CSNC) EN PACIENTES (PTS) con CANDIDEMIA. REVISION DE 5 AÑOS

MM París, CM Odio, L. Ramírez y J. Guevara
Hospital Nacional de Niños, San José, Costa Rica

Se hizo una revisión retrospectiva de todos los pts. con diagnóstico de infección por Candida albicans (CA). En el análisis, solamente se incluyeron aquellos pts con aislamiento de CA del cultivo de sangre y/o líquido cefalorraquídeo (LCF). En 115 pts se aisló CA del cultivo de sangre y 18 (16%)d presentaron anormalidades del LCR junto con manifestaciones de compromiso neurológico. El promedio (rango) de edad de los pts sin CSNC fue de 16.5 (4.180) días, versus 60 (2d-7 años) días en aquellos con CSNC, $p < 0.05$. La mortalidad fue 42% (41/97), versus 44% (8/18) respectivamente. Los hallazgos del LCR en aquellos con CSNC, expresados como media (rango) glóbulos blancos, concentración protéica, glucosa y % de PMN fueron 30 (0-150), 122 (11-350), 38 (5-87) y 78 (38-100), respectivamente. Estos valores fueron significativamente diferentes de los hallados en pts sin CSNC. El 97% (112/115), 81% (93/115) y 60% (69/115) de todos los pts había recibido > 7 días de antibióticos de amplio espectro, tenían cateter venoso central y estaban recibiendo alimentación parenteral en el momento de inicio d ela enfermedad por CA. El 60% (69/115) de los pts tenían lesiones mucocutáneas y el 56% (64/115) presentó shock al diagnosticarse la enfermedad. Estos resultados ilustran el hecho de que aproximadamente una quinta parte de los pts con candidemia presenta CSNC y que la candidemia es común en infantes de alto riesgo.

ABSCESO HEPATICO EN LA INFANCIA EXPERIENCIA DE 10 AÑOS EN EL HOSPITAL NACIONAL DE NIÑOS SAN JOSE - COSTA RICA

Drs. Celina Guzmán, Juan Carlos Corrales
Hospital Nacional de niños, "Dr. Carlos Sáenz Herrera"

Diecisiete casos de absceso hepático en 14 niños fueron tratados en un período de 10 años a partir de 1991. Hubo 2 casos que presentaron una y dos recurrencias respectivamente. La edad promedio fue de 6.6 años, 8 correspondieron al sexo femenino y 6 al masculino. Cuatro pacientes tuvieron cirugía abdominal reciente como factor predisponente. Las manifestaciones más frecuentes fueron fiebre y dolor abdominal (97%), hematomegalia (70%), dolor a la palpación de hipocondio derecho (67%) y leucocitos 10.000 (76%). 11 casos fueron diagnosticados por ultrasonido, 4 por gamagrafía y ultrasonido, 1 por tomografía computarizada y ultrasonido y 2 por laparatomía. Las lesiones fueron únicas excepto en un caso y todas se localizaron en lóbulo derecho. Se usaron antibióticos de amplio espectro tempranamente; en 7 casos se hizo drenaje y 3 de éstos casos en años más recientes fueron drenados exitosamente mediante punción dirigida por ultrasonido. Los agentes etiológicos aislados del absceso fueron Staphylococus aureus, Klebsiella sp, Proteus, E. Coli y huevecillos de Ascaris lumbricoides. 2 casos tuvieron más de un agente. Un paciente falleció luego de su tercera recurrencia. Una tercera parte de los pacientes tuvieron seguimiento promedio de 10 meses y en todos la condición general fue excelente.

Recomendamos el uso del ultrasonido como el método de elección tanto para el diagnóstico como para abordaje terapéutico en el drenaje por punción dirigida del absceso. Especulamos que este método reducir tanto los días de fiebre del paciente como su estancia hospitalaria.

SINDROME DE Niño CASI AHOGADO EXPERIENCIA EN EL HOSPITAL NACIONAL DE NIÑOS SAN JOSE, COSTA RICA

Drs. Felipe Blanco, Manuel E. Soto, Aristides Baltodano
Hospital Nacional de Niños "Dr. Carlos Sáenz Herrera"

Se define casi ahogamiento como la sobrevivencia a una asfixia por submerción por más de 24 horas. Cuando la persona fallece en las primeras 24 hrs. del accidente se designa esta condición como ahogamiento.
Se efectuó un estudio retrospectivo de los casos de síndrome de niño casi ahogado registrados en el Hospital Nacional de Niños en el período de 1980 a 1990. Hubo un total de 64 niños que ingresaron al hospital con el diagnóstico de casi ahogado, el 64% (41 niños) eran del sexo masculino, y 23 (36%) del sexo femenino, con una relación masculino-femenino de 1.78/1.

La mayoría de los pacientes tenían edades entre el año y los 4 años (59.2%), 4.3% eran menores de un año, 25% entre 4 y 8 años y el 12.6% entre los 8 y 13 años. La condición clínica de ingreso fue buena en un 56.3% de los niños, regular en el 23.4% y mala en el 20.3% El tipo de inmersión se describe a continuación agua clorinada 12.6% agua dulce (15), agua jabonosa (9), aguas negras (9), agua salada (4), aguas sucias (3), otros (1), desconocido (2).

El tiempo de inmersión se desconoce en el 50% de los casos, fue menor de 6 minutos en 37.5% y más de 6 minutos en 9.3%.

Las secuelas se presentaron en un paciente como fibrosis pulmonar, en 2 pacientes como encefalopatía crónica no progresiva con cuadriparesia espástica. Fallecieron 5 pacientes durante su estancia hospitalaria. En 25 niños (39%) el lugar del accidente fue en el hogar, en 21 (32.8%) fue en una piscina, en otros sitios 18 niños (28.2%) Es claro que los niños menores de 4 años son niños de alto riesgo de un accidente por sumersión, y que muchos de estos accidentes ocurren en el hogar o piscinas (71.8% de los casos), sitios en los cuales debe existir una mayor prevención.

El análisis de los factores y la valoración clínica y de laboratorio al ingresar al hospital son factores muy importantes para el pronóstico de los 13 niños que tuvieron una condición clínica mala al ingreso, 6 egresaron sin secuelas y en buenas condiciones clínicas, 22 tuvieron secuelas neurológicas severas y 5 fallecieron.

"Un gramo de prevención vale lo que cien gramos de curación

ADENOMATOSIS QUISTICA PULMONAR CONGENITA UN CASO DE DIAGNOSTICO ANTENATAL

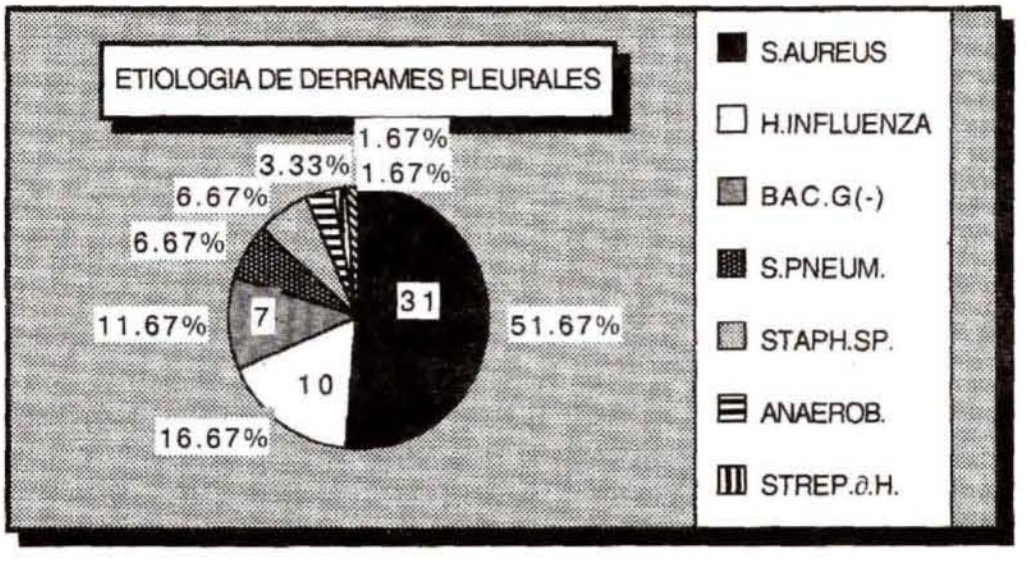
Dr. Roberto Herrera, Dr. Carlos Silva, Dr. Gerardo Mora
Servicio de Cirugía Cardiovascular y Tórax
Hospital Nacional de Niños Dr. Carlos Sáenz Herrera

La Malformación Adenomatoide Quística Pulmonar Congénita es una rara variedad de defecto pulmonar congénito cuya manifestación clínica es con frecuencia un Síndrome de Dificultad Respiratoria del recién nacido que puede conducir al niños al fallecimiento en pocas horas pero puede presentarse también en forma solapada con infecciones pulmonares recurrentes. La entidad fue descrita por Bartholin en 1687. Dado que usualmente no se asocia a otras malformaciones y casi siempre es unilateral circunscribiéndose a uno o varios lóbulos del pulmón afectado, el pronóstico dependerá de la premura con que se haga el diagnóstico y se establezca el tratamiento. En este reporte presentamos un caso de reciente aparición en el Hospital Nacional de Niños en el que un ultrasonido rutinario a las 28 semanas de gestación detectó la presencia de una zona de ecogenicidad quística en el hemitorax izquierdo, no pudiéndose dicernir en ese momento entre patología pulmonar y una Hernia Diafragmática. El parto fue atendido en un hospital metropolitano y previo a éste se puso en alerta al servicio de Neonatología del Hospital Nacional de Niños. Nació un niño: JMM de 3100 gramos con apgar 9-10 sin evidencia de dificultad respiratoria que sin embargo fue trasladado al Hospital Nacional de Niños. El primer estudio fue una placa simple de torax que mostró la presencia de un área sin parénquina pulmonar que desplaza el diastino hacia la derecha y que semeja mucho una hernia diafragmática. Una serie Gatroduodenal confirma la integridad del músculo diafragma. Con el paciente hemodinámica y metabólicamente estable se lleva a sala de operaciones en donde se practica una toracotomía lateral izquierda que evidencia la presencia de una masa de consistencia quística que ocupa todo el lóbulo superior del pulmón izquierdo, dejando indemne la língula y el lóbulo inferior. Se practicó lobectomía superior izquierda con fijación de la língula en forma exitosa. En la actualidad el niño tiene un desarrollo completamente normal.

DERRAMES PLEURALES EN NIÑOS

Autores: Nereida Arjona O. Gerardo Mora B., Manuel Soto Q.,
Oscar Castro A., Reina González P.

Con el advenimiento y el uso generalizado de antimicrobianos de amplio espectro se ha provocado cambios profundos en la forma de presentación de los procesos infecciosos. con la finalidad de evaluar éstos camios se revisaron los expedientes de todos los pacientes que egresaron con el diagnóstico de Derrame Pleural (DP) del Hospital Nacional de Niños entre enero de 1985 y diciembre de 1989. En nuestra serie de 140 pacientes se logó determinar etiología bacteriana en el 43% de los pacientes con DP quienes tuvieron el cultivo del líquido pleural (LP) positivo, frotis del LP (+) o el hemocultivo (+), todos con parámetros gasométricos y de glucosa compatibles con infección bacteriana. Los gérmenes más frecuentes aislados fueron: S. aureus, H. influenza y Bacilos G (-).



En la distribución por edad de los gérmenes cultivados hubo una mayor cantidad en < 2 años (67%) versus > 2 años (33%). El S. aureus predominó en odas las edades principalmente en < 2 años. El H. influenza y el S. pneumoniae entre 3 meses y 2.5 años. El empiema fue el tipo de derrame con mayor incidencia de aislamiento bacteriano al aislarse el 71% de los gérmenes de éste tipo de LP. los LP citrinos obtenidos ocuparon el segundo lguar al aislarse de éstos el 20% de las bacterias. Los 6 microorganismos aislados en el LP de los 11 pacientes que presentaron derrame pleural y shock séptico fueron: P. aeruginosa: 2, E. coli: 1, Klebsiella: 1, S. aureus: 2 y H. influenza: 1. (un cultivo fue doble: Kleb/S. aureus). En los pacientes que tuvieron el cultivo de LP (+) se encontró que la media de los pH fué 6.74, (95% <7.3) y la media de la glucosa fue 34mg/dl (73% <40). En los DP (-) la media de los pH fue 7.23 (48% <7.3) y la media de la glucosa fue 56.3 mg/dl (40% <40 mg). Observándose una correlación de los niveles más bajos depH y glucosa en los DP positivos. De los 91 pacientes con el cultivo de LP (-) el 41% recibió tratamiento previo y el 30% >2 días, principalmente con Penicilina. Las 3 patologías de fondo más frecuentes fueron: Infección bacteriana, Paragonimiasis y Quilotórax. Los DP eosinofílicos (<10% eosinófilos) se presentaron en pacientes con Paragonimiasis y los DP linfocíticos (>50% linfocitos) se asociaron a Quilotórax. Los DP bilaterales sólo en casos de Paragonimiasis y Quilotórax.

TRAQUEITIS BACTERIANA

Drs. Margarita Arata, María de los Angeles Umaña, Manuel Soto. Servicio de Medicina 5 y Servicio de Neumología, Hospital Nacional de Niños.

Durante un período de diez años. (1980-1990), se revisaron los expedientes de los pacientes con diagnóstico de traqueitis bacteriana. Se obtuvieron 21 casos. El cuadro clínico inicial fue de obstrucción de la vía aérea superior con tos perruna, estridor inspiratorio, retracciones intercostales y secreciones purulentas abundantes en traque. la fiebre fue un datoconstante. la laringoscopia directa confirmó el diagnóstico en un 100% de los casos, encontrándose edema subglotico y abundantes secreciones purulentas en traque. El cultivo de las mismas reveló como agentes etiológicos: S. aureus en el 33% de los casos, S. pneumoniae en el 23%.

De los veinte y un pacientes 19 requirieron manejo con tubo endotraqueal.

No hubo defunciones ni secuelas en el grupo analizado.

EPIDEMIOLOGIA DEL ASMA EN COSTA RICA

Manuel E. Soto, Mariela Bustamante, Inés Gutiérrez.
Neumología y Pediatría Hospital Nacional de Niños.
Costa Rica.

El asma bronquial es una de las principales y más serias enfermedades crónicas en niños menores de 18 años, causa gran ausentismo escolar y en ocasiones restringe las actividades del niño y de su familia.

Con niveles de confianza del 90% y un margen de error del 1%. 97 centros educativos (pre-escolar, escolar y colegios) distribuidos en todo el país fueron escogidos en forma sistemática por métodos computarizados de acuerdo al tamaño del centro, localización en zonas urbanas y rurales, temperatura y precipitación pluvial. La muestra total de la población encuestada fue de 1682 niños (52.6%) del sexo masculino, (47.4%) del sexo femenino, edades comprendidas entre los 5 y 17 años sin diferencia en cuanto al lugar de procedencia (urbana/ rural). El 41.7% viven en zonas con una precipitación pluvial anual entre 2000 a 2500 ml/año y una mayoría de los encuestados (61.8%) viven en lugares con temperaturas que oscilan entre los 17 y los 23 . La prevalencia de asma en Costa Rica es de un 22.9%, cifra que se tomó en base al diagnóstico médico del total de la muestra tienen síntomas respiratorios (tos con flemas, sibilancias o dificultad respiratoria) luego de infecciones respiratorias. En pacientes asmáticos los varones son más afectados (56.3%) que las mujeres (43.7%) (P=0.01) presentando los hombres más sintomatología nocturna que las mujeres (P=0.05). El grupo de niños más afectado es el menor de 10 años (P=0.01), este grupo de niños presentan en forma significativa más sintomatología que los niños mayores. No hay diferencias significativas en los niños provenientes de área urbana o rural en cuanto a sintomatología respiratoria, pero la ingesta de medicamentos antiasmáticos es menor en el área rural (Salbutamol (P=0.01), Teofilina (P=0.01) y esteroides (P=0.01). La prevalencia de asma es mayor en zonas con temperaturas mayores a los 25 C (27.4%) (P=0.01). Otro factor de riesgo es el fumado pasivo en madres y padres con 22.4% en el grupo de madres no fumadoras. La prevalencia de asma en CR es tremendamente alta (22.9%) con factores de riesgo reconocidos (sexo masculino, menores de 10 años, madre o padre fumador, residencia en lugares calientes). Es por lo anterior que se continuar estudiando al grupo de asmáticos en una segunda etapa y se iniciar una campaña de prevención y educación del niño asmático en CR.

QUIMIOPROFILAXIS DE LA TUBERCULOSIS EN NIÑOS

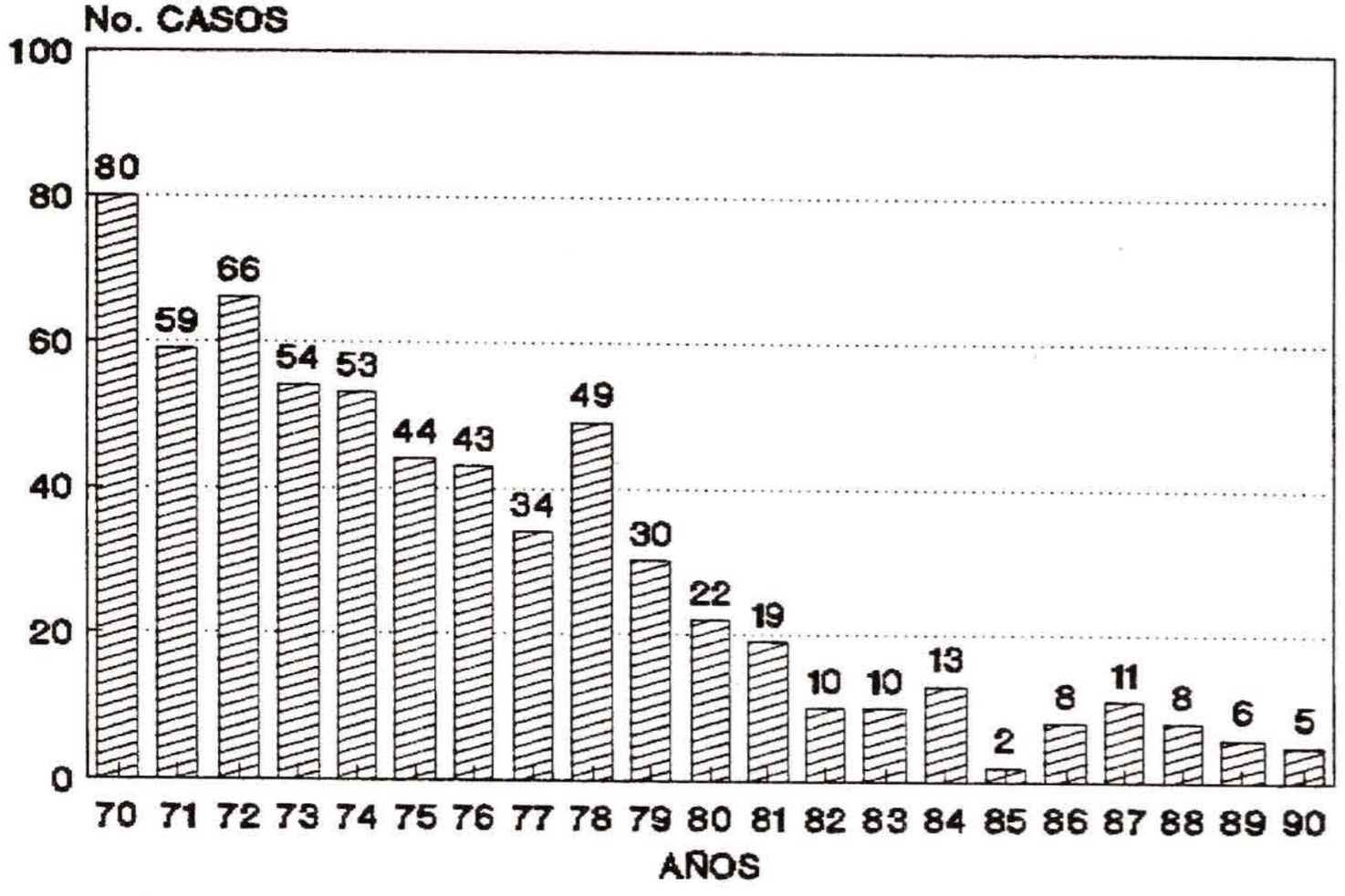
Dr. Edgar Mohs.
Hospital Nacional de Niños. San José, Costa Rica.

Aun cuando la tuberculosis ha dejado de ser un serio problema de salud en Costa Rica y en el Hospital Nacional de Niños son pocos los casos que vemos anualmente, es posible reducir aun más su prevalencia y hasta eliminarla de vastos sectores de nuestra población, si se fortalecen las actividades encaminadas a la identificación temprana de casos y contactos, especialmente aquellos contactos menores de 15 años de edad y se les administra quimioprofilaxis durante 9 meses. (gráfico No. 1).
Es bien sabido que la isoniazida protege por lo menos durante 20 años, a las personas que han sido infectadas por M. tuberculosis. Esta condición de infectado pero asintomático, se establece en los países desarrollados, mediante la prueba de tuberculina; sin embargo, en nuestro país existen innumerables problemas logísticos que hacen inoperante la aplicación de la tuberculina en gran escala. Cuando hallan radiografía ser conveniente utilizarlas, pero donde no existan tales facilidades, el criterio debe ser otro.

Esquema para Costa Rica:
En nuestro país se pone la vacuna BCG al nacimiento en más del 80% de los casos, por lo tanto no insistiremos en esta actividad. Más bien, debe concentrarse el énfasis y el esfuerzo en la detección precoz de casos y su tratamiento apropiado y por otra parte, en la búsqueda inmediata de contactos menores de 15 años de edad para quimioprofilaxis. En los mayores de 15 años también es útil la prevención con isoniazida, pero ese ya no es el campo de la pediatría.
La isoniazida cura la infección y previene el desarrollo de la enfermedad.
En la actualidad se recomienda dar 10 mg por kg de peso por día de isoniazida, durante 9 meses (máximo 300 mg diarios). En niños eutróficos no es necesario administrar piridoxina concomitantemente; pero en niños desnutridos se deben dar 5 mg diarios de piridoxina (vitamina B6), mientras dure el tratamiento. El tratamiento debe prolongarse durante 1 año en pacientes con el VIH. Quienes vayan a recibir esteroides o inmunosupresores por tiempo prolongado, deben tomar isoniazida mientras dure el tratamiento de fondo y de preferencia se les practicar una prueba de tuberculina. Cuando la M. tuberculosis infectante sea resistente a isoniazida podrá emplearse rifampicina a 10 mg por kg de peso por día durante 9 meses.

-Conducta a seguir con recién nacidos:
Si la madre es sospechosa de tuberculosis o es tuberculina positiva, el niño debe recibir profilaxis con isoniazida mientras se aclara la situación de la madre y la familia. Si la madre del recién nacido desarrolló la enfermedad recientemente, aun cuando se hubiera tratado adecuadamente, el niño debe recibir quimioprofilaxis usual. Si la madre tiene alguna forma diseminada de tuberculosis, es posible que el recién nacido desarrolle la enfermedad y debe protegerse con
un esquema de tratamiento completo; en caso de no presentarse posteriormente signos de enfermedad, se dejar únicamente isoniazida por 12 meses.

CASOS DE TUBERCULOSIS
H.N.N. (1970-1990)



FUENTE: DPTO. DOCUMENTOS MEDICOS

MICROGASTRIA CONGENITA PRESENTACION DEL PRIMER CASO EN EL HOSPITAL NACIONAL DE NIÑOS

Autores: Dr. Mauricio Copete Ortíz, Dr. Juan Carlos Corrales Soto

La microgastría congénita es una anomalía rara caracterizada por un estómago pequeño, tubular o sacular, malrotado y acompañado de una dilatación esofágica, con incompetencia del cardias.

Se asocia principalmente con asplenia, anomalías renales, anomalíasesqueléticas y malrotación intestinal. Es por el origen común del estómago y el bazo en la 5ª semana de vida embrionaria que se produce esta asociación con asplenia. Se presenta clínicamente como intolerancia para la alimentación, falla para progresar, desnutrición, neumonías recurrentes y reflujo gastro esofágico. El diagnóstico es clínico y radiológico, con una placa de abdomen simple y una serie esofago-gástrica, que muestra un estómago centralizado, sacular o tubular con un esófago dilatadol. La histología muestra una diferenciación normal, con menos células productoras de factor intrínseco. El tratamiento consiste en la administración de comidas pequeñas y frecuentes. El tratamiento quirúrgico se debe realizar en caso de falla para progresar o intolerancia a la alimentación. Se han utilizado varias técnicas quirúrgicas, la más popular es la del reservario yeyunal de Hunt-Lawrence, descrita en 1952.

Se presenta el caso de una paciente de 7 días de edad, producto de una primigesta de 20 años, que cursó con embarazo y parto normal. Peso al nacer de 3.050 gr. Ingresó con una sintomatología de 5 días de vómitos postprandiales hasta de 15/día, pérdida de peso y sialorrea constante, postprandiales hasta de 15/día, pérdida depeso y sialorrea constante. Se hizo una serie esofagogástrica que mostró un esófago dilatado sin paso al estómago. Se llevó a sala de operaciones para esofagoscopía que confirmó los hallazgos de la serie esofago-gástrica. Se practicó una primera laparotomía donde se encontró un estómago pequeño sacular y un páncreas anular y una malrotación intestinal completa. Se hizo enterolisis y se comenzó alimentación parenteral con miras a ganar peso. Se hizo nueva serie que mostró un esófago dilatado, con reflujo esofago-esofágico, un estómago pequeño centralizado y herniado por el hiato. Us: mostró asplenia y ninguna otra anomalía intrabdominal. Se practicó nueva laparotomía donde se reconfirmó un microestómago retrohepático, un páncreas anular, la malrotación intestinal y la asplenia, se hizo un reservario yeyunal tipo Hunt-Lawrence. La paciente se egresa al 10 día postquirúrgico, con excelente tolerancia a la vía oral y ganancia de peso. Actualmente tiene 4 meses de edad, con una buena evolución y cura ponderal adecuada.

Se presenta esta caso por constituir el primero reportado en el Hospital Nacional de Niños y el más precozmente operado según la literatura.

EXPERIENCIA CON 31 PACIENTES OPERADOS DE CONDUCTO ARTERIOSO PERSISTENTE MENORES DE 5 MESES EN EL HOSPITAL NACIONAL DE NIÑOS

RESUMEN

Autores: Dr. Mauricio Copete Ortíz, Dr. Gerardo Mora Badilla

Se hizo un estudio retrospectivo en el Hospital Nacional de Niños de todos los niños menores de 5 meses operados de Conducto Arterioso Persistente, en un período de 5 años comprendido entre septiembre de 1985 y septiembre de 1990.

De los 31 casos analizados 16 correspondieron al sexo masculino (51.6%) y 15 al sexo femenino (48.4%). La edad quirúrgica se presentó en dos picos correspondiendo a mayores de 3meses en un 80.6% y menores de 1 mes en un 16.1%. El 84% de los pacientes tenían un peso superior a los 2.500 grs. sin constituir un factor de riesgo.

La prematurez y la Rubeola congénita constituyeron los principales antecedentes gestacioanles. El 45% de los pacientes eran pretérminos menores de 36 semanas y el 29% pesaron al nacer menos de 2.500 gr., constituyendo un factor de riesgo el Conducto Arterioso Persistente.

Los principales síntomas de insufiencia respiratoria fueron la taquipnea (25%) y el fallo respiratorio (32.3%), que se presentaron de preferencia en los dos grupos de edad quirúgicos predominantes. El 71% de los pacientes tuvouna curva de peso con pérdida, que también mostró su tendencia en los dos grupos de edad mencionados.

Las principales indicaciones quirúrgicas constituyeron la fala para progresar (58%), fallo cardíaco (45%), fallo respiratorio (25.8%) y el soplo como única indicación quirúrgica en el 25.8%. La mortalidad fue del 12.4% (4 niños) distribuidos también en los dos grupos de edad predomiantes, cuyas causas no estaba relacionadas directamente con el Conducto Arterioso Persistente.

En el seguimiento de los pacientes hubo ganancia de peso en el 80% de los pacientes.

Consideramos de interés el hecho de operar los pacientes una vez se hace el diagnóstico y falla el manejo médico para evitar complicaciones serias como el fallo cardíaco, respiratorio y la falla para progresar.

APENDICITIS AGUDA EN NIÑOS COMPARACION DE DOS ESQUEMAS DE TRATAMIENTO

Dr. Juan C. Corrales Soto.
Servicio Cirugía General
Hospital Nacional de Niños

Siendo la apendicitis aguda la causa más común del abdomen agudo en niños, y constituyendo el diagnóstico de egreso más frecuente del servicio de cirugía general del Hospital nacional de Niños (en el primer semestre de 1991 se presentaron 314 casos, de los cuales un 255 estaban perforados, y con un promedio de estancia de las perforadas de 7.6 días), diseñamos un estudio prospectivo, ramdomizado, ens el cual se comparaban dos protocolos de tratamiento diferentes, con el fin de determinar la seguridad de un nuevo esquema de tratamiento que incluye menos días de hospitalización y la eliminación del uso de antibióticos orales una vez egresado el paciente.

En el grupo I se incluyeron los pacientes que se continuaban con el esquema de tratamiento que se ha venido utilizando desde 1983, y que incluye una cobertura doble de antibióticos a base de clindamicina y gentamicina, durante un período de 3-10 días de acuerdo al grado de apendicitis, y la continuación de clorangenicol oraluna vez egresado, durante un número de días que dependía del grado de apendicitis. En el grupo II se incluyeron los niños tratados con un esquema de tratamiento que se ha venido utilizando desde 1983, y que incluye una cobertura doble de antibióticos a base de clindamicina y gentamicina, durante un período de 3-10 días de acuerdo al grado de apendicitis, y la continuación de cloranfenicol oral una vez egresado durante un número de días que dependía del grado de apendicitis. En el grupo II se incluyeron los niños tratados con un esquema a base de los mismis antibióticos (clindamicina 40 mg/Kg/día 4 dosis IV, y gentamicina 7.5 mg/Kg/día 3 dosis IV) iniciados a todos en el pre-operatorio y mantenidos por 1 día en la grado I, 3 días en la grado II, 5 días en la grado III y 7 días en la grado IV; sin continuación de antibióticos orales. Se estudiaron un total de 95 pacientes, 45 del grupo I y 50 del grupo II, ambos grupos fueron estadísticamente comparables. se complicaron en forma temprana (durante el internamiento) un 11% del grupo I y un 14% del grupo II ($p > 0.01$). En forma tardía se complicaron un 4.4% del grupo I y un 4% del grupo II ($p > 0.01$). Aunque analizando los pacientes perforados se complicaron un 15.7% del grupo I y un 53% del grupo II ($p < 0.01$), las que se presentaron en forma tardía fueron 2 del grupo I y 2 del grupo II ($p>0.01$), por lo que se concluye que las complicaciones que pueden estar relacionadas con el uso de antibióticos en la casa es igual en ambos grupos, y que por lo tanto no existe justificación para eluso de antibióticos orales en el post-operatorio de estos pacientes.

TRATAMIENTO QUIRURGICO DEL REFLUJO GASTROESOFAGICO ESTUDIO RETROSPECTIVO HOSPITAL NACIONAL DE NIÑOS "DR. CARLOS SAENZ HERRERA"

Drs. Abdelayis Yusef, Juan Carlos Corrales, Norma Ceciliano
Servicio de Cirugía, Hospital Nacional de Niños "Dr. Carlos Sáenz Herrera"

El tratamiento quirúrgico para el Reflujo Gastroesofágastico sintomático fue ejecutado en 41 pacientes, cuyas edades estaban entre los 2 meses y los 8 años (promedio 18 meses) durante un período de 7 años 1985-1991. Las indicaciones de cirugía fueron Neumopatía Crónica, Falla para Progresar, Síndrome de Muerte Súbita Frustra, Estenosis Esofágica y Trastornos del SNC. Es importante mencionar, que todos los pacientes tenían más de una indicación quirúrgica. Los síntomas respiratorios, estaban presentes en un 74%, mientras que un 68%, tenían desórdenes del SNC, 29% presentaban dismotilidad esofágica y también un 29% de los pacientes se les demostró vaciamiento gástrico lento. El diagnóstico de RGE fue hecho en el 100% de los casos mediante un esofagograma.

La fundoplicatura de Nissen fue la técnica quirúrgica utilizada en todos los pacientes, de los cuales 19 fueron sometidos solo a fundoplicatura, en 9 se practicó fundoplicatura, piloroplastía y gastrostomía, a 7 pacientes se les realizó fundoplicatura más piloroplastía y finalmente a 7 se les hizo fundoplicatura más y gastrostomía. Las complicaciones más importantes de la cirugía fueron neumonía Post-operatoria y sepsis que no estaban directamente relacionadas con el acto quirúrgico sino con las condiciones de fondo del paciente. La mortalidad se incrementó en relación al mayor número de indicaciones para cirugía y fue de un 33% que se considera alta, pero la cual no se relacionó directamente con la cirugía, sino a la cantidad de complicaciones asociadas al Reflujo.

Palabras claves reflujo gastroesofágico, Nissen.

HALLAZGOS COLONOSCOPICOS EN LA ANGIOESTRONGILOSIS COSTARRICENSE - PRIMER REPORTE DE LA EXPERIENCIA PEDIATRICA

Dr. César Muñoz González, Unidad de Endoscopía digestiva.
Hospital Nacional de Niños "Dr. Carlos Sáenz H."
Dr. Gil R. Con Wong, cátedra de cirugía - Universidad de Costa Rica

La endoscopia digestiva flexible ha probado ser un medio seguro y eficaz para el diagnóstico y tratamiento de los diversos padecimientos médicos y quirúrgicos del aparato digestiv en edades pediátricas. Bajo este concepto, en el período comprendido entre mayo 1988 y setiembre 1991, se analizaron cinco pacientes, 4 masculinos y 1 femenino, en edades comprendidas entre 2a. 4m. y 4a., protadores de angioestrongilosis costarricense, diagnosticada por historia clínica, exámen físico, leucocitos con eosinofilia y prueba de látex (test de Morera) positiva y que al momento del examen presentaron sangrado digestivo bajo caracterizado por hematoquezia en cuatro casos y microscópico en un caso (guayaco ++++). Los criterios para llevar a cabo colonoscopía completa fueron: 1) Ausencia de obstrucción y/o perforación intestinal. 4) Certeza del diagnóstico de angioestrngilosis. 5) Ausencia de peritonitis. Con vigilancia médica constante y bajo sedación con hidrato de clora (50mg/Kg P.O.) y diazepam (0.3-0.5 mg/Kg I.V.) se llevó a cabo colonoscopía completa (4 casos) y transversa (1 caso) sin complicaciones. La endoscopía mostró anomalías a partir de la flexura esplénica, las cuales aumentaron en severidad conforme se avanzó hacia colon derecho; los hallazgos incluyeron: a) engrosamiento y edema de las paredes, b) masas submucosas de diámetro variable (0.25-4 cm) con múltiples nodulaciones superficiales, a partir del colon transverso, c) obstrucción parcial del lumen por las masas descritas, d), erosiones de tamaño variable (2mm-5mm) con sangrado evidente, sobre todo en la superficie de las tumoraciones y e) rigidez de las paredes de C.Tr. y C.Der. con dificultad para insuflación. Las lesiones se documentaron por biopsia, fotografía y videoendoscopía. Se reportan por primera vez en la literatura médica los hallazgos endoscópicos de la enfermedad y se concluye del presente estudio que la angiestrongilosos costarricense es capaz de producir una colitis erosiva causando sangrado digestivo bajo asociado a problema obstructivo parcial del colon derecho, principalmente; las lesiones abiertas sugieren la posibilidad de que los parásitos alcancen el lumen del intestino grueso, completando así su ciclo, como lo sugirieron Céspedes y col. en 1967. La colonoscopía es un método eficaz y seguro para ayudar a establecer el diagnóstico de la enfermedad y para llevar a cabo estudios sin riesgos aprecialbes para los pacientes, sobre la historia natural de este importante parasitosis que afecta al ser humano en nuestro país.

ETIOLOGIA DEL LABIO Y PALADAR HENDIDO EN COSTA RICA

Dr. Roberto Herrera Guido
Dr. Edgar Cubero Brenes
Clínica de Labio y Paladar
Hospital Nacional de Niños

La Clínica de Labio y Paladar Hendido del Hospital Nacional de Niños recibe anualmente a alrededor de 100 pacientes nuevos con patología de labio y/0 paladar hendido, los cuales son atendidos por un equipo multidisciplinario compuesto por cirujanos, odontólogos, psicólogos, terapistas de lenguaje, ortodoncistas y trabajadoras sociales. El presente es un estudio prospectivo en el que se analizaron los pacientes que nacieron entre el 1 de enero y el 31 de diciembre de 1990. Todos los pacientes que nacieron en este período fueron remitidos al Hospital Nacional de Niños, recibiéndose un total de 94 pacientes, que representan uno por cada 1030 nacidos vivos en el país en ese período. A todos los pacientes se les investigó de acuerdo al sexo, procedencia, mes en que nació, ubicación en el núcleo familiar, edad de los progenitores, historia de consanguinidad, antecedentes familiares de patología maxilofacial congénita, antecedentes mórbidos del embarazo y uso de medicamentos y otras sustancias durante el embarazo, específicamente en el primer trimestre que es la etapa de formación de las estructuras de la cara. En relación con el sexo 47 pacientes fueron varones (50%) y 47 (50%) niñas. El 35% de los pacientes procedió de San José pero el 70% de todos procedió de áreas marginales de las cabeceras de provincias. El 75% de las madres tuvieron edades entre los 18 y 34 años, 32% fueron primíparas. El 29% de los niños nacieron en los meses de enero y julio, lo cual podría estar relacionado con el hecho que en la época en que estos embarazos curzaron el primer trimestre se presenta un pico en las infecciones virales a nivel nacional asociada a los cambios de estación. Esto sin embargo no se puede asegurar pues la incidencia no es estadísticamente significativa. El 75.5% de las madres no acusaron patología alguna durante el embarazo y un 17.5% reportaron al menos un episodio gripal en el primer trimestre; en el 93% de las madres no se logró documentar uso de drogas durante el embarazo: una madre ingirió anticonvulsivantes y dos tomaron ácido acetil salicílico durante el primer trimestre. En el 92% de los padres no existió historia de consanguinidad, el 52% reportó antecedentes familiar de algún tipo de malformación cráneo facial que se aumenta en el grupo que tiene antecedentes de consanguinidad y estos a su vez aumentan cuando se estudia específicamente la zona sur de la ciudad de San José y noroeste de la Provincia de Cartago. Con los datos obtenidos podemos afirmar que existe una predisposición familiar que sin embargo necesita de otros factores para que fenotípicamente se manifieste la enfermedad.

FITOBEZOARES EN NIÑOS A PROPOSITO DE UN CASO

Dr. Roberto Herrera Guido Dr. Juan C. Corrales Soto
Servicio de Cirugía General Hospital Nacional de Niños

Bezoar; entidad descrita como una concreción calculosa de naturaleza variada que se puede encontrar en el estómago o en el intestino delgado, ha sido conocida por el hombre desde la era pre-Cristiana. De acuerdo a su composición se clasifican en tricobezoar, fitobezoar, lactobezoar, y otros causados por medicamentos o bolos alimenticios. Actualmente, el más común de éstos es el fitobezoar que usualmente está compuesto de materiales no digeribles para los humanos, como la celulosa, hemi-celulosa, u otras sustancias, que componen la cáscara o pulpa de algunas frutas o vegetales. Generalmente se presentan en pacientes con trastornos de la motilidad del tubo digestivo (cirugía gástrica, distrofia miotónica o paresia gástrica secundaria a diabetes mellitus). La polimerización de algunas de las sustancias presentes en estas frutas o vegetales que ocurre al contacto con los ácidos gástricos forma una "goma" que crece en forma de coágulo al adherirse otras fibras produciendo el bezoar. Esto generalmente ocurre a nivel de la cámara gástrica, sin embargo peude también presentarse en el intestino delgado en donde puede producir una obstrucción a nivel de la válvula íleo-cecal. El paciente que se presenta es un niño de 12 años, S.K.K., recluido en un hospital psiquiátrico por retraso mental severo y conducta psicótica que ingresó al Hospital Nacional de Niños por presentar un cuadro de obstrucción intestinal franco. Como antecedente el paciente sufre de Pica ingiriendo zacate, insectos, basura, telas, esparadrapo y otros. A su ingreso el abdomen estaba distendido, timpánico, con una todo el hemiabdomen superior. La radiografía simple de abdomen evidenció una cámara gástrica sumamente dilatada y ocupada por una masa de límites irregulares con imágenes radiopacas ocasionadas por cuerpos extraños de diferente naturaleza distribuidas en el resto del tubo digestivo. Una S.G.D. confirmó la presencia de un Bezoar que ocupaba prácticamente toda la cámara gástrica. Fue llevado a sala de operaciones exponiéndose una cámara gástrica de 30 cms. ocupada en su interior por un material de consistencia durelástico; se realizó una gastronomía amplia de aproximadamente 12 cms en la cara anterior, obteniéndose un Fitobezoar de 30x20 cms. Además, en Yeyuno e Ileón se encuentran otros bezoares más pequeñas unidos por una banda fibrosa de aproximadamente 40 cms. que producían una invaginación a nivel proximal que ameritó la realización de dos enterotomías semejantes al anterior. El paciente evolucionó satisfactoriamente iniciándose la v.o. en el p.o. #5. Por su patología mental, este es un paciente con riesgo de volver a presentar un cuadro similar, por lo que está siendo evaluado por el Servicio de Psiquiatría.

DETERMINACION SONOGRAFICA DE LA HIPERTROFIA CONGENITA DEL PILORO

Dr. Roberto Herrera, Servicio de Cirugía General
Dra. Seidy Robles, Servicio de Radiodiagnóstico
Hospital Nacional de Niños Dr. Carlos Sáenz Herrera

El diagnóstico ultrasonográfico de la Hipertrofia Congénita del Píloro fue descrito por primera vez en 1977 por el Dr. Teele y colaboradores. Desde entonces, muchos grupos han reportado su experiencia con el uso de este método diagnóstico. El presente es un estudio prospectivo en el que se evaluaron todos los pacientes que ingresaron al Hospital Nacional de Niños con el diagnóstico presuntivo de Hipertrofia Congénica de Píloro durante el período comprendido entre el I de enero y el I de diciembre de 1989. Todos los pacientes fueron llevados inicialmente a la Sala de Ultrasonido en donde se evaluaron con un equipo Siemens sonoline SL2 con un traductor 5mhz de alta frecuencia, colocándolos en posición de decúbito lateral derecho para observar el paso a través del canal pilórico y la distensión antral y en decúbito lateral izquierdo para valorar el paso de gas por el canal. Posteriormente se les practicó en la sala de rayos X y bajo visión fluroscópica una serie Gastroduodenal administrando una dosis estandar de 20 ml de Bario a través de una sonda nasagástrica. El ultrasonido y la serie gastroduodenal fueron hechos por investigadores diferentes y no hubo comunicación de resultados entre ambos. Un total de 36 pacientes participaron finalmente en el estudio. El ultrasonido se consideró positivo cuando el diámetro transversal fue mayor o igual a 11 mm y la S.G.D. se consideró positiva cuando mostró alteraciones caracterizadas por un estómago que retuvo más de 20 minutos el medio, un canal pilórico filiforme o una obstrucción total al paso del medio. Los resultados de ambos métodos diagnósticos fueron corroborados en el acto quirúrgico en el 97.2% de los casos, sólo hubo un falso positivo que fue el mismo paciente en los dos estudios. Siendo el Ultrasonido un método diagnóstico más inocuo y barato que la S.G.d. debería ser siempre el primer estudio que se realiza en los pacientes con sospecha de Hipertrofia Congénita de Píloro y si este es positivo no hay razón para hacer una S.G.D.

TRATAMIENTO DE LA ANEMIA EN CUATRO NIÑOS CON INSUFICIENCIA RENAL CRONICA MEDIANTE EL USO DE ERITROPOYETINA RECOMBINANTE HUMANA. ESTUDIO DE TOLERANCIA

Autores:

Dra. Lorena Soto Campos
Dr. Pablo Orellana Castillo
Dr. Guillermo Rincón Luque
Dr. Gilbert Madrigal Campos

Desde hace muchos años se ha venido estudiando el problema de la anemia en la insuficiencia renal crónica.

La eritropoyetina es una glucoproteína sintetizada en el riñón por las células endoteliales del capilar peritubular cortical. Los niveles séricos en personas normales alcanza 13-21 ml/ml y en situaciones de hipoxia el riñón es capaz de sintetizar hasta cien veces estos valores. En pacientes con mefropatía terminal esta capacidad de síntesis está bloqueada y se sabe que la principal causa de anemia en insuficiencia renal crónica es la de deficiencia de esta hormona, la cual es este momento es sintetizada por ingeniería genética y hay estudios sobre todo en adultos que han mostrado la efectividad de este producto en la corrección de anemia de origen renal, es limitada la experiencia en niños, donde se ha extendido su uso en los últimos años.

Este trabajo es un estudio de tolerancia a Eritropoyetina Recombinante Humana (EPO) realizado en 4 niños controlados en el Servicio de Nefrología Hospital Nacional de Niños, San José, Costa Rica.

Dos pacientes estaban en programa de hemodiálisis crónica y ambos habían recibido transplante renal, uno hizo rechazo crónico y otro rechazo agudo con trombosis de arteria renal

Los otros dos pacientes, uno era de diagnóstico reciente y otro había sido transplantado y estaba haciendo rechazo crónico.

Se les suministró Eritropoyetina Recombinante Humana en dosis inicial de 100 uds/Kg/d, subcutánea, tres veces por semana en fase de corrección inicial. De acuerdo a elevación de hematocrito y/o hemoglobina se fue disminuyendo la dosis en 25 uds/Kg, hasta lograr mantener valores Hto y Hb normales con la cuarta parte de la dosis inicial

Se observó elevación de los valores hematológicos a las 3 ó 4 semanas de tratamiento; hubo excelente tolerancia del medicamento y como efectos adversos sólo se observó hipertensión arterial, en un paciente que se trató con antihipertensivos y elevación moderada de valores de cratinina en niños que no se hemodializaban.

Este trabajo mostró que la Eritropoyetina Recombinante Humana es efectiva para corregir la anemia de origen renal también en niños, con buena tolerancia, con mínimos efectos adversos permitiendo mejorar la calidad de vida de estos pacientes y eliminando la necesidad de transfusiones sanguíneas.

ANESTESIA REGIONAL EN NIÑOS
ESTUDIO PRELIMINAR

El objetivo del presente trabajo es hacer experiencia clínica en este campo totalmente dejado de practicar a nivel nacional y probablemente esta es la primera experiencia en este campo de la anestesia, a nivel nacional.

Para sentar basas para la formación de una clínica para el dolor es indispensable la práctica y fomento de la anestesia regional como primer paso.

Métodos:

El trabajo está proyectado para abarcar 300 pacientes con procedimientos ortopédicos o génito-urinarios con diferentes tipos de bloqueos regionales como bloqueo del plexo braqueal, epidural, cauda, femoral, del nervio isqueadico.
Las edades comprenden desde un mes hasta 12 años de edad, con ASA 1, a los cuales se le aplica una ligera anestesia general leugo se les practifa la anestesia regional con bupivacaina.

Los resultados obtenidos hasta el momento son realmente muy alentadores por la excelente tolerancia al procedimiento, la analgesia postoperatoria prolongada hasta 8 horas, el despertar tranquilo e instantáneo, y el suministrar cantidades mínimas de anestésicos generales, lo cual da más margen de seguridad en recuperación y para el paciente ambulatorio, por el momento se presentarán los resultados de 100 casos practicados.

Autor: Dr. Mohammad Hasan Abed R.
Médico asistente de anestesiología
Servicio de Anestesiología - H.N.N.

CONFERENCIAS

AVANCES EN EL CONOCIMIENTO DE LA MENINGITIS PURULENTA IMPLICACIONES TERAPEUTICAS

Dra. Carla M. Odio Perez
Hospital Nacional de Niños, San José, Costa Rica

a pesar de la disponibilidad de antimicrobianos potentes, la meningitis bacteriana sigue siendo un problema mayor. La mortalidad es alta y hasta una tercera parte de los sobrevivientes quedan con secuelas neurológicas que varían desde trastornos leves del comportamiento, hasta retraso mental y sordera. Nuevos enfoques terapéuticos para reducir la inflamación meningea, están disminuyendo los riesgos neurológicos.

PATOFISIOLOGIA

la patofisiología de la Meningitis Purulenta se puede entender en una forma bastante razonable. En breve, la inflamación de las meninges estimulada por la invasión bacteriana al líquido cefalorraquídeo y la consecuente producción de Citoquinas, inicialmente aumenta el flujo sanguíneo al cerebro. Los leucocitos se adhieren al endotelio capilar celebral y liberan sustancias tóxicas que causan daño endotelial, resultando en un aumento de la permeabilidad de la barrera hematoencefálica y en edema citotóxico. Se produce un flujo a través del entoteliocapital de proteínas séricas y otras macromoléculas al líquido cefalorraquídeo, lo que ocasiona edema vasogénico, secreción inapropiada de hormona antidiurética y bloqueo del drenaje del LCR a nivel de las vellosidades aracnoideas lo que a su vez contribuye al edema intersticial.

La respuesta inflamatoria lleva a cambios fisiológicos. El aumento del volumen cerebral, el edema, el aumento en la viscosidad del LCR (dado por los exudados de los leucocitos polimorfonucleares), aumentan la presión intracraneana, que eventualmente resulta en la disminución de la presión de perfusión cerebral e hipoxemia, con un cambio hacia el metabolismo anaeróbico, evidenciado por un aumento en la concentación del lactato en LCR. La inflamación y la hipertención intracraneana tan elevadas producen ablación de la autorregulación vascular del sistema nervioso central dejando que el flujo sanguíneo celebral dependa únicamente de la presión arterial sistémica. Si se produce hipotensión sistémica, el flujo sanguíneo celebral cae y se produce isquemia cerebral. En adición, la vasculitis y los fenómenos trombóticos secundarios a los procesos inflamatorios pueden causar infarto isquémicos locales. La interacción de estos eventos fulmina con el daño neuronal y daño local o difuso a nivel cerebral.

Múltiples estudios realizados en el modelo experimental de meningitis purulenta han puesto de manifiesto su fisiopatología y cuáles son las sustancias quejeugan un papel seminal en su producción. Estas sustancias han sido básicamente las endotoxinas liberadas por las bacterias y el productos de su lisis, la interleucina 1-B (1L-1Veta), la caquexina o factor de **mecrosis tumoral** (FMT-c) el factor de agregación plaquetaria (FAP). Estos resultados dieron

paso a los estudios clínicos en infantes y niños con meningitis purulenta. Se demostró que durante la fase aguda de la MP, en la LCR de infantes y niños estas sustancias se encontraban en altas concentraciones y su concentración aumentaba después de la primera dosis de antimicrobianos administrados parenteralmente.

La principal finalidad del conocimiento de la fisiopatología de la MP fue la de poder desarrollar estrategias para disminuir la inflamación meningea, el edema celebral y la presión intracraneana.

A nivel clínico, esto se ha logrado con el uso de esteroides (dexametazona) administrada 15 a 20 minutos antes de la primera dosis de antibiótico parenteral. Con esto, se observó a las 12 y 24 horas una disminución significativa en la concentración de los mediadores del proceso inflamatorio del SNC, in-sito (en LCR), de la presión intracraneana y de la concentración del lactado en el LCR. Además se observó un aumento significativo en lapresión de perfusión cerebral y una respuesta clínica favorable durante las primeras horas de evolución clínica, basados en la puntuación de la escala de coma de Glasgow y de Herson-Todd. A largo plazo esto repercutió en un número significativamente menor de secuelas motoras y sensoriales.

Nuestas estrategias dirigidas a disminuir la reacción inflamatoria durante la MP están en vías de experimentación. Tales como la Centoxisilina y los anticuerpos monoclonales, que previenen la migración leucocitaria al LCR en respuesta a la endotoxina.

La dexametazona es el único agente antinflamatorio que ha sido estudiado a fondo y ha demostrado ser eficaz y seguro en la supresión de las citoquinas proinflamatorias en el LCR, en la modulación de la inflamación meningea y en la reducción de las secuelas neurológicas de los pacientes con meningitis purulenta.

*****

INFECCIONES EN EL PACIENTE CON CANCER

Dra. Carla M. Odio Perez
Hospital nacional de Niños, San José, Costa Rica

El paciente con cáncer se puede considerar como un hospedero inmunocomprendido por varias razones el recuente total de sus neutrofilos absolutos está disminuido, lo mismo que la capacidad quimiotáctica, fagocítica y bactericida tienen efectos en la inmunidad celular las opsoninas circulantes son defectuosas en cantidad y propiedad; tienen niveles disminuidos del complemento hemolítico total y del C3. Además las barreras anatómicas que normalmente protegen a los individuos de las infecciones, se ven interrumpidas en estos pacientes por procedimiento invasores y por la quimioterapia. Las barreras anatómicas más frecuentemente afectadas son: piel y tegumento, la mucosa del tracto gastrointestinal y el epitelio de tracto respiratorio. Es por esto que los órganos blanco de las infecciones en esta población son: tracto respiratorio, piel y tejidos blandos y el tracto gastrointestinal el riesgo de infección en estos pacientes está directamente relacionado con la magnitud y la duración de la neutropenia. Se puede decir que el 80% de los pacientes con cáncer que cursan con episodios de 7 días o más de poseer menos de 500 neutrófilos absolutos van a desarrollar uno o más procesos (s) infeccioso (s) y/o febril (es) que ameritaba (n) hospitalización y tratamiento antimicrobiana parenteral.

El enfoque del paciente con cáncer debe hacersebajo dos categorías básicas:

1. Paciente febril no granulocitopénico (>500 NA0

2. Paciente febril granulocitopénico (< 500 NA)

PACIENTE FEBRIL NO GRANULOCITOPENICO

Estos pacientes, en general, una vez detectad el foco infectante y dependiendo de su condición clínica, se podrán manejar en forma ambulatria con antimicrobianos orales dirigidos al (os) foco (s) infectante (s) indentificado (s). **Siempre y cuando no tengan colocado un cuerpo extraño cateter venoso central externo o subcutáneo, derivación ventriculoperitoneal u otro.**

Las infecciones más frecuentes identificadas en esta categoría de pacientes son: Otitis media Aguda Purulenta, sinusitis, Faringoamigdalitis, Mucositis por virus Herpes Simplex, e Infecciones superficiales de tejidos blandos.

El Paciente febril granulocitopenico (< 500 NA), se puede considerar como un huésped de alto riesgo, en el que se está desarrollando una infección invasora de tipo bacteriana, viral y/o fungica que amerita hospitalización y manejo agresivo con antimicrobianos de amplio

espectro, sinergistas entre si y administrados parenteralmente.

Los órganos más frecuentes afectados son: el tracto respiratorio inferior, el tracto gastrointestinal, con o sin desarrollo de tiflitis, mucocitis, esofágica, ulceraciones bajas y absceso (s) perianal (es); abscesos profundos de tejidos blandos; sinusitis por hongos, principalmente por **Aspergillus sp.**

En el 40% de estos pacientes el germen se aisla del torrente sanguíneo y en el otro 60% (cuando hay lesión visualizable activa) se aisla el agente etiológico' de la lesión, ya sea por biopsia, o, por frotis de la misma.

Los gérmenes que más frecuentemente se aislan de estos pacientes en nuestro medio son: **Pseudomina aeruginosa** y bacilos aeróbicos, Gram-negativos entericos en el 455. **Estafilococos sp** en el 31%. De estos, el Estafilococos coagulasa-negativo es el más frecuente en pacientes con dispositivos intravasculares y el **S. aureaus** en aquellos con celulitis, flevitis supurada, abscesos profundos de tejidos y pacientes con neumonía fulminante.

Los hongos principalmente la Candida albicans, es el agente más frecuente aislado en pacientes que después de haber recibido > a 7 días de antibióticos de amplio espectro y permanecer profundamente neutropenicos desarrollan un nuevo episodio febril. El **aspergillus** sp debe sospecharse fuertemente en todo paciente con sinusitis que no responde a un curso apropiado (30 días) de antimicrobianos dirigidos a la flora normal de senos parasanales y presenta aumento de volumen facial, dolor y enrojecimiento de la zona afectada, lagrimeo profundo y fiebre persistente.

La sepsis en pacientes con cáncer es una de las causas principales de mortalidad en esta población. Si bien la mortalidad por sepsis en estos pacientes ha disminuido durante los últimos 8 años en elHospital Nacional de Niños es obvio que se necesita otro tipo de estrategias para el manejo de los procesos infecciosos. Esquemas de antimicrobianos más potentes y más numerosos se han desarrollado a raíz del empleo de esquemas de citotoxicos cada vez más agresivos los antimicrobianos (aunque bien empleados) no lograran por si solos disminuir la mortalidad por sepsis en los pacientes con cáncer. Factores dirigidos a estimular el sistema inmune durante los períodos críticos de neutropenia profunda y sostenida serán de gran utilidad para mejorar no sólo la sobrevida, sino la calidad de vida en esta población.

VACUNAS PARA LA DECADA DE LOS 90

OSCAR PORRAS
INCIENSA, Ministerio de Salud, Costa Rica
Servicio de Inmunologia, Hospital Nacional de Niños

INTRODUCCION

La observación de que los sobrevivientes de una enfermedad infecciosa pocas veces sufren un segundo ataque, los resultados de la valorización y el desarrollo de los conceptos de microorganismos como etiología de enfermedad de Pasteur, marcaron el nacimiento de la inmunología y de la vaccinología. El desarrollo de la vaccinología continuo con los procedimientos de atenuación de Pasteur, la demostración por Salmon y Theobald en 1886 de que organismos no viables inducen protección y de Roux y Yersin de que filtrados de cultivos de C.diphterie libres de microorganismos inducen protección a través de antitoxinas. Actualmente el desarrollo de la biotecnología ha permitido la producción de vacunas utilizando la manipulación del ADN, y generación de los productos obtenidos por las técnicas de ADN recombinante. La meta de todo el esfuerzo en producción tenido en una época u otra es la de evitar y erradicar las principales enfermedades infecciosas. Una vacunación eficiente protege contra la enfermedad para la cual fue generada y reduce el riesgo de transmisión y la infección de otros en la comunidad, con lo cual se benefician una buena cobertura grupos en los que se generaria un riesgo con la vacunación.

VACUNAS VIRALES EN VACCINIA POR RECOMBINACION

Con el desarrollo de la tecnología de ADN recombinante, se utiliza el virus que permitió la erradicación de la viruela como transportador de los genes que codifican para los immunogenos de otros virus. Sin embargo los efectos adversos de vaccinia y el pobre crecimiento de vaccinia modificada in vivo son elementos por resolver para que la aplicacion, en grandes poblaciones, sea una realidad.

POLIOVIRUS COMO VECTOR PARA ANTIGENOS

Con el conocimiento de la estructura genética del virus de polio, se ha desarrollado la técnica de introducción de material genético que codifica para los inmunogenos de otros virus, permitiendo la generación de anticuerpos neutralizantes contra el material codificado por los genes que transporta poliovirus serotipo 3.

PEPTIDOS, ADYUVANTES Y PRESENTACION

Otra área que muestra un desarrollo interesante es la de utilizar peptidos como immunógenos. El uso de peptidos presentados en forma multimérica y la presencia de epitopos

para la célula T y B ha demostrado que se producen respuestas mayores en diferentes especies de animales.

SARAMPION

La reciente epidemia de sarampión en nuestro país con la tragedia de su mortalidad y la perdida de horas escolares y laborales, nos ha colocado en la realidad de una enfermedad para la cual tenemos una excelente vacuna pero para la que necesitamos modificar nuestras estrategias de vacunación.
El uso de la vacunación antes del año de edad en períodos de epidemia y de dos dosis después de los 15 meses de edad parece ser por la evidencia de diferentes estudios y por la expe-riencia en paises desarrollados la estrategia para lograr la erradicación de esta enfermedad.

En Costa Rica se produjo un cambio en la política de vacunación con sarampión a partir del 1 de noviembre de 1991, el cual permite la vacunación a los 18 meses con Sarampión-Rubeola-Paperas (SRP), y la aplicación de una segunda dosis en los niños al entrar al primer grado de la enseñanza escolar. Durante un período de transición se vacunara con SRP en el 4 grado, lo cual va ha asegurar una población de menores de 14 años con una excelente cobertura. Se mantiene la vacunación con sarampión en menores de 12 meses durante la epidemia actual.

Un estudio muy valioso que debemos mencionar en este artículo es el presentado por París y col. Como cartel en este congreso, en el cual se demuestra que sin que aparezcan efectos secundarios, ni enfermedad producida por la vacuna o el virus de sarampión, el uso de vacuna de sarampión en 94 niños con leucemia u otras malignidades en tratamiento con quimioterapia, produjo una seroconversión a niveles protecto-res en el 73% a las 3-4 semanas pos-vacunación.

HEPATITIS B, H.INFLUENZAE, PERTUSIS Y VARICELA

En la decada de los 90 esta claro que la disponibilidad de vacunas obtenidas por ADN recombinante, construidas conjugando proteínas de difteria, tetanos, y de otras bacterias y la producción de vacunas acelulares y de cepas vivas seguras, va ha permitir el uso en programas nacionales de presentaciones que permitan el control de la hepatitis B, la enfermedad sistémica provocada por H.influenzae, pertusis y la varicela.

AIDS, ROTAVIRUS, COLERA Y MALARIA

Es probable que la decada de los 90 no sea suficiente para que toda la investigación y desarrollo tecnológico necesario para que estas vacunas estén disponibles para su uso en grandes poblaciones.

DOLOR ARTICULAR EN NIÑOS

OSCAR PORRAS
INCIENSA, Ministerio de Salud, Costa Rica
Servicio de Inmunología, Hospital Nacional de Niños

INTRODUCCION

El niño con dolor articular y/o muscular coloca al médico ante un problema con muchas etiologías, en la cual hay varias patologías raras. El abordaje requiere una historia clínica cuidadosa, un examen físico y en general pocos estudios de laboratorio. Los signos patognomónicos son raros y el laboratorio no es diagnóstico. Al igual que otros dolores en el niño, el cuadro a nivel articular generalmente es de etiología benigna, pero cuando se vuelve recurrente, se acompaña de ataque al estado general o de otros síntomas obliga a un estudio y control del paciente.

HISTORIA CLINICA, EXAMEN FISICO Y LABORATORIO

Al igual que con otros dolores, debemos conocer que tipo de dolor es, de qué otros síntomas de acompaña, cuál es la historia fami- liar y cuál es el entorno en que el niño se desenvuelve.

El examen físico general debe ser seguido por una evaluación que defina el área de dolor, si se acompaña de aumento de volumen, si hay restricción a la movilidad y si hay M.S.S. de una zona dolorosa.
También debemos observar como camina el niño, cuál es su fuerza muscular, cómo ejecuta las actividades diarias, cuales son sus movimientos cuando no se le observa o examina.

El diagnóstico presuntivo permite la selección de un grupo de estudios de laboratorio y gabinete, que nos permiten definir si hay un proceso inflamatario y si este se acompaña de cambios radiológicos o gammagráficos.

DOLOR ASOCIADO A PROBLEMAS MECANICOS

Grupos de problemas como los síndromes de hipermobilidad, exceso de uso, trauma y agresión reunen muchas de las etiologías no reumáticas del dolor articular del niño.

SINDROMES DOLOROSOS AMPLIFICADOS

Este grupo incluye las etiologías en que no encontramos una causa orgánica o bien el niño tiene manifestaciones desproporcionadas con la percepción que tenemos del dolor. Entre las entidades que se discuten en este grupo están "los dolores de crecimiento" y la fibromialgia primaria.

SINDROMES QUE AFECTAN EL TORAX

Las causas de dolor musculoequéletico del tórax son también motivo de consulta, dentro de estas es importante discutir el síndrome de Tietze por ser un problema que en la práctica hemos observado en la edad pediátrica.

DOLOR DE ORIGEN REUMATICO

Debemos discutir las enfermedades reumática, no por su frecuencia si no que por los beneficios que se obtienen en la edad pediátrica del diagnóstico temprano de las principales enfermedades reumáticas.

En el cartel de Arguedas y col. que se presenta en este congreso, se presenta una incidencia de enfermedades autoinmunes (EAI) en Costa Rica de 5,1 y de 4,5 para artritis crónica juvenil (ACJ) por 100000 en menores de 16 años. La prevalencia para 1989 fue de 13,3/100000 habitantes menores de 16 años. ACJ fue la etiología más frecuente con un 52% de los casos, seguida de Dermatomiositis (DMS) (4%) y de Lupus Eritematoso Sistémico (LES) (1,7%).

La ACJ se puede presentar en tres formas: pauciarticular si afecta 4 o menos articulaciones, poliarticular si son 5 o más articulaciones y sistémica si hay un compromiso sistémico impor-tante. En general la tasa por edad muestra la afección de más niñas.

DMS y LES se presentan con dolor muscular y articular, sin embargo generalmente se acompañan de otros síntomas que permiten el diagnóstico.

OTRAS ETIOLOGIAS

Debemos tener en cuenta en nuestro diagnóstico diferencial otras posibles causas de dolor articular como son el asociado a las malignidades hematológicas y óseas, la osteomielitis y la artritis séptica, las espondiloartropatías, y el dolor musculoesquelético asociado a enfermedades infecciosas y la enfermedad de Lyme de la cual se ha diagnosticado al menos un caso en Costa Rica.

TRATAMIENTO DE LA LEUCEMIA LINFOCITICA AGUDA PROTOTIPO DE CANCER CURABLE

Dr. Federico Sackmann Muriel

El cáncer en pediatría es afortunadamente poco común. Entre ellos, la leucemia linfoblástica aguda (LLA) ocupa aproximadamente el 30% del cáncer en la niñez y sin embargo, es la segunda causa de muerte (después de los accidentes) entre las edades de 1 a 15 años. Aunque la LLA es lejos mucho menos frecuente que el cáncer de pulmón, colon o mama, las lecciones aprendidas en el estudio cuidadoso de esta enfermedad son altamente relevantes para el mejoramiento de muchos otros cánceres pediátricos y del adulto. Los mejores ejemplos de este desarrollo incluyen el descubrimiento de nuevos agentes terapéuticos efectivos, el uso de la quimioterapia combinada destinada a erradicar todos las células malignas, el uso del tratamiento multidisciplinarios (cirugía, radioterapia, quimioterapia, etc) y el uso de nuevas y sofisticadas drogas y tecnología (como por ejemplo, nuevos antibióticos, catéteres endovenosos centrales implantables o semiimplantables, caracterización inmunológica, cromosómica y molecular, transplante de médula ósea, etc. En cada una de estas reas, las investigaciones iniciales se llevaron a cabo en niños con leucemia aguda.
Hace ya más de 40 años que la comunicación del Dr. Sidney Farber y sus colegas del Hospital de Niños de Boston marcó un hito en todos aquellos interesados en el tratamiento e investigación del cáncer, Ellos abrieron una esperanza para una enfermedad que previamente era uniformemente fatal dentro de pocas semanas o meses. La droga que el Dr. Farber y colegas, usaron fue la aminopterina, un análogo del cido fólico que antagonizaba los efectos de esta vitamina en la síntesis del DNA. Estas observaciones habían sido precedidas por las realizadas por los médicos militares de la primera y segunda Guerra Mundial al describir la injuria provocada por la mostaza en el tejido hematopoyético y linfático.
En la Argentina antes de 1968, cuando el GATLA no había iniciado actividades, ni tratamiento de los pacientes conLLA era muy irregular, la mayoría de las instituciones no contaban con protocolos terapéuticos que fueran uniformemente usados por todos los miembros del Servicio. La media de supervivencia era inferior a los 12 meses y menos de 1% tenía una supervivencia superior a los 5 años.
En estos 23 años se ha avanzado mucho se definieron mejor los grupos de riesgo, se incorporaron tres y luego cuatro fármacos de inducción y asociación de esquemas prolongados de consolidación. La prevención del sistema nervioso central (SNC) se efectuó solamente con quimioterapia intratocal, reduciendo así la toxicidad neurológica, la disminución del cociente intelectual y la posible inducción a tumores del SBC relacionados con la radioterapia craneal. También la duración de la terapia de mantenimiento se acortó de 60 a 30 meses.

Entre 1967 y 1981 en 1113 pacientes tratados permanecieron vivos a los 5 y 10 años al 33 y 30% de los pacientes respectivamente. Durante ese período de tiempo, hubo un marcado progreso al iniciar los protocolos terapéuticos, en el porcentaje de remisiones completas y la duración de las mismas, comparado con las series históricas de las mismas instituciones. Además a partir de 1970 el empleo de la prevención de la incidencia en SNC, produjo una

significativa reducción de la incidencia de SNC. Luego de los cuales no hubo otros avances mayores. Las consolidaciones mostraron ser efectivas. Los pulsos de drogas diferentes durante el mantenimiento, o incorporación de tres o cuatro drogas de mantenimiento no mostraron ser más efectivas, que pulsos solo con vincristina y prednisona o con las dos drogas clásicas (6 mercaptopurina y metotrexato) como mantenimiento de la remisión completa.

En 1982 se inició un estudio piloto (LLA-81) basado en el esquema alem n BFM (Berlín-Frankfurt-Munster), que incluía un régimen más agresivo de indución con 4 drogas y de intensificación con otras cuatro drogas seguido de una consolidación a los tres meses de 8 drogas en seis semanas. Se incluyeron en este régimen 212 pacientes obteniéndose semejantes porcentajes de remisiones completas (91%) que en los protocolos previos. Sin embargo se obtuvo un incremento altamente significativo de curabilidad en todos los grupos pronósticos pediátricos, con una supervivencia a los 60 meses del 65% para los grupos pronóstico bueno, 56% para los intermedios y del 49% para el grupo de pronóstico malos. La recaída de la médula ósea fue responsable del 34% de los eventos.

Estos logros pudieron ser confirmados en dos protocolos sucesivos (LLA-84 y LLA-87) en los cuales ingresaron un total de 1066 pacientes de numerosas Instituciones pediátricas' de nuestro país, Costa Rica y Cuba. El mejor conocimiento de estos protocolos y el mayor control de las infecciones, permitió reducir las muertes por toxicidad relacionadas al tratamiento, e incrementó el porcentaje de remisiones completas al 93% en el protocolo LLA-87. El incremento de la supervivencia global en los pacientes tratados a partir de los protocolos iniciados en 1982, fue altamente significativo (P=0.0000) (61% a 5 años), con respecto a los desarrollados en el período 1967-1981 (35% a 5 años). Se ha diseñado un nuevo protocolo iniciado en enero de 1990 con el fin de incrementar aun más los porcentajes de curabilidad. Para ello se han dividido los pacientes en tres grupos pronósticos con aumento de la intensidad y modalidad terapéutica al empeorar el pronóstico.

Se ha recorrido un largo camino en el mundo desde 1948 y en nuestros países desde 1968, para desarrollar habilidad para curar la LLA; aunque todavía se necesita recorrer mucho más. Estos avances requerirán, sin duda una gran dosis de paciencia, soporte económico y perseverancia por parte de los pacientes, médicos e investigadores.

CLASIFICACION INMUNOLOGICA DE LAS LLA EN NIÑOS CORRELACION ENTRE LAS CARACTERISTICAS BIOLOGICAS, CLINICAS Y HEMATOLOGICAS Y LOS SUBGRUPOS.

Paredes A. Rogelio A., López S. Norma, Correa G. Cecilia.

Tes con LAL tipo "B" y "T" responden pobremente a los regímenes terapéuticos actuales, lo que les confiere un pronóstico sombrío a la mayoría de los pacientes. Los pacientes con LAL, "común" son los que tienen un mejor pronóstico, mientras que los pacientes con LAL "nula" y "pre-B" tienen un pronóstico intermedio. En la LAL "común" el pronóstico es estrechamente vinculado con la cuenta de leucocitos. Hasta la fecha no se ha podido dilucidar, si el inmunofenotipo es verdaderamente un importante indicador independiente de valor pronóstico, ya que algunos tipos de LA asociados con un mal pronóstico, como las LAL tipo "T" frecuentemente presentan cifras altas de leucocitos y leucemias extramedular, ignorándose si el riesgo alto lo determinan estos factores o el inmunofenotipo, ya que se han obtenido resultados comparables al evaluar la respuesta clínica y la duración de la RCC en diversos subgrupos de LAL, al ajustar la cifra de leucocitos.

Se han descrito diferencias biológicas, clínicas y hematológicas entre las LAL tipo "T" y el resto de los subgrupos inmunológicos de AL. Se ha reportado que la LAL tipo "T" predomina en pacientes del sexo masculino, con una edad > de 8 años, los cuales frecuentemente tienen una gran carga tumoral (leucocitos > 100.000 x mm3) y una masa mediastinal asociada en el momento del diagnóstico.

En el período comprendido entre marzo de 1987 y marzo de 1991 se estudiaron 151 niños con diagnóstico de LAL a los cuales se les practicó< inmunotipificación y se analizaron sus características clínicas en el momento del diagnóstico en el Servicio de Hematología del Instituto Nacional de pediatría. Fueron evaluables para el presente estudio 84 pacientes ya que el resto rehusó< continuar tratamiento.

SLEV y SLEnf fuc de 42.8% y 58.8% respectivamente para el grupo total de pacientes de LAL "común" y de 19% y 33% respectivamente para el grupo de LAL tipo "T". Esta diferencia en la frecuencia respecto al sexo o la edad agrupados en categorías (< 2 años, 2-10, > 10 años) entre los diversos subgrupos de LAL de células "B" precursora, las pre-B mostraron ciertas diferencias respecto al resto del grupo, como predominio en el grupo de > 10 años de edad y leucocitosis en la tercera parte de los pacientes aunque el número escaso de pacientes impide cualquier tipo de conclusión.

Se observó< una diferencia estadísticamente significativa en la frecuencia de infiltración extramedular, de hiperleucocitosis (> 100.000 leucocitos x mm3) entre las LAL tipo "T" (46.7% y 40% respectivamente) y las LAL de estirpe "B" (4.4% y 7.4% respectivamente). El 33.33% de los pacientes de LAL tipo "T" tenían una masa mediastinal y el 13.3% presentó< infiltración al SNG en el momento del diagnóstico, en contraste con el grupo de LAL "común" que sólo presentó< tales complicaciones en el 2 y 3% de los pacientes respectivamente. En general, los datos reportados en nuestro estudio confirman observaciones previas de que puede distinguirse la LAL tipo "T" de las LAL de células "B" precursoras en base a una mayor incidencia de infiltración extramedular (MM e infiltración al SNG) e hiperleucocitosis, no obstante que no pudimos corroborar la prevalencia en el sexo masculino ni una mayor frecuencia en escolares y adolescentes.

ANEMIA APLASICA EN PEDIATRIA

Paredes A Rogelio A, Joly L Rafael G, Taboada M Catalina, Roldán C Rosa M, Bravo L Amalia G, Correa C Lourdes C, López S Norma.
Instituto Nacional de pediatría México, D.F.

La anemia aplástica adquirida es una enfermedad hematológica potencialmente fatal, que se caracteriza por pancitopenia y grados variables de hipoplasia medular.
En el período 1988-1989 ingresaron 109 pacientes con diagnóstico de anemia aplásica al Instituto Nacional de Pediatría. de la ciudad de México, Distrito Federal, 102 de los cuales fueron evaluables para el presente estudio ya que los 7 restantes tenían menos de 1 mes de seguimiento. Cincuenta y cuatro pacientes (53%) correspondieron al sexo masculino y 48 al sexo femenino (47%). La edad media fue de 9 años con una variación estandar de 3.5 años. El intervalo entre el inicio de la sintomatología y el diagnóstico fue de 3 y medio meses en promedio. Los síntomas principales fueron palidez progresiva detectándose anemia en el 100% de los pacientes, manifestaciones purpúricas (68.6%), siguiendo el sangrado activo (48%) caracterizados básicamente por epistaxis y gingivorragia (37.3%). En el 47% de los casos se encontró relación con algún agente tóxico o droga, el 43.2% se clasificó< como idiopático y el restante 10% como anemia aplásica de tipo constitucional (anemias de Fanconi, 2 disqueratosis congénitas) y 2 de tipo constitucional sin malformaciones congénitas. Veintiocho de 35 pacientes (80%) con anemia aplásica moderada respondieron al tratamiento convencional con anabólicos y steroides en contraste con 7/31 (18%) de los pacientes con anemia aplásica grave. Cincuenta de los 102 pacientes fallecieron siendo la causa más frecuente de muerte la septicemia 20/50 (40%), siguiéndole en orden de frecuencia la H.I.C. 17/50 (34%) y una combinación de ambos factores en 10/50 pacientes (20%).
En el 53% (16/30) de los pacientes con sepsis presuncional se confirmó el diagnóstico con aislamiento de la bacteria responsable. Los gérmenes más frecuentes fueron los gram negativos principalmente E.Coli y Klebsiella enterobacter y entre los gérmenes gram positivos el Estafilococo aureus Coagulasa positivo. El algunos casos se documentó septicemia polimicrobiana.
Los resultados del presente estudio confirman la utilidad del tratamiento convencional en pacientes con anemia aplásica moderada y la necesidad de otras alternativas terapéuticas en los pacientes con anemia aplásica grave, lo que ha obligado a desarrollar en los últimos años diversos estudios no controlados en nuestro país y en el extranjero, se han informado tasas elevadas de respuestas completas (25-65%) en pacientes con anemia aplásica severa o grave, con el uso de agentes inmunosupresores, por lo que se decidió evaluar la eficacia de los "bolos" de metilprednisolona en la fase inicial del tratamiento y de la prednisona y los

anabólicos en la fase de mantenimiento en un grupo de niños con anemia aplásica adquirida, moderada y grave.
Del grupo total, 28 pacientes con anemia aplásica adquirida, 11 de tipo moderada y 17 grave, recibieron tratamiento con un esquema de inducción a base de dosis altas de metilprednisolona (esquema de Bacigalupo) seguido de tratamiento de mantenimiento con esquema convencional a base de anabólicos y esteroides y se comparó la respuesta con la de un grupo de pacientes manejados evolusivamente con tratamiento convencional al tratamiento fue estadísticamente significativo (p ó).001). En la curva de sobrevivencia se observó que el 88% de los pacientes tratados en forma conservadora había fallecido a los 6/12 de evolución y sólo el 37% del grupo manejado con doble esquema y aunque la sobrevivencia a 2 años fue solamente del 31%, esto se debió a una muerte tardía por septicemia a los 22/12 de evaluación, de una paciente que se encontraba en remisión completa desde hacía varios meses y en fase de supresión terapéutica. Los principales efectos indeseables se relacionaron con alteración en el metabolismo de los carbohidratos.

Estos resultados sugieren que el doble esquema es una opción terapéutica tan eficaz como el tratamiento con GAT en niños que no tienen opción a un trasplante de médula osea.

ALERGIA A LA PENICILINA

Dr.. Jorge Oswaldo Castro Ortíz

Las reacciones alérgicas a la penicilina se reportan entre 0.7%-10%, predominando la manifestación de tipo cutáneo, (1) (2). La anafilaxia por penicilina causa entre 400 a 800 muertes por año en E.U.A.., de los cuales el 75% no tenían antecedentes alérgicos a ésta droga (2). Los casos fatales en la edad pediátrica son en extremo raros, mientras que las manifestaciones cutáneas, autolimitadas son la norma a esta edad.

No hay diferencias en su presentación con respecto al sexo, o algún fenotipo HLA, ni tampoco que haya antecedentes de atópia o alergia al hongo penicillum. (7) (9) (15) (16).

Existen las llamadas formas ocultas desensibilización, que inducen IgE específica contra la penicilina, provenientes del medio como la leche y carne de res que hayan sido tratados con penicilina, exposición in-útero, leche materna, exposición ocupacional, bebidas gaseosas, (16).

Todos los tipos de reacción de hipersensibilidad, según la clasificación de Gell y Coombs, se han reportado con la administración de penicilina. La reacción de tipo alérgica, es mediada por IgE, inducida por los distintos metabolitos de la penicilina, aunque ésta droga puede inducir la síntesis de cualquiera de los distintos isotipos, (5) (8) (9) (10) (11).

Levine ha propuesto clasificar las manifestaciones clínicas a la penicilina en base al momento de manifestarse (15).

Reacciones inmediatas: que se presentan dentro de la primera hora a la administración de la droga. Cursa con urticaria difusa, rinitis, sibililancis, edema laríngeo y estridor, hipotensión, choque anafil ctico.

Reacciones aceleradas: se presentan entre la primera y 72 horas a la administración de la droga. Se manifiestan con eritema difuso, urticaria, edema laríngeo, dificultad respiratoria.

Reacciones tardías: son aquellas que, después de 72 horas cursan con exantema maculo-papular, fiebre, anemia hemolítica, nefritis, leucopenia, dermatitis exfoliativa, síndrome de Stevens-Johnson, enfermedad del suero. En éstas reacciones no se conoce el mecanismo.

Es importante recordar que la mayoría de los procesos virales cursan con manifestaciones cutáneas y no atribuirlas a la penicilina.

Existe una reacción llamada pseudo-anafiláctica asociada al uso de la penicilina procaínica.

La molécula de penicilina consiste en un núcleo de ácido 6-aminopenicilámico, que incluye un anillo beta-lactámico del cual depende su actividad microbicida y un anillo pentamérico de tiazolidina. Al abrirse el anillo beta-lactámico, se expone un grupo amino-epsilon que se liga a proteínas formando metabolitos de distinta actividad inmunogénica (7).

El principal determinante, denominado determinante mayor, el benzil-peniciloil (BPO) se forma más frecuentemente, 95% y es responsable de la mayoría de las reacciones alérgicas benignas.

Este BPO se ha acoplado artificialmente con la polilicina, formando el peniciloil-polilicina (PPL), que se usa para efectuar pruebas cutáneas de rutina. Otros metabolitos se agrupan

como, mezcla de determinantes menores (M-M), producidos en menor proporción, 5%. Se han sintetizado artificialmente por hidrólisisalcalina, aislándose el benzilpeniciloato y que es junto con la penicilina-G los representantes de los M-M. Por hidrólisis ácida se ha obtenido el benzil-peniloato. Los M-M son los responsables de las reacciones alérgicas más severas.
Para evaluar un paciente sospechoso de alergia a la penicilina, se dispone de distintos protocolos con diferentes antígenos administrados por medio de pruebas cutáneas (PC),(í, 5, 7, 15, 16, 20, 24, 31). Estas pruebas se les atribuye limitada capacidad predictiva con respecto a la alergia por penicilina. No hay ningún reporte hasta el momento que mida la sensibilidad y la especificidad de la prueba, (39).
Las PC no están indicadas en todos los pacientes, se debe buscar a toda costa alternativas terapéuticas y que se reconozca no posean reacción cruzada. De ser absolutamente indispensable utilizar la penicilina en un paciente sospechoso de alergía, se implementen las pruebas cutáneas.
En la penicilina-G se debe preparar a 10.000 UI/ml.
El PPL, comercialmente conocido como PRE-PEN, detecta cerca del 90% al 95% de los reactores potenciales, (2) (7).
Si se dispone de algún determinante menor la detección puede llegar al 100%, (2,34,35). Este preparado siempre debe ser fresco.
La PC se inician por el método de escarificación, si es negativo, se continua con la prueba intradérmica. Se debe haber retirado los antihistamínicos. Los corticoides a dosis menores de 60 mg/día no interfieren las pruebas, (7). La solución salina se utiliza como control negativo, y la histamina, a 1 mg/ml, como control positivo. (2,34,35).
Según el concenso de los autores entre pacientes con historia clínica de alergia a la penicilina, un 14% de ellos dan PC+; mientras que aquellos pacientes con historia negativa, solo el 4% tienen PC+. Un PC negativa indica que la posibilidad de presentarse una reacción alérgica severa, es mínima. Alguna reacción determinante menor que no esté incluido en la preparación (20). La posibilidad que una PC de falsamente negativo se calcula en 1.5/ 1.000.000 (20).
La situación en pediatría ha sido expuesta por Mendelson (21), que estudio 240, pacientes menores de 20 años, con supuesta historia de alergia a la penicilina a los cuales se les practicó PC utilizando PPL, como determinante mayor; benzil-peniciloato y benzil-peniciloato como determinantes menores. No hubo ningún caso reacción fatal. Solo 21 (8.75%), dieron PC+ mínimo a uno de los reactivos. Tres de estos, reaccionaron a los M-M. De los que dieron la prueba negativa, 219, todos recibieron penicilina oral por 10 días, presentando un exantema leve 3, después de 7 días de tratamiento. Todos fueron re-evaluados con PC, 4 semanas después del tratamiento y solo 1 (<1%), que había tolerado la penicilina oral, dio PC+. Los autores piensan que las PC en pediatría con seguras, aún con historia de alergia a la penicilina y tampoco ofrece mayor riesgo de sensibilización. Se debe reconsiderar en éstos pacientes el rotularlos como alérgicos a la penicilina, más si están bien.
Sarti, en una casuística de 6.747 pacientes que se les practicó PC, incluyó 477 niños, menores de 12 años. Solo en 4 de ellos (0.83%), todos mayores de 5 años, dieron la PC+.
Se debe practicar PC para detectar alergia cruzada a las penicilinas semisintéticas (PSS). Estas comparten con la penicilina-G el anillo betalactómico e inducir respuesta de anticuerpos. Se estima que un 50% de los pacientes con alguna manifestación alérgica a la penicilina, presentan reacción a las PSS (16, 31, 33, 34). Se recomienda utilizar las PSS a 0.25 mg/ml, 2.5 mg/ml, 25 mg/ml para uso intradérmico. Se asume que 125 mg de PSS equivalen a 200.000 UI de penicilina-G (7).

ASPECTOS EPIDEMIOLOGICOS Y CLINICOS DE LOS TUMORES SOLIDOS DEL NIÑO EN COSTA RICA

Entre 1970 y 1988 fueron estudiados y tratados con diferentes protocolos, un total de 1017 niños con edades de 0 a 14 años y portadores de tumores sólidos malignos. Un 59% era del sexo masculino y 41% del femenino. La mayor incidencia se encontró en los de 0 a 1 año de edad, con una tasa de 105 y 97 por millón.

Le siguen los de 3 y 4 años con tasas de 100 y 93 por millón. La incidencia desciende desde los 5 años con un pico entre los 10 y 11 años. Los tumores del SNC fueron los más frecuentes con un 18%, seguidos de los LNH y LdH cuyo porcentaje en conjunto es del 25%; en cuarto lugar se encuentra el turmo de Wilms (10%) y en quinto lugar los sarcomas 99%). El retinoblastoma y el neuroblastima ocupan el sexto lugar con un 8% y los carcinomas el 7mo lugar con un 7%. Los tumores de células germinales, del hueso están en el 8avo y 9no lugar con 6% y 5%. El diagnóstico histológico se estableció por biopsia del turmo primario en 83% de los casos, por biopsia de metástasis en 11% y por citología en 6%. Un 23% de los tumores se originaron en el SNC, el abdomen y retroperitoneo es el sito que le sigue en frecuencia con 19%, predomiando en estos el LnH. El sistema urinario el tercero con 12% y el ojo de órbita el 4o. con 10%, igual al de los ganglios periféricos. En orden de frecuencia sigue el hueso con 8%, mediastino con 6%, nasofaringe con 5%, tejidos blandos con 4% e hígado y páncreas con 3%. Cuarenta y cinco por ciento de los pacientes fallecieron y 555 sobreviven de 2 a 18 años con una media de 5 años.

INFECCIONES OPORTUNISTAS EN PACIENTES CON EL SINDROME DE INMUNODEFICIENCIA ADQUIRIDA

Dr. Adriano Arguedas Mohs
Servicio de Infectología
Hospital Nacional de Niños
"Dr. Carlos Sáenz Herrera"
San José, Costa Rica

El Síndrome de Inmunodeficiencia Adquirida (SIDA se reportó por primera vez en pediatría en el año de 1982 Ya para el año de 1987 se había convertido en la novena causa de muerte en niños entre uno y cuatro años de edad y la séptima causa de muerte en adolescentes entre los 15 y 24 años de vida en los Estados Unidos de América y representan el 2% del total de casos en ese país mientras que datos estadísticos de la organización Mundial e la Salud informan que los niños infectados constituyen el 15-25% del total de casos en ciertos países en vías de desarrollo. Muchos adelantos se han logrado en los últimos años con respecto al manejo y prevención de las diferentes complicaciones que presentan estos pacientes; sin embargo, la mortalidad es de un 100% y en la gran mayoría de los casos secundaria a enfermedades infecciosas. Dentro de ellas, la infección pulmonar por Pneumocystis carini (PCP) es de suma importancia. Se menciona en diferentes series que del 50-70% de los niños con SIDA van a desarrollar PCP en algún momento durante su enfermedad. Este proceso infeccioso se presenta con mayor frecuencia en niños menores de 12 meses de edad; pacientes mayores de 12 meses pero con cifras de CD4 menores de 500/mm o en aquellos pacientes que han presentado un episodio previo. Se presume que este microorganismo es adquirido por la vía respiratoria, llega al parenquima pulmonar y se mantiene en un estado de latencia para que posteriormente, cuando el paciente entra en la fase de inmunosupresión, comience a mostrar las diferentes manifestaciones clínicas secundarias a un aumento en el espacio alveolo-arterial debido a proliferación del organismo y presencia de una fase exudativa con edema intesticial, membranas hialinas, infiltrado intesticial y fibrosis. La neumonitis por P. Carini se caracteriza por la presencia de taquipnea, disnea, fiebre y tos. Los gasos sanguíneos son de gran ayuda y característicamente van a presentar retención de dióxido de carbono con hipoxigenación y una gradiente alveolo-arterial mayor a 30 mm Hg. la radiografía de torax puede tener diferentes patrones pero un rasgo particular es la presencia de un infiltrado alveolar difuso sin adenopatias hiliares. Manifestaciones extrapulmonares (riños, bazo, hígado, médula ósea) son menos frecuentes que las pulmonares sin embargo se han reportado en pacientes que están recibido terapia profiláctica con pentamidina aerolizada. El diagnóstico debe sospecharse en base a este cuadro clínico en un paciente con SIDA, pero debe comprobarse mediante la visualización del quiste, esporozito o trofozoito en muestras obtenidas mediante la inducción de esputo (pacientes mayores de 6 años), a través de una broncoscopía con un cepillado y lavado bronquial o de una biopsia del parenquima pulmonar. Por lo menos tres tipos de tinciibes deben de ser realizadas con las muestras obtenidas; esta incluyen la tinción de Grocott-Gomeri (quiste), la de azul de toluidina (quiste) y la tinción de Giemsa (trofozoito y esporozito). La droga de elección para el tratamiento de estos pacientes es la combinación de trimetropin con sufametaxazole y de segunda elección pentamidina por

vía parenteral. Otras drigas (dapsona, fansidar) todavía se encuentran en fase de experimentación.

Infecciones de tipo viral son también frecuentes en estos pacientes. Dentro de estas infecciones, la familia Herpez tienen una frecuencia relativamente alta. Los herpes virus tipo 1 o tipo 2 generalmente muestran reactivaciones a nivel oral, genital o perianal y en algunas ocasiones peuden presentar infecciones diseminadas. Un diagnóstico temprano con inicio rápido de terapia específica con aciclovir es fundamental. El citomegalovirus (CMV) es también observado en forma frecuente en estos pacientes y da problemas a nivel del parenquima pulmonar, tracto grastrointestinal, hepático y retina. El diagnóstico se realiza mediante estudios histológicos del órgano afectado, uso de anticuerpos monoclonales y cultivos virales. Recientemente, terapia con ganciclovir, un antiviral específico contra CMV, ha demostrado ser efectivo en el manejo de este tipo de infecciones, sobre todo retinitis por CMV, con el inconveniente que luego del tratamiento de fase aguda (generalmente 14 a 21 días) el paciente debe de seguir con terapia profiláctica para toda la vida.

Infecciones por micobacterias se han recobrado hasta en un 5% de pacientes pediátricos con SIDA. Los dos micobacterias que sehan detectado con mayor frecuencia son la micobacteria tuberculosa (MTB) e infecciones por micobacterium avium intracelullare (MAIC). Ambos son organismos de crecimiento lento (> de 7 días para formar colonias) y presentan manifestaciones clínicas muy similares; sin embargo, MTB tiende a infectar grupos de alto riesgo (estado socioeconómico bajo, poblaciones conocidas con una alta incidencia) y a localizarse a nivel pulmonar. Por otro lado, MAIC afecta a pacientes en etapa terminal con conteos de CD4 inferiores a 100/mm localizándose en diferentes sitios (pulmón, tracto gastrointestinal, médula ósea) y con frecuencia puede ser cultivado en sangre periférica. Tratamiento para los pacientes con MTB debe ser con tres drogas por los primeros dos meses (isoniazida, rifampicina y pirazinamida) seguidos de solo isoniazida más rifampicina con una duración no menor de 9 meses. Terapia para pacientes con MAIC es más problemática debido a que este organismo tiende a ser resistente a toda terapia convencional. La recomendación actual consiste en una combinación de amikasina, clofazimida, etambutol y rifampicina con la posible incorporación de ciprofloxacina en aquellos pacientes en los que no se documente mejoría clínica luego de 2 semanas de terapia. Luego de 4 a 8 semanas, la amikacina de descontinuada y las otras drogas se continúan por tiempo indefinido.

Problemas infecciosos por hongos son menos frecuentes en pediatría que en adultos con SIDA. La única excepción son las infecciones por Cándida que están limitadas a mucosas y se ven con una frecuencia similar en ambos grupos. Infecciones diseminadas por cándida son poco común en niños con SIDA a no ser que existan otras complicaciones como granulocitopenia, cateteres centrales, cirugía o se usen antibióticos de amplio espectro.

Infecciones por otros hongos como criptococos, histoplasmosis, aspergilosis, coccidiomicosis o esporotricosis deben ser tomados en cuenta en el diagnóstico diferencial de un paciente pediátrico con SIDA pero siempre recordándose que su incidencia ha sido relativamente baja.