

Colagenopatía - Hemosiderosis - Neumonitis intersticiales - Linfangiectasis - Deficiencia de Surfactante - Microlitiasis - Tumores de tórax - Fibrosis quística.

TL 100. HEMORRAGIA ALVEOLAR DIFUSA COMO LA PRIMERA MANIFESTACIÓN DEL LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO EN NIÑOS. J. Castillo Fernández. Bogotá, Colombia.

J. Castillo Fernández¹,

¹Clinica Infantil Colsubsidio.

El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad crónica que compromete múltiples órganos y sistemas. Las complicaciones pulmonares como la hemorragia alveolar difusa (HAD) no son frecuentes. La HAD como la primera manifestación del LES es muy rara, en especial en varones. El propósito de este artículo es el de presentar el caso de un niño previamente sano quién ingresó a la unidad de cuidado intensivo pediátrico (UCIP) por el rápido desarrollo de hipoxemia, falla respiratoria, anemia progresiva e infiltrados alveolares difusos en la radiografía de tórax con hemorragia alveolar. El pronto y oportuno diagnóstico con un manejo agresivo mejoró la sobrevida de la hemorragia alveolar, una complicación muy bien conocida del LES y con una alta mortalidad. Una de las cosas que se quieren con este artículo es recordar que no todos los cambios difusos del parénquima pulmonar son debidos a procesos infecciosos o lesión pulmonar aguda y el tener en cuenta otras entidades poco frecuentes en el niño permite lograr documentar enfermedades con una alta morbilidad y mortalidad.

TL 112. METAHEMOGLOBINEMIA EN PACIENTE CON LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO: NO SIEMPRE LA CIANOSIS ES DE CAUSA RESPIRATORIA. C. Roya Pabón y cols. Buenos Aires, Argentina.

Aires, Argentina.

C. Roya Pabón¹, R. Silvestre²,

¹Hospital De Niños Ricardo Gutiérrez, Buenos Aires,

²Hospital María Ferrer, Buenos Aires.

Objetivo de la presentación: Considerar un diagnóstico diferencial de las patologías pulmonares más frecuentes en los pacientes con lupus eritematoso sistémico. Resumen del caso clínico: Paciente de 17 años con lupus eritematoso sistémico en tratamiento, quien presentaba síntomas de disnea de medianos esfuerzos y dolor torácico de 45 días de evolución, con presencia de desaturación, sin respuesta al manejo con oxígeno. En los estudios posteriores evidenció una metahemoglobinemia y alteraciones sugestivas de patología intersticial pulmonar.

TL 032. HEMOSIDEROSIS PULMONAR PRIMARIA. P. Fronti y cols. Buenos Aires, Argentina.P. Fronti¹, L. De Lillo¹, S. Smith¹,¹Pedro De Elizalde, Capital Federal.

Introducción: La hemosiderosis pulmonar primaria (HPP) o idiopática, es de etiología desconocida y ocurre en la primera década de la vida. Se caracteriza por la presencia de anemia y síntomas respiratorios recurrentes como tos, disnea y hemoptisis. **Objetivo:** Dar a conocer la presentación clínica de esta rara enfermedad y considerarla entre los diagnósticos diferenciales. **Material y Método:** Paciente de sexo femenino, 9 años de edad, sin antecedentes personales de importancia, que concurre a guardia refiriendo anemia de 6 meses de evolución y hemoptisis. Presenta palidez, decaimiento general, somnolencia, taquicardia, soplo sistólico e hipoxemia. Estudios realizados: RX de Tx: patrón reticulonodulillar y alveolar, difuso bilateral. Hematocrito (Hto): 17%, Hemoglobina (Hb): 5,3mg%, Plaquetas: 214000/mm³, anisocitosis, microcitosis y poiquilocitosis. Glóbulos blancos: 12000/mm³. Grupo 0, factor Rh + Coagulograma y examen de orina normal. Postrasfusión, Hto: 35% y Hb: 8,2 mg%. Medio interno, uremia, glucemia, hepatograma, colagenograma, proteinograma y estudio inmunológico normales. LDH elevada. Sangre oculta en materia fecal: negativa Serología para Micoplasma y HIV: negativasEspirometría inicial: FVC: 49%, FEV1: 53%, FEV1/FVC: 115%, FEF 25-75: 90%. Tomografía Computada: (TC) patrón alveolo-intersticial difuso bilateral, a predominio de campos medios y basales. Vidrio esmerilado. Lavado bronquio alveolar: Hemosiderofagos y eritrocitos. Tratamiento: comienza con metilprednisona a 2mg/kg/día durante 2 meses con descenso progresivo, continuando a 1 mg/kg. Hierro a 3 mg/kg/día. Al quinto mes de tratamiento, la respuesta fue parcial y debido a recaída con hemoptisis, anemia aguda y escaso cambio en el funcional se decide comenzar con hidroxycloquina a 7mg/kg/día. Se logra mejoría clínica, funcional y de laboratorio a partir del segundo mes (FVC: 78%, FEV1: 79%, FEV1/FVC: 112%, FEF 25-75: 117%). **Conclusión:** La HPP es una patología rara, mas frecuente en niños de sexo femenino. La sospecha diagnóstica, se basa en la historia del paciente, la presencia de anemia, la Rx Tx y funcional respiratorio y DLCO. Luego de excluir otras enfermedades, se confirma con la demostración de hemosiderofagos en lavados gástricos o bronquiales y/o biopsia pulmonar.No todas las formas responden a la corticoterapia siendo necesario la utilización de otras alternativas.

TL 075. HEMOSIDEROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA. A PROPÓSITO DE UN CASO. C.**Barros Rodríguez y cols. Caracas, Venezuela.**C. Barros Rodríguez¹, M. Diestefano¹,¹Hospital De Clinicas Caracas, Caracas,

Introduccion: La hemosiderosis pulmonar es el depósito de hierro en el intersticio pulmonar por sangramiento; puede ser primaria o secundaria. Aunque infrecuente en el niño, es una enfermedad severa y potencialmente fatal. Retardo en el diagnóstico e inicio del tratamiento, causa sangrado pulmonar crónico y recurrente que puede llevar a muerte del paciente. **Caso Clínico:** Se presenta el caso de un preescolar masculino de 2 años y 8 meses, con sangrado pulmonar crónico de causa no identificada dada por clínica de tos seca, taquipnea, taquicardia, anemia severa y Rx de tórax convencional (serie radiológica) con patrón de tipo retículo nodular bilateral con tendencia a formas alveolares durante las crisis. TAC de tórax sin contraste: patrón en vidrio deslustrado con áreas hiperdensas en parches distribuidas bilateralmente. EL lavado broncoalveolar obtenido por endoscopia identificó hemosiderófagos. Se practicó biopsia pulmonar, confirmándose el diagnóstico por abundantes histiocitos con hemosiderina en los espacios alveolares. Estudios inmunológicos y Medula ósea no reportaron anormalidad. Actualmente tratamiento con prednisona y azatioprina sin episodios nuevos de sangrado. **Discusión:** El mecanismo fisiopatológico del sangrado pulmonar consiste en el depósito de complejos inmunes en la membrana basal del capilar, esto produce inflamación y hemorragia local. El diagnóstico temprano es vital para iniciar tratamiento y asegurar la vida del paciente, es sugerido por la triada: hematemesis, anemia e infiltrados pulmonares, sin embargo, la hematemesis en el niño no siempre se presenta, lo cual no lo descarta. **Conclusiones:** El lavado broncoalveolar es una valiosa herramienta diagnóstica en estos casos para la identificación del hemosiderofago que es patognomónico. La combinación de prednisona y la azatioprina disminuyen los episodios de sangrado pulmonar con mejoría clínica inmediata.

TL 218. HEMOSIDEROSIS PULMONAR: CAUSA POCO HABITUAL DE ANEMIA SEVERA.**N. Gómez y cols. Buenos Aires, Argentina.**N. Gomez¹, R. Dalamon¹, P. Landa¹, L. Alvarez¹, P. Bongiorno¹,¹Hospital Carlos G. Durand, Capital Federal.

Introducción: La hemosiderosis pulmonar se caracteriza por episodios de hemorragia intraalveolar y la acumulación anormal de hierro como hemosiderina en los macrófagos alveolares con el desarrollo de fibrosis pulmonar y anemia severa. Afecta a niños y adultos jóvenes, siendo la forma pulmonar primaria la más frecuente en la infancia y adolescencia. Los diagnósticos se realizan entre el año y los 7 años, pero 15% de los casos tienen más de 16 años. **Objetivo:** Enfatizar el valor de la fibrobroncoscopia y el lavado broncoalveolar en el diagnóstico del síndrome de hemorragia intraalveolar difusa. **Caso Clínico:** Adolescente varón de 17 años que comienza un mes previo a la consulta con mareos, astenia, adinamia, esputo sanguinolento, poliartalgias y pérdida de 9 kg. de peso. Conductas sexuales de riesgo. Consumo de Marihuana y derivados de Cocaína. Ex. Físico: palidez cutaneomucosa, hiperdinamia, disnea moderada, auscultación pulmonar normal. **Laboratorio Hto:** 19%; Hb.: 5,8 g/dl; Plaquetas: 447.000 mm³; G. Blancos: 7010 mm³; Fórmula: N 45%, E 5%, L 40%, M 8,3%; Reti: 6%; VCM: 65 fl; HCM: 20 pg; ERS: 12 mm/hr; Frotis: hipocromía + + + +, microcitosis + +, esquistocitos +, policromatofilia +/-; Ferremia: 30 É g/dl; Ferritina 36ng/ml; Transferrina 359 mg/dl Glu y Uremia normal; Proteínas T.: 7,2 g/dl; Bb total: 0,31 mg/dl; GOT: 16 U/l; GPT: 13 U/l; FAL: 254 U/l; LDH: 260 U/l; Orina: normal; Coombs D.: neg.; HIV: neg.; Anticore: neg.; VHC: neg.; VDRL: no reactiva Rx de Tórax: opacidades en las zonas medias y bajas de ambos campos pulmonares tipo vidrio esmerilado TAC de Tórax pequeños nodulillos en ambos campos pulmonares de distribución difusa. Est. funcional respiratorio normal Fibrobroncoscopia con BAL: 90% de macrófagos alveolares cargados de hemosiderina. Anatomía patológica: abundante cantidad de histiocitos siderófagos. Confirma diagnóstico de Hemosiderosis Pulmonar. **Tratamiento y Evolución:** Tranfusión de glóbulos rojos desplasmatisados Remisión espontánea sin recurrencias posteriores etiología idiopática. **Conclusiones:** La rareza de la hemosiderosis pulmonar hace que no la tengamos presente como diagnóstico probable. Debe sospecharse en un paciente que presenta disnea súbita expectoración hemoptoica y Rx con infiltrados pulmonares difusos que respetan los vértices pulmonares.

TL 214. HEMOSSIDEROSE PULMONAR IDIOPÁTICA - RELATO DE UM CASO. M. Bronzatto y cols. Porto Alegre, Brasil.M. Bronzatto¹, F. Tybusch², L. Faria², C. Ricachinevsky², F. Abreu²,¹Hospital De Clínicas De Porto Alegre, Porto Alegre,²Hospital De Clínicas De Porto Alegre, Porto Alegre.

Introdução: Hemossiderose pulmonar idiopática (HPI) é uma causa rara de hemorragia alveolar difusa, sem etiologia definida. 80 % dos casos ocorrem na infância, geralmente antes dos 10 anos. A verdadeira incidência e a prevalência são desconhecidas. **Objetivo:** descrever o caso de uma criança com HPI de difícil controle com infecções respiratórias graves associadas. **Descrição:** paciente do sexo feminino, aos 6 anos iniciou com palidez, fadiga e tosse, coletou exames que evidenciaram anemia microcítica e sugerido diagnóstico de beta-talassemia, o qual não se confirmou. Aos 10 anos internou em Unidade de Terapia Intensiva por anemia grave (Hemoglobina 2,8), insuficiência cardíaca congestiva, radiografia de tórax (RxT) com infiltração grosseira bilateral e escarro hemoptóico. Realizou tomografia de tórax com espessamento intersticial difuso com pavimentação em mosaico, sugestivo de hemossiderose pulmonar. Realizado lavado bronco-alveolar (BAL) com evidência de macrófagos com inclusão de hemossiderina. Iniciou tratamento com prednisona via oral (VO). 2 meses após apresentou pneumonia (PNM) extensa em pulmão esquerdo, recebeu vários esquemas antimicrobianos, culturais negativos, evoluiu para abscesso pulmonar em lobo inferior esquerdo, com posterior lobectomia desta região. Anátomo-patológico confirmou o diagnóstico de hemossiderose, cultural identificou *Bulkoderia pseudomallei*. Iniciado redução da prednisona. 2 meses após, evoluiu para nova PNM, culturais de escarro negativos, reiniciado tratamento pleno com prednisona VO. Aos 12 anos iniciado realização periódica

de BAL para monitorização da doença, sempre evidenciando grande quantidade de macrófagos com hemossiderina. Investigação de causas secundárias de hemossiderose (reumatológicas, endócrinas e imunológicas) foi negativa, firmando-se o diagnóstico de HPI. Atualmente com 13 anos, iniciado tratamento com azatioprina e prednisona, evolui com lesão extensa grosseira em lobo superior direito. Realizado punção da lesão guiada por tomografia, cultural identificou bulkoderia cepacea. Apesar do novo esquema imunossupressor, continuamos sem o controle adequado da doença, pois persiste com presença de macrófagos com hemossiderina no BAL. **Conclusão:** Este caso descreve esta rara doença cujo conhecimento é restrito, o diagnóstico e manejo são difíceis de alcançar, associado a complicações graves que também são pouco descritas na literatura.

TL 250. NEUMONITIS INTERSTICIAL IDIOPÁTICA. Dantur y cols. Corrientes, Argentina.

Dantur¹, M. Horna¹, J. Acuña De Baruzzo¹,
¹Hospital Juan Pablo II, Corrientes.

Introducción: La enfermedad pulmonar intersticial se caracteriza por inflamación del intersticio pulmonar con alteración de las paredes alveolares y pérdida de la unidad funcional alveolo-capilar que conlleva a engrosamiento de las paredes alveolares. **Objetivo:** La sospecha de esta enfermedad debe ser descartada en todo paciente con enfermedad pulmonar crónica. **Caso Clínico:** Niña de 10 años de edad, sin antecedentes perinatológicos relevantes, derivada del interior de Corrientes a los 3 años por neumonías a repetición, desnutrición, anemia crónica, con antecedente de familiar con Tuberculosis (TBC), por lo que se realiza prueba tuberculínica (PPD) y lavados gástricos para búsqueda de Bacilo Acido Alcohol Resistente (BAAR), negativos. Por epidemiología de sospecha, enfermedad pulmonar prolongada y Rx de tórax patológica, se asume como TBC GRAVE, medicándola con drogas tuberculostáticas. Presenta al quinto mes de instituido el tratamiento recaída pulmonar, por lo que se plantean diagnósticos diferenciales: fibrosis quística (test del sudor 28 meq/l), infecciones por virus, hongos, parásitos (negativos), colagenopatía (colagenograma normal), enfermedades inmunológicas (dosaje de Ig normal), evaluación cardiopulmonar normal. Se realiza tomografía axial computada de tórax (TAC) donde se observa infiltrado alveolar en vidrio esmerilado difuso, bilateral, a predominio izquierdo, por lo que se efectúa biopsia pulmonar que evidencia Neumonitis Intersticial difusa, infiltrante y restrictiva, parénquima con septos interalveolares engrosados y celularidad aumentada a predominio mononuclear. Por hallazgos en TAC pulmonar, biopsia pulmonar y estudio funcional respiratorio con disfunción restrictiva se asume a la paciente como: NEUMONITIS INTERSTICIAL IDIOPATICA, iniciándose tratamiento con corticoides a dosis inmunosupresoras. Debido a que la niña presentó una evolución tórpida, con múltiples recaídas, actualmente se halla con terapia combinada: prednisona y cloroquina. **Conclusión:** La neumopatía intersticial crónica es una entidad poco frecuente. Su diagnóstico es importante debido a que pueden evolucionar hacia la fibrosis pulmonar. La función fundamental del pediatra es sospechar su presencia en un niño con problemas respiratorios crónicos y clínica compatible, considerando que la sobrevida es mayor cuando la enfermedad es diagnosticada en una etapa temprana y en aquellos con respuesta favorable a los corticoides.

TL 141. CARACTERÍSTICAS DE 1.000 PACIENTES HOSPITALIZADOS EN EL CENTRO RESPIRATORIO DEL HOSPITAL DE NIÑOS "DR. RICARDO GUTIÉRREZ". S. Fucile y cols. Buenos Aires, Argentina.

S. Fucile¹, M. Aráuz Martínez¹, J. Balinotti¹, C. Eguiguren¹, P. Pérez¹, A. Villalba¹, M. Saia¹, A. Teper¹,
¹Hospital De Niños Ricardo Gutiérrez, Buenos Aires.

Introducción: El Centro Respiratorio del Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez (HNRG) de la Ciudad de Buenos Aires, recibe consultas de todo el país y países limítrofes. Realiza un promedio de 12.000 consultas ambulatorias por año y dispone de 12 camas de internación. **Objetivo:** Describir las características de los pacientes internados en el Centro Respiratorio del HNRG. **Material y Métodos:** En un estudio observacional, descriptivo y prospectivo

se incluyeron a todos los pacientes internados en el Centro Respiratorio desde el 15 de agosto de 2004 hasta el 14 de agosto de 2007. Se confeccionó una planilla de registro de datos y se utilizó el programa epi-info 6,04 para el análisis estadístico. **Resultados:** Ingresaron 1053 pacientes (54,2% varones), con una edad mediana de 3 años (rango 1 mes-24 años). El 37,7% fue menor de 1 año. El 57,9 % de los pacientes tenía domicilio en el Gran Buenos Aires, 22,7% en la Ciudad de Buenos Aires, 19,1% en el interior del país y 0,3% en países limítrofes. Los motivos de internación más frecuentes fueron: crisis asmática (19,4%), exacerbación aguda de una enfermedad obstructiva crónica sin diagnóstico específico (13,2%), bronquiolitis (8,5%), pHmetría esofágica de 24 horas (7,7%), toilette antibiótica endovenosa en patología respiratoria específica (6,3%), neumonía (6,2%) y supuración pleuropulmonar (5,7%). En los pacientes menores de 1 año el diagnóstico más frecuente fue bronquiolitis (27%). El 72% de los pacientes tenía alguna enfermedad de base: asma bronquial (36%), enfermedad obstructiva crónica sin diagnóstico específico (13,8%), enfermedad neurológica (10,4%), fibrosis quística (5,7%), bronquiolitis obliterante (5,1%) u otras (29%). El 9,9% requirió tratamiento quirúrgico. La mediana de estadía fue de 6 días (rango 1 a 238). El 85,4% fue dado de alta al domicilio, 15,8% derivado a otras salas de internación u otro hospital, 2,3% a unidad de cuidados intensivos y 0,5% fallecieron. El giro cama fue de 2.5 pacientes/cama/mes. **Conclusión:** La patología aguda en pacientes con enfermedades pulmonares crónicas de base fue el motivo de internación más frecuente. El requerimiento de cuidados intensivos y la mortalidad fueron escasos.

TL 044. LINFANGIECTASIAS PULMONARES. M. Siminovich y cols. Buenos Aires, Argentina.

M. Siminovich¹, D. Haag¹, P. Murtagh¹, C. Canizzaro¹, F. Casco¹,

¹Hospital De Pediatría Juan P Garrahan.

La linfangiectasia es una enfermedad poco frecuente que en general se presenta en recién nacidos, pudiendo la afectación ser localizada a pulmón o extenderse a otros órganos. El origen puede ser congénito ó adquirido. La evolución es tórpida con mala respuesta al tratamiento. Se describen dos formas clínicas:- Neonatal: se presenta con dificultad respiratoria, cianosis al nacimiento y generalmente evolución fatal.- Postnatal: con evolución progresiva de la enfermedad y recaídas **Métodos:** Desde Agosto de 1987 a Julio de 2007, se estudiaron 14 pacientes (p) que debutaron con síntomas respiratorios; 10 p. requirieron biopsia pulmonar para diagnóstico, y en 4 p. fue hallazgo de autopsia. Se remitió una cuña de 1 cm, que se procesó con técnicas de rutina e inmunomarcación con CD31 y CD34 para endotelio. **Resultados:** La edad al diagnóstico fue 2 meses (rango: 0.03-17 meses); el compromiso fue siempre bilateral, la presentación clínica en todos los casos fue dificultad respiratoria, hallándose: hidrops no inmunológico 1 p., derrame pleural y pericárdico 2 p., derrame pleural 1 p. y derrame pericárdico 1 p.. Por métodos complementarios se diagnosticó hipertensión pulmonar en 3p. Se observó parénquima pulmonar con dilataciones de tipo quístico de localización subpleural y septal interlobular, con revestimiento endotelial, hallándose los espacios vacíos o con material proteináceo y hematíes. CD31 y CD34 positivos. En 7 p. se realizó autopsia, en 5 p. reveló compromiso multiorgánico y en 2 p. sólo pulmonar. En 1 p. se constató compromiso pulmonar e intestinal por biopsia. En la evolución 11 / 14 p. fallecieron y 3 / 14 p. se perdieron en el seguimiento. **Conclusiones:** La linfangiectasia pulmonar es una patología de baja frecuencia, que se presenta en niños de corta edad con mala evolución, asociándose a compromiso generalizado en la mayoría de los casos. Se concluye que ante un lactante con severa dificultad respiratoria refractaria al tratamiento debe considerarse éste diagnóstico. El hallazgo de quilotorax ó de quilo-pericardio sugiere el diagnóstico; la hipertensión pulmonar asociada no modifica la presentación clínica. Los futuros avances en la comprensión de la vasculogénesis podrían proveer las claves acerca de la relación entre la embriogénesis anormal y el desarrollo de la enfermedad linfática. El consejo genético efectuado en familiares de pacientes y la biopsia precoz para diagnóstico evitaran tratamientos complejos con magros resultados.

TL 247. DEFICIT DE PROTEINA C DEL SURFACTANTE (SP-C): PRESENTACIÓN DE UN CASO CLÍNICO. C. Eguiguren y cols. Buenos Aires, Argentina.

C. Eguiguren¹, A. Maffey¹, S. Maglio¹, A. Teper¹,
¹Hospital De Niños Ricardo Gutiérrez, Buenos Aires.

Niño previamente sano, sin antecedentes familiares a destacar, que presenta a partir de los 3 meses de vida 2 internaciones por infección respiratoria aguda baja con hipoxemia. No se obtuvo diagnóstico etiológico y requirió al alta oxígeno suplementario permanente. A los 7 meses presentó una reagudización respiratoria por lo que fue hospitalizado. Ante la falta de mejoría se derivó al Centro Respiratorio del Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez para diagnóstico y tratamiento. Examen físico al ingreso: taquipnea sin obstrucción bronquial, rales subcrepitantes bibasales, saturación arterial de oxígeno de 60% que corregía con 1 l/min de oxígeno, hipocratismos digitales y desnutrición crónica. La Rx tórax mostró infiltrado intersticioalveolar difuso y bilateral e imágenes aisladas de broncograma aéreo. La tomografía axial computarizada de alta resolución (TACAR) de tórax evidenció patrón de vidrio esmerilado en ambos pulmones y áreas con compromiso del espacio aéreo y broncograma. Ante la súbita desmejoría clínica y gasométrica se inició tratamiento con prednisona y TMS a la espera de los resultados de los estudios complementarios. Hallazgos positivos de laboratorio: LDH >2000 UI/ml y aspirado nasofaríngeo positivo para *Pneumocystis jirovecii*. Se asumió una infección aguda en un paciente con enfermedad crónica del intersticio pulmonar y continuó medicado con hidroxiquina (10 mg/kg/día) diaria y metilprednisona (30 mg/kg) mensual. El paciente continuó con hipoxemia y mantuvo el infiltrado intersticial difuso en las imágenes tomográficas. Sin diagnóstico etiológico ni respuesta favorable al tratamiento, se realizó una biopsia de pulmón a cielo abierto, cuyo informe anatomopatológico diagnosticó neumonitis intersticial usual con áreas de descamación. Por la baja frecuencia de este diagnóstico en pediatría y la persistencia del cuadro clínico, la biopsia fue interconsultada al laboratorio de anatomía patológica del Texas Children's Hospital (Dra C. Langston), quien diagnosticó neumonitis crónica de la infancia y características compatibles con enfermedad del surfactante. En el laboratorio molecular del John Hopkins Hospital (Dr L. Noguee) se realizó el estudio genético del paciente y sus progenitores. Se identificó la mutación de novo I73T de la SP-C en el paciente, confirmándose el diagnóstico de déficit de surfactante.

TL 013. MICROLITÍASE ALVEOLAR PULMONAR: RELATO DE CASO. I. Scattolin y cols. Porto Alegre, Brasil.

I. Scattolin¹, M. Bronzatto¹, F. Tybusch¹, F. Costa¹, F. Silva Abreu¹,
¹Hospital De Clínicas De Porto Alegre, Porto Alegre.

Introdução: A microlitíase alveolar pulmonar (MAP) é uma doença pulmonar rara, idiopática caracterizada pela presença de múltiplos diminutos cálculos de fosfato de cálcio nos espaços intra-alveolares. **Objetivo:** descrever o caso de uma criança com MAP. **Descrição:** paciente de 7 anos e 4 meses, sexo feminino, raça branca, vem encaminhada ao serviço de pneumologia infantil do HCPA para investigação de infiltrado pulmonar micronodular difuso ao Rx de tórax presente há 9 meses, realizado pela presença de tosse produtiva, febre (38-39°C), sudorese noturna por aproximadamente 30 dias. Iniciou teste terapêutico para tuberculose miliar com rifampicina, isoniazida e pirazinamida na US de sua cidade. Após 4 meses de tratamento regular houve melhora clínica, porém os achados presentes no estudo radiológico mantiveram-se inalterados. Paciente internou no HCPA para investigação diagnóstica. CT de tórax com presença de micronódulos difusos e calcificação pleural. Realizado fibrobroncoscopia com lavado bronco-alveolar e biópsia pulmonar transbrônquica. Evidenciado mucosa brônquica de aspecto rendilhado e árvore brônquica sem alterações anatômicas. Exames do lavado bronco-alveolar negativos para micobactéria, bacteriológico, micológico e citopatológico. Exame anátomo-patológico de biópsia pulmonar com presença de micrólitos nos espaços intraalveolares. **Conclusão:** A grande maioria dos pacientes com MAP apresenta desproporção clínica-radiológica com padrão micronodular típico. O prognóstico é variável e a terapia medicamentosa é ineficaz

TL 211. CASO CLÍNICO. MICROLITIASIS ALVEOLAR PULMONAR. ENFERMEDAD PULMONAR POCO FRECUENTE. HOSPITAL JOSÉ IGNACIO BALDÓ, SERVICIO DE NEUMOPEDIATRÍA V. CARACAS- VENEZUELA. M. Villalón y cols. Caracas, Venezuela.

M. Villalón¹, C. Dávila¹, I. Tovar¹, Y. Ugas¹, C. Milano¹, F. Morán¹, A. Millán¹, L. Garrido¹,
¹José Ignacio Baldó, Caracas.

Resumen: Adolescente femenina asintomática hasta 2004, cuando posterior a traumatismo en hombro derecho, se realizó Rx de tórax donde se evidenció imágenes micronudulares verticobasales bilaterales, se descartó patología infecciosa, enfermedad por tuberculosis y hongos. Permaneció asintomática hasta el 2005 cuando presentó disnea a grandes esfuerzos persistiendo dichas imágenes radiológicas. Tomografía reveló patrón nodular bilateral apicobasal, microcalcificaciones. Espirometría: perturbación de la ventilación tipo restrictivo leve. Ecocardiograma: Cor sano. Se descartó hipertensión pulmonar. Pruebas inmunológicas negativas. Biopsia pulmonar a cielo abierto que reportó: en el intersticio y en las luces alveolares cuerpos concentricamente laminados, calcificados, denominados calcoforitos. Recibió tratamiento con prednisona. Paciente actualmente se encuentra asintomática. Se descartó cuadro similar en resto del grupo familiar. **Palabras Claves:** micronódulos, microcalcificaciones, calcoforitos. **Revisión:** La microlitiasis alveolar pulmonar (MAP) es una rara enfermedad pulmonar crónica, caracterizada por depósitos extensos de calcio y fosfato intraalveolar en la totalidad de ambos parénquimas pulmonares. La etiología y patogénesis son desconocidas. Existen algunas hipótesis de la etiología y patogénesis de la MAP pero hasta ahora no son satisfactorias. Hay una alta incidencia de MAP en países como Turquía, Italia y Estados Unidos. Existe una discordancia sorprendente entre apariencia radiológica y la presentación clínica. La apariencia radiológica de la MAP es casi patognomónica. En pacientes con MAP pueden encontrarse hallazgos de enfermedad pulmonar intersticial en grados variables como micronódulos. Pacientes con MAP están usualmente asintomáticos, hasta que causa afectación alveolar con cambios en los gases y el paciente puede desarrollar posteriormente hipoxemia y cor pulmonare. No existe terapéutica definitiva. Pacientes con enfermedad pulmonar avanzada se podrían beneficiar con trasplante pulmonar

TL 155. BLASTOMA PLEUROPULMONAR EN LA INFANCIA. REPORTE DE UN CASO. I. Marques y cols. Córdoba, Argentina.

I. Marqués¹, M. Monella¹, N. Bujedo¹, S. Pereyro¹, V. Kohn¹, V. Tramunt¹, L. Moreno²,

¹Hospital De Niños De La Santísima Trinidad De Córdoba, Córdoba,

²Cátedra De Clínica Pediátrica. Fcm. Unc, Córdoba.

Introducción: El Blastoma Pleuropulmonar (BPP) es un tumor primario maligno infrecuente, diagnosticado habitualmente antes de los 6 años de edad. Está constituido por células blastematosas y sarcomatoides, sin componente epitelial maligno (a diferencia del adulto). Su comportamiento es muy agresivo con recurrencias 24 a 36 meses posteriores al diagnóstico. El tamaño y las variantes histológicas constituyen factores pronósticos. Puede presentar lesiones quísticas, mixtas o sólidas (Tipo I, II y III respectivamente). Debe diferenciarse de las malformaciones congénitas pulmonares, con las que puede asociarse. Se han descrito alrededor de 50 casos en pediatría. **Objetivo:** Reportar el hallazgo de un BPP a partir de una infección respiratoria connatal. **Caso Clínico:** Recién nacido a término, masculino, adecuado a la edad gestacional que nace por parto domiciliario e ingresa a neonatología con sospecha de sepsis. Rx de tórax: infiltrado alveolo- intersticial en pulmón derecho. Diagnóstico de ingreso: neumonía connatal. Buena evolución clínica con tratamiento antibiótico. Al mes persiste imagen redondeada en pulmón derecho. Ecografía y tomografía de tórax: lesión quística de 46 mm de diámetro en lóbulo medio derecho, compatible con Malformación Quística Pulmonar. Se realiza exéresis quirúrgica a los 45 días de vida, sin complicaciones. Anatomía patológica: Blastoma Pleuropulmonar Tipo I. Cumple tratamiento con Vincristina y Actinomomicina. A los 22 meses, se encuentra eutrófico, sin síntomas respiratorios, ni recidiva tumoral. **Discusión:** La evidencia de que el BPP presenta mayor malignidad histológica a edades crecientes de la vida confirma que se trataría de formas evolutivas del mismo tumor. Si bien es raro en pediatría, debería considerarse siempre como un diagnóstico diferencial ante toda masa congénita pulmonar. El tratamiento quirúrgico es de elección, asociado a quimioterapia. **Conclusiones:** Reportamos un caso de BPP con

diagnóstico y tratamiento oportunos y buena evolución hasta el momento. A pesar de la exéresis completa, sabemos de la alta posibilidad de generar metástasis. Controles clínicos y tomográficos serían recomendables hasta 5 años posteriores a la cirugía.

TL 077. TUMOR MIOFIBROBLÁSTICO INFLAMATORIO DE PULMÓN. C. Lepera y cols. Buenos Aires, Argentina.

C. Lepera¹, V. Giubergia¹, M. Barrenechea¹, M. Siminovich¹, H. Gonzalez Pena¹, P. Murtagh¹,
¹Hospital J.p. Garrahan, Capital Federal.

El tumor miofibroblástico inflamatorio (TMI) es una neoplasia benigna de baja frecuencia. En pediatría es el tumor primitivo de pulmón más frecuentemente hallado. Esta compuesto por una proliferación de miofibroblastos y de elementos inflamatorios que incluye linfocitos, plasmocitos, eosinófilos e histiocitos, dispuestos en haces entrelazados. Su origen puede ser endobronquial o parenquimatoso y puede producir invasión local y recidiva. **Material y Método:** estudio retrospectivo de pacientes con diagnóstico de TMI seguidos en el hospital J. P. Garrahan entre enero de 1990 y julio de 2007. Se evaluó: presentación clínica, localización mediante estudios por imágenes (radiografía y tomografía de tórax), tratamiento quirúrgico y evolución. **Resultados:** Se estudiaron 7 pacientes con diagnóstico de TMI, edad media de 6.5 años (rango de 3 a 9), relación M/F 1:1.3. El motivo de consulta en 4 pacientes fue fiebre, tos e imagen radiológica persistente de ocupación alveolar. En dos pacientes fue un hallazgo radiográfico. Un paciente con tumor a nivel traqueal consultó por estridor. Desde el inicio de los síntomas al diagnóstico transcurrieron 2,8 meses (rango de 2 a 12). La localización fue: lóbulo superior izquierdo n =4, lóbulo inferior izquierdo n= 1, lóbulo superior derecho n= 1, 1/3 antero-superior de traquea n= 1. Se realizó lobectomía en 6 pacientes, en 5 la resección fue completa y en 1 caso se evidenció residuo tumoral a nivel del bronquio. Este último caso requirió corticoides observándose reducción tumoral y resolución total. En el paciente con tumor traqueal se realizó exéresis completa por endoscopia, pese a lo cual recidivó en 4 oportunidades en las que se efectuó exéresis endoscópica. Los pacientes fueron seguidos durante una media de 40 meses (r 4-96m) y no hubo mortalidad. En todos los casos el diagnóstico final fue por anatomía patológica. **Conclusión:** El TMI es una neoplasia benigna que puede tener gran tamaño e invasión local requiriendo resección completa para su resolución. El diagnóstico definitivo es anatomopatológico. La resección quirúrgica completa y el seguimiento clínico posterior aseguran la curación en la mayoría de los pacientes.

TL 043. TUMOR CARCINOIDE DE PULMÓN: UN DESAFÍO DIAGNÓSTICO. M. Beazley y cols. Tandil, Argentina.

M. Beazley¹, C. Prado¹, M. Argañaraz¹, I. Mastropiero¹, R. Burstein¹,
¹Hospital Ramón Santamarina, Tandil.

Introducción: Los tumores de pulmón son infrecuentes en la infancia, representando el 1% de la patología tumoral. La incidencia del tumor neuroendócrino es del 2% en la población general. El diagnóstico de Tumor Carcinoide de pulmón puede retrasarse por su bajo índice de sospecha y diversas formas de presentación. El tratamiento consiste en la resección quirúrgica con márgenes libres. El pronóstico es bueno pero requiere de un cuidadoso seguimiento a largo plazo por la posibilidad de recurrencia y aparición de tumores asociados. **Objetivos:** Presentación de paciente con Tumor Carcinoide pulmonar con el propósito de revisar el algoritmo de estudio de neumonía recurrente homofocal. Resaltar la importancia del diagnóstico temprano de una patología infrecuente con posibilidad de curación con tratamiento oportuno. **Caso clínico:** Niña de 11 años sin antecedentes patológicos de importancia que debuta con neumonía basal derecha con buena respuesta clínica y radiológica al tratamiento convencional. En un año la paciente evolucionó con 3 episodios de reagudización respiratoria con imágenes radiológicas en igual localización con respuesta favorable al tratamiento antibiótico. Durante los períodos intercrisis no presentó infecciones extrapulmonares, ni signos de impregnación. Un adecuado crecimiento físico

y desarrollo madurativo le permitieron realizar sus actividades normalmente. Sin embargo una imagen radiológica residual en base derecha y la presencia de tos seca irritativa condujo a los siguientes estudios complementarios. Tomografía computada de tórax: consolidación en lóbulo inferior derecho sin broncograma aéreo, adenomegalia hilar. Test del sudor normal. Examen funcional respiratorio: incapacidad ventilatoria obstructiva leve. PPD negativa. Fibrobroncoscopia: ante la primer recurrencia normal. Nuevo procedimiento al año de evolución: celularidad atípica. Lobectomía inferior derecha: Tumor carcinóide típico endobronquial bien diferenciado que infiltra bronquio, pleura visceral con metástasis ganglionares. Tratamiento quirúrgico: neumonectomía derecha con márgenes libres curativa. La paciente continua en seguimiento con controles periódicos, sin presentar hasta ahora reagudizaciones respiratorias. **Conclusión:** La patología tumoral pulmonar primaria es excepcional. Habiendo descartado las principales causas de neumonías recurrentes homofocales, debe ser pensada. Un diagnóstico precoz mejora el pronóstico.

TL 234. MALFORMACION ADENOIMATOIDE QUÍSTICA PRESENTACIÓN NEONATAL. D. Madero Orostegui. Bogotá, Colombia.

P. Fernandes Barreto Machado Costa¹, J. Henriques Silva¹, A. Fernandes Mello Pimentel¹, A. Paiva Mesquita¹, S. Portes, A.r.¹, P. Stephens², M. Mendonça Siqueira².

¹Hospital Geral De Bonsucesso - Setor De Pneumologia Pediátrica, Bonsucesso,

²Laboratório De Vírus Respiratórios E Sarampo, Fundação Oswaldo Cruz, Bonsucesso.

Vírus respiratórios são os agentes etiológicos mais freqüentes na LRTI no mundo. Os de maior relevância são o vírus sincicial respiratório (RSV), adenovírus (AdV), influenza(FLU),parainfluenza(PIV), rinovirus humano(HRV) e metapneumovírus(hMPV). **Objetivo:** Descrever a presença dos vírus respiratórios e o perfil clínico de lactentes internados por LRTI na emergência do Hospital Geral de Bonsucesso-Rio de Janeiro- Brasil no ano de 2006. **Metodología:** secreção nasofaringe foi coletada através de aspirado dos lactentes internados no serviço de emergência com quadro clínico e radiológico compatível com LRTI e com sintomas iniciados até 5 dias antes da admissão. Todas as amostras foram colhidas até 72 horas de internação. As amostras foram testadas por imunofluorescência indireta (IF) para detecção de antígenos do RSV, FLU A e B, AdV, PIV 1, 2, 3 (Kit Chemicon) e os prontuários revisados. **Resultados:** 84 amostras colhidas de 78 pacientes no período de janeiro a agosto de 2006. Em 2 pacientes foram colhidas 4 amostras. A identificação dos vírus respiratórios foi positiva em 50 (59,5%). O RSV A identificado em 41 amostras (82%), O FLU A em 3 pacientes, o PIV 3 em 1 paciente e RSV+FLU A em 1 paciente. Pacientes **RSV POSITIVO** – média de idade de 4,1 meses (20 dias-17 meses), 22(53,7%) meninos, e tempo de internação de 15,2 dias (3 dias- 60 dias). 19(46,3%) prematuras, 15 (36,7%) com broncodisplasia pulmonar (BDP), 3 (17%) cardiopatia congênita e 1(2,4%) encefalopatia. 7 (17%) cças necessitaram de UTI, sendo 4 (57%) com BDP, 2(28,6%) sem patologia associada e 1 com cardiopatia e encefalopatia. Houve 1 óbito em um menino com 3 meses de idade hígido. Pacientes **VIRUS NEGATIVO** – n= 34(40%), média de idade de 8,3 meses (15 dias -16 meses), 17 (50%) meninos. O tempo de internação foi de 11,4 dias (3 - 30 dias); 21(61,8%) eram prematuras e em 12 (35,3%) doença de base - 10(83%)com BDP, 1 com cirrose hepática e 1 cça com patologia do diafragma. Houve 3 óbitos- 1 com cirrose hepática, 1 BDP e um hígido. Todos os pacientes com FLU A tinham menos de 4 meses de idade em houve 1 óbito em paciente com BDP. Este estudo indica que o RSV é importante causa de hospitalização em lactentes com LRTI, com tempo de internação maior e ocorrendo em pacientes com ou sem doenças de base. A Broncodisplasia pulmonar foi a doença crônica mais freqüente.

TL 208. SINDROME DE HIPOVENTILACIÓN ALVEOLAR CENTRAL DE COMIENZO TARDÍO.**H. Giugno y cols. Buenos Aires, Argentina.**H. Giugno¹, L. Olivero¹, L. Pompozi¹, V. Leske¹,¹Hospital De Pediatría Juan P. Garrahan, Ciudad Autónoma De Buenos Aires.

Introducción: El síndrome de hipoventilación central (SHC) se caracteriza por anomalías en el control autonómico de la ventilación con ausencia de anomalías anatómicas, resultando en hipercapnia e hipoxemia durante el sueño, con compromiso variable durante la vigilia. Aparece generalmente durante los primeros meses de vida, su presentación después del año es extremadamente rara. Hay al menos 10 casos reportados de SHC de comienzo tardío (SHC-CT). Presentamos un caso de SHC-CT y revisamos la bibliografía publicada. **Caso Clínico:** Niña de 6 años previamente sana que ingresa por alteración del sensorio, mal estado general, febril, con compromiso hemodinámico. Laboratorio al ingreso: hipercapnia e hipernatremia. Requiere ARM e inotrópicos 5 días, y agua libre para normalizar natremias. Se realizan policultivos (-), PCR de LCR (+) para enterovirus. Sospecha de encefalitis. EEG normal. RMN de cerebro y columna normal, tumor suprarrenal izquierdo en ecografía abdominal. Dosaje hormonal: prolactina elevada. Persistió con hipercapnia, hipernatremia, adipsia, polifagia con aumento de peso y desarrollo de obesidad central, sudoración profusa, episodios confusionales e hipersomnias. La anatomía patológica del tumor suprarrenal informó ganglioneuroma. Polisomnografía: hipoventilación alveolar central (HAC) severa sin apneas (SaO₂ 70%; ETCO₂: 88 mmHg). Ante la asociación de HAC, hipernatremia, obesidad central y ganglioneuroma sin enfermedad pulmonar, cardíaca, ni anomalías en las imágenes de SNC se hace diagnóstico de hipoventilación central de comienzo tardío. Comienza con ventilación no invasiva nocturna. Se observó mejoría del sensorio, normalizando SaO₂ y ETCO₂ con persistencia de la hipernatremia y la enuresis. **Discusión:** Nuestro caso presenta características típicas del SHC-CT, hipoventilación nocturna severa, disfunción hipotalámica incluyendo hiperfagia con obesidad central, hipernatremia, prolactina aumentada, somnolencia y ganglioneuroma, en una niña previamente sana. A diferencia de otros casos referidos, el compromiso multisistémico fue inmediato, permitiendo un diagnóstico temprano. El SHC se asocia con mutaciones en el gen PHOX2B. Este último no se ha encontrado en los casos reportados de SHC-CT con disfunción hipotalámica.

TL 207. OBSTRUCCIÓN INTESTINAL PROXIMAL COMO COMPLICACIÓN DE LA FIBROSIS QUÍSTICA. Y. Arredondo Mendoza y cols. Caracas, Venezuela.Y. Arredondo Mendoza¹, M. Boscán Carrasquero², M. Davila¹, M. Villalón¹, I. Tovar²,¹Hospital José Ignacio Baldó, Antímano,²Hospital José Ignacio Baldó, Caracas.

Paciente masculino de 20 años de edad, tratado por Fibrosis Quística e Insuficiencia respiratoria, quien ingresó por exacerbación pulmonar de tipo infecciosa y Insuficiencia cardíaca que posteriormente evolucionó progresivamente a la mejoría (disminución del trabajo respiratorio, edema y pérdida de peso) aunque persistió insuficiencia respiratoria. Presentó hipokalemia que fue corregida por vía endovenosa rápida por presentar clínica; e hiponatremia, y se indicó hidratación con restricción con alto tenor de potasio y sodio hasta normalización de valores de electrolitos. Se realizó cultivo de esputo que reportó *Klebsiella pneumoniae* sensible a Ciprofloxacina por lo que se rotó antibióticoterapia. Durante su hospitalización mantuvo su patrón evacuatorio normal hasta el día 14 cuando presentó ausencia de evacuaciones y dolor abdominal progresivo. Recibió enemas glicerinados continuos, Colayte y laxantes, sin mejoría. Por síntomas y signos de obstrucción intestinal y el paciente encontrarse en muy malas condiciones generales se realizó laparotomía exploratoria a los 21 días de hospitalización con los siguientes hallazgos: identificación de válvula íleo-cecal sin alteración aparente; enterostomía a 40 cm del asa fija, aspiración de contenido intestinal (heces pétreas); en vista de despulimiento de la serosa, se realiza resección y anastomosis íleo-íleal, término-terminal de aproximadamente 70 cms de íleon a, aproximadamente, 20 cms de válvula íleo-cecal. Permaneció 6 días en Terapia Intensiva con evolución satisfactoria. Por Insuficiencia Respiratoria tipo II se inició ventilación no invasiva (BIPAP: IPAP 8/EPAP 4) lo cual no fue tolerada por el paciente. Se inició Tobramicina inhalada por colonización de *Klebsiella*

pneumoniae aislada en dos oportunidades en cultivo de esputo. No se demostró *Pseudomona aeruginosa*. Egresó en buenas condiciones generales con patrón evacuatorio normal y sin complicaciones de la laparotomía y mejoría considerable de la clínica respiratoria. Egresó con plan alimenticio para recuperación nutricional.

TL 072. INFECÇÃO POR BURKHOLDERIA PSEUDOMALLEI EM PACIENTE COM FIBROSE CÍSTICA NO BRASIL. A. Hoffman y cols. Porto Alegre y Rio de Janeiro, Brasil.

A. Hoffmann¹, A. Barth¹, M. Vieira¹, A. Zavascki¹, A. Ferreira², F. Silva¹,

¹Hospital Clinicas De Porto Alegre, Porto Alegre,

²Universidade Do Estado Do Rio De Janeiro, Rio De Janeiro.

Burkholderia pseudomallei é raramente isolada do escarro de pacientes com fibrose cística (FC) fora de áreas endêmicas. Relatamos o caso de paciente que apresentou *B. pseudomallei* no escarro no Brasil. Relato de caso: Paciente feminina de 17 anos com fibrose cística residente em Barra dos Bugres, Mato Grosso do Sul, Brazil, região tropical. Até 2003 a paciente apresentava doença pulmonar estável, mesmo em vigência de diabetes mellitus e infecção pulmonar crônica por *Staphylococcus aureus* methicillino sensível e *Pseudomonas aeruginosa*. A função pulmonar mantinha-se até então dentro dos limites da normalidade e a tomografia computadorizada evidenciava apenas mínimas alterações bronquiectásicas. Após 2004 houve deterioração da doença pulmonar; tendo a paciente apresentado exacerbações freqüentes da doença pulmonar, bem como alterações radiológicas recorrentes e bronquiectasias no lobo superior direito. Desde 2005, *B. pseudomallei* tem sido identificado em seu escarro (testes fenotípicos e 16S gene rRNA amplificação por PCR e sequenciamento). Este organismo foi raramente descrito em pacientes com fibrose cística, ocorrendo a maioria dos casos após viagem para regiões endêmicas. Diabetes mellitus, um conhecido fator de risco, também estava presente na paciente. **Conclusão:** *B. pseudomallei* é o agente causal de melioidose, doença endêmica no sudoeste da Asia e no norte da Australia. A doença cursa com febre e pode apresentar-se como um quadro de sepsis fulminante ou como uma doença localizada crônica e debilitante. Considerando-se que o isolamento de *B. pseudomallei* de pacientes com FC pode ter implicações terapêuticas e prognósticas, salientamos a importância da identificação precisa de organismos Gram-negativos não fermentadores mesmo em regiões não endêmicas.

TL 006. UNA SEMANA CON FISIOTERAPIA EN FIBROSIS QUÍSTICA. M.C. Rodríguez Hortal. Estocolmo. Suecia.

M. Rodriguez¹,

¹Karolinska University Hospital, Huddinge.

La fibrosis quística (FQ) es una enfermedad genética, que afecta a 1:3300 nacidos vivos. La producción de secreciones viscosas, su infección y la colonización de la vía aérea lleva a un daño crónico de la mucosa, con deterioro de la función pulmonar. La fisioterapia respiratoria apunta, a través de las técnicas de higiene bronquial y del entrenamiento de rehabilitación, a mantener la función pulmonar y retardar la progresión de la enfermedad, mejorando la calidad de vida. Debe ser adaptado a cada paciente. El objetivo es presentar la modalidad de tratamiento de fisioterapia (como semana intensiva) y sus resultados. La indicación para realizarla es: deterioro en parámetros clínicos y espirométricos, deficiencias en el tratamiento de fisioterapia, y motivaciones del propio paciente. Paciente masculino de 37 años, diagnóstico de FQ. Se interna para comenzar tratamiento antibiótico y para optimizar su fisioterapia. El plan de fisioterapia respiratoria consistió en 2 sesiones diarias de: Inhalación (nebulizador Aiolos Albatross) con salbutamol 1 mgr/ml (2,5 ml), acetilcisteína 200 mgr/ml (2 ml) y NACL 9mg/ml (2ml). Drenaje autogénico como técnica de higiene bronquial (respiración a diferentes volúmenes pulmonares) combinado con máscara PEP (presión positiva espiratoria) y huffing (técnica de espiración forzada). Y una sesión diaria de 1 hora de entrenamiento donde se realizó: ejercicio aeróbico, tonificación de miembros superiores e inferiores y elongación. Se hicieron mediciones espirométricas estáticas el día de internación y de alta. **Resultados:** espirometria demostro una mejoría con VEF1 43% y CVF 69% respecto a la realizada el primer día (internación) VEF1 30% y CVF 47%. El seguimiento del paciente es mensual para mantener los resultados clínicos obtenidos con la semana intensiva, detectar posibles

deterioros y lograr la motivación constante del paciente. Es demostrado, el aporte que la fisioterapia brinda desde el punto de vista clínico, espirométrico y en su calidad de vida (grado de recomendación B). La actividad física cumple un rol importante en el clearance, desarrollo de fuerza muscular y suma beneficios a nivel cardio-respiratorio mejorando la calidad de vida y las actividades de la vida diaria, el cual es nuestro objetivo. La fisioterapia y el entrenamiento es un medio económico, seguro y adaptable para todo tipo de pacientes con fibrosis quística.

TL 049. EMBARAZO Y FIBROSIS QUÍSTICA: PRIMER CASO EN VENEZUELA. C. Flores Rojas y cols. Caracas, Venezuela.

C. Flores Rojas¹, I. Chaustre², A. Jimenez¹, C. Flores Oria¹, P. Toro¹,

¹Hospital Gonzalez Plaza,

²Hospital Jm De Los Rios.

Introducción: Cada día hemos podido evidenciar una sobrevida mayor, gracias a la terapéutica actual de los pacientes portadores de fibrosis quística. **Caso clínico:** Se trata femenina de 28 años de edad, con embarazo de 18 semanas, inicia enfermedad actual tres días antes de su ingreso, cuando presenta exacerbación de su disnea habitual, concomitantemente tos con expectoración hemoptoica, que en ocasiones se torna mucopurulenta motivo por el cual se decide su ingreso. **Antecedentes personales:** Fibrosis quística diagnosticada hace 5 años, hospitalizada en varias ocasiones por descompensación de su enfermedad. **Examen Físico:** TORAX aumento de diámetro anteroposterior. Sonido pulmonar disminuido bilateralmente, roncus dispersos, crepitantes bibasales. Corazón sin alteraciones. **ABDOMEN:** Globoso a expensas de útero gestante, feto único longitudinal izquierdo, cefálico fetales frecuencia cardíaca fetal 140 por minuto **LABORATORIO:** HB 12.3mg/dl Hcto: 38.0% GB: 10.200 Seg: 74% Linf: 20.3% Mon: 5.2%. **BACTERIOLOGIA:** Muestra: Esputo Gram.: Se observaron Leucocitos (polimorfonucleares): Abundantes germen aislado: *Pseudomona aeruginosa*. BK de esputo: Negativo. **Espirometría:** CVF 58% FEV1 47% Saturación de Oxígeno 92% **Tratamiento:** Imipenen 1 gramo vía endovenosa cada 6 horas por 20 días, Nebuloterapia: Tobramicina inhalada, (ciclos de mes de por medio) Oxigenoterapia: por catéter nasal 3 lts por minuto fijo. **EVOLUCION:** Paciente evoluciona satisfactoriamente, mejorando su sintomatología, es evaluada en conjunto con Obstetricia y perinatología se evidencia vitalidad fetal conservada percentil fetal 25-50% a las 30 semanas de gestación. Presenta amenaza de parto prematuro es tratada con inhibidores de la dinámica uterina llegando el embarazo a un feliz término. **DISCUSION:** En Venezuela es el primer caso de fibrosis quística y embarazo el cual se logra de forma fortuita siendo el manejo intensivo de la infección respiratoria además del aporte nutricional así como el manejo multidisciplinario lo que logra un embarazo de término sin otras complicaciones **Conclusión:** Es posible el embarazo en mujeres con fibrosis quística y que este llegue al término siempre y cuando se lleve un estricto control multidisciplinario, aporte nutricional, de oxígeno ya que durante el embarazo suele declinar la función respiratoria así como también tratar sus periodos de sobreinfección

TL 158. CALIDAD DE VIDA- CALIDAD DE MUERTE ¿CUIDADOS PALIATIVOS EN NIÑOS QUE PADECEN LA ENFERMEDAD FIBROQUÍSTICA DEL PANCREAS? D. Ortega. Mar del Plata, Argentina

D. Ortega I,

I H.i.e.m.i., Mar Del Plata.

Resumen: Experiencia de Trabajo del equipo interdisciplinario de atención de Pacientes que padecen Fibrosisquística del Páncreas, intentando mostrar la importancia del abordaje integral de un niño que padece una enfermedad crónica como la única forma posible. Abordaje interdisciplinario, metodología de trabajo, relación equipo de salud-paciente. Acompañamiento en el proceso de mejorar su calidad de vida y acompañamiento en la etapa terminal (muerte). **Cuidados Paliativos:** teniendo en cuenta que es el abordaje que mejora la calidad de

vida de los pacientes adultos y niños y sus familiares, frente a los problemas generados por enfermedades que amenazan la vida, a través de la prevención y el alivio del sufrimiento. Implica la identificación temprana, la evaluación precisa y el alivio del dolor y de otros problemas físicos, psicosociales y espirituales. **Objetivo:** Compartir y problematizar la importancia del cuidado paliativo en niños que padecen Enfermedad Fibroquística del Páncreas. **Materiales y Métodos:** Sistematización de la Práctica. **Conclusiones:** Generar un espacio de reflexión de nuestra práctica cotidiana con el fin de trabajar nuestros miedos y contradicciones como profesionales de la salud y en especial como personas